

原発性胆汁性肝硬変(PBC)とは:

肝臓の中にある細い胆管が壊れる病気で、胆汁の流れが悪くなります。血液検査では ALP や γ -GTP などの値が高くなり、抗ミトコンドリア抗体 (AMA) という自己抗体が陽性になります。

以前は、診断された時点で多くの方が肝硬変にまで進行していたために、この病名となっています。現在では、早期で症状のない段階で診断ができるため、肝硬変まで進展していない方がほとんどです。

どのような人に多いのですか:

中年以降の女性に多い病気です。男女比は約 1:7 で、50~60 歳に最も多くみられます。

この病気の原因はわかっているのですか:

原因はよくわかりませんが、自己免疫反応によって胆管が攻撃されるためと考えられています。細菌などの病原体は自分にとっての異物であり、それを排除する能力を免疫と言います。ところが、自分自身の身体の組織や細胞を「異物」として、誤って攻撃してしまう病的な状態が自己免疫反応です。

どのような症状がでますか:

たいてい血液検査のみで診断されています。この段階であれば肝臓の中の胆汁の流れが少し悪くなっていても、肝臓の働きは十分に保たれていますから、自覚症状はほとんどありません。進行していくと、胆汁の流れが一層悪くなり、黄疸が出たり、食道・胃静脈瘤がでたりするようになります。肝細胞までも破壊されるようになると徐々に肝硬変へと進行し、浮腫(むくみ)や腹水、意識障害(肝性脳症)が出て、肝不全の状態になります。

自己免疫反応を起こしやすい体質の方は、他の組織・細胞も自己免疫反応によって攻撃されることがあるため、PBC には他の自己免疫疾患を合併することがあります。PBC の約 15%の方に涙や唾液が出にくくなるシェーグレン症候群、約 5%の方に関節リウマチ、慢性甲状腺炎が合併するといわれており、合併した病気の症状の方が目立つ場合もあります。

どんな治療法がありますか:

PBC に対する治療としては、ウルソデオキシコール酸という胆汁の流れを良くして病気の進行を抑えるお薬を使います。ベザフィブラートという薬が併用されることもあります。ベザフィブラートはもともと高脂血症の治療に使われる薬です。いずれも PBC に対して肝機能障害を改善し、長期間服用することで合併症の発生を抑える効果があります。

どういう経過をたどるのですか:

ほとんど症状のない無症候性 PBC の患者さんでは、ウルソデオキシコール酸やベザフィブラートを飲み続けることで、病気のない方と同じ日常生活を送ることができます。

日常生活で注意することは:

血液検査だけに異常がみられる無症候性 PBC の方は、お仕事も普通にできます。肥満に注意して、食事量の制限やアルコール制限は必要です。薬を飲み続けることが大切で、日常生活には特別の制限はありません。薬を止めてしまうと病気の進行が進む可能性がありますので、定期的な通院と薬の服用は続けてください。病気が進行して肝硬変の状態になってしまった場合は、食事や運動など日常生活で、もう少しきめ細かい注意が必要になります。