



原発性硬化性胆管炎



foundation

PBC Foundation (UK) Ltd
2 York Place
Edinburgh
EH1 3EP
UK

Tel: +44 (0) 131 556 6811

Fax: 0131 556 8488

info@pbcfoundation.org.uk

www.pbcfoundation.org.uk/ja

患者情報ブックレット

患者情報ブックレット

肝臓

肝臓は体の化学工場で、生活のために不可欠である複雑な機能が持っています。とりわけ、そして：

- 食物を生命と成長のために必要な化学物質に変えます
- 必要なときは、急速にエネルギーを発生させます
- 体の中で新しいタンパク質を構造します
- 糖、ビタミンやミネラルを貯蔵することによって体内のエネルギー不足を防いでいます
- 胆汁を生成することにより、消化プロセスを助けています
- 脂肪を消化するのを助けます
- 毒を中和して、破壊します
- コレステロールの生産を抑制します
- ホルモンバランスを維持します
- 一生を通じて鉄分を貯蔵します
- 体が免疫因子を生成することによって感染に抵抗して助けます
- 健康な場合は独自の組織を再生成します。

肝臓には非常に辛抱強い器官で、使用する部分は小さくても多くの機能を続ける能力があります。

原発性硬化性胆管炎とは何か？

原発性硬化性胆管炎 (PBC) は、肝臓内の小さな胆管の進行性の破壊を引き起こす、慢性肝疾患です。胆管は、胆汁が流れる回路です。異物であるかのように、体が肝内胆管を覆う細胞を攻撃します。すなわち、自身の

細胞を攻撃するのです。この損傷は、外側に漏出し、正常な肝細胞を損傷する胆汁酸の排出不良を引き起こします。これは、何年後かに、広範囲になるかもしれない炎症および瘢痕化の原因となります。この広範囲に損傷および瘢痕は、肝硬変につながる可能性があります。PBCにかかっている人の多くは肝硬変を発症することはありません。肝硬変は、多くの場合、過度のアルコール摂取に起因する肝臓の損傷だと考えられてきました。しかし、これは間違いです。肝硬変は単に瘢痕化の高度な形態を意味し、肝細胞の構造を変化させ、広範囲の肝臓及び胆道疾患の結果起こるものでもあります。肝硬変は、原因が何であれ、多くの潜在的な問題につながるので長期的な観察を必要とします。

PBCの原因は何か？

PBCは体の免疫システムが機能せず勝手に動くという自己免疫疾患だと考えられていますが、その原因はまだわかっていません。PBCは約9対1の割合で女性によく見られますが、とはいえ、男性の場合まったく女性と一緒に症状がみられます。PBCは、1人が影響を受けると遺伝的に家族内で、発症の可能性が高くなります。家族の症例数は少ないですが、多くの場合、母と娘 - そして、約30人から70人に1人がおそらく患者との近親者です。実験室での研究によると、PBC患者は、原因を決定する重要な因子である免疫系のいくつかの異常を示しました。何が胆管の損傷させるかは不明である。きっかけは感染、または毒素である可能性があります。性交または身体の接触によって伝播することはありません。一般的に30代から50代の中年の女性に発生することが多い特徴的な病気です。何歳でも発生することは可能ですが、子供にはめったに見られません。

PBCは、どれくらい一般的ですか？

PBCは世界中の人々に見られますが、主に北ヨーロッパと北アメリカで最も多いと考えられています。疾病率が高い地域では、40歳以上の女性の1000分1が

PBC を発症し、多くの場合、病気はサイレント（無症候性）であり、深刻にはならないことが示されています。

PBC の症状は何ですか？

人によって異なります。症状の重症度は、多くの場合、肝障害の重症度と関係ありません。

PBC に関連した一般的な症状は次のとおりです：

- かゆみ（「掻痒」）
- 無気力と慢性疲労

関連する症状のため、PBC と合わせて発症するもの：

- ドライアイおよび/または（症候群乾性角）口渇
- 関節の痛み
- 下痢
- 甲状腺機能の亢進あるいは低下

症状の後の段階で、PBC 患者において進行するのは、

- 白色便と暗色尿
- 紫斑やあざ
- 腹部の体液貯留（腹水）

PBC 患者でより一般的である他の症状としては

- 消化不良
- 腹部の痛み

PBC の徴候は通常、重度な肝疾患を有するものに存在しており、PBC に固有のものではありません。これらは、黄疸、あざ、掌の赤み、首の腫れ、腹部の腫れを含みます。目の周りの黄色ブランクと皮膚の一部の色素沈着に気付く人もいるかもしれません。

PBC はどのように診断されるのか？

肝疾患の存在は、血液の単一のサンプルを基にした肝機能検査により検出されます。PBC 患者はほぼ常に、特定の抗体を持っている AMA（抗ミトコンドリア抗体）を持っていて、血液中でこれを見つけることは診断に到達するのに有効です。医師は、通常、そこにこのような、胆管内の胆汁の流れに、胆石のような物理的な障害物がないことを確認するために胆管を検査し、超

音波、あるいは X 線、MRI などの画像化技術を使用します。場合によっては、針で肝細胞の非常に小さなサンプルを採取することを伴う肝生検を行うことによって、PBC の診断を確認（または否定）することが必要です。これはまた、肝臓損傷の程度を決定するのに役立ちます。

PBC の治療法はありますか？

現在 PBC のために治療法はありませんが、過去 2、3 年に病気の治療での大きな進展がありました。ウルソデオキシコール酸は、現在、PBC のために認可された唯一の医療処置である。さらに詳しい情報は、主治医あるいは病院の専門家から入手可能です。症状を緩和するためのさまざまな治療法が見出されていて利用可能です。体の免疫システムを減衰し、疾患の進行を遅らせる薬は実験中です。ほとんどの慢性肝疾患と同様に、PBC は、毒性薬や化学物質を分解するために肝臓の能力を損なう可能性があります。これは、通常進行した疾患を有する患者においてのみ問題となっています。これらは、処方薬と市販薬、アルコール、さらには一部の食品にあります。健康的でバランスの取れた食事の適切なアドバイスは、良い食事摂取と同様に、肝疾患を持つ人の健康を維持するためには、重要です。胆汁酸は、常に働き、消化器系の問題を軽減するのに役立つので、小食は PBC 患者にとって良いガイドラインです。肝臓はミネラルとビタミンのバランスを正しく保つことはできないため、食事は、カルシウム、ビタミンやタンパク質が豊富であるべきです。事実上、の不飽和脂肪を含む食品（油っぽい魚のような）は、おそらく飽和脂肪の高い食品より好ましいですが、通常の脂肪摂取も継続する必要があります。脂肪便（脂肪便）がある場合は、具体的なアドバイスは医師に求める必要があります。

PBC の薬

PBC であるからといって、それはあなたが他の問題を持つはずがないという意味ではありません。 随時、他の疾病の治療が必要な場合があるかもしれません。 いつもあなたが PBC であることを、医師または歯科医師に伝えることを常に覚えておいてください。 PBC のせいで使用できない薬はほとんどありませんが、用量は人によって変更される必要があります。 しかし、わかりやすい痛みには、アスピリンやアスピリンを含む薬を避けるのが最善の方法です。 わかりにくい痛みがある場合は、パラセタモールは1日4錠までなら通常は安全です。 痛みが解消されないか、強い鎮痛剤が必要な場合は、医師に相談する必要があります。 ビタミンの錠剤が欲しくて、メーカーのラベルの指示に従う場合は、通常何の問題もありません。 漢方薬の中には、他の薬と反応し副作用があるものもあるので注意してください。

痒み

PBC 患者にはよく痒みが見られます。 痒みを緩和するために使用される最も一般的な薬は、コレステラミンと呼ばれています。 このための商品名はクエストランです。 クエストランをとっている一部の人は、このような排便習慣の変化、または膨満感などの副作用を持っています。 これが問題である場合は、クエストランライトは代替であるかどうか医師に相談してみてください。 これは通常副作用の少なさと関連しています。 クエストランを取るときには、他の薬剤の吸収を阻害しないように注意する必要があります。 繰り返しますが、クエストランを取る最良の方法と他の薬剤との相互作用については、医師に相談する必要があります。 それにかゆみのための他の治療法があり、クエストランが効かない場合は、かかりつけの医師に相談してください。 クエストランが効くためには数週間かかる場合があります。 他にも痒み治療に効果のある薬があるので、コレステラミンは無効であるか、痒みが我慢できない場合他の薬を試すべきです。

嗜眠

これは、一部の PBC 患者にとっては非常に面倒です。嗜眠のための特定の治療法は、現在ありません。賢明で、嗜眠に合わせてライフスタイル変えることは重要です。嗜眠の治療のために医師が評価している薬もあります。運動も有効であるが、誰もが治療のこの形態を取ることができるわけではありません。

骨粗しょう症

人々は様々な理由で骨粗しょう症（骨の菲薄化）を発症します。中年女性肝疾患を有すると、骨粗しょう症に発展するための可能性は十分にあります。骨粗しょう症を発症するリスクと骨の損失を減らすための対策については、医師に相談してください。取り入れたいと思うかもしれ対策の中で運動を増加すること（心と一般的な健康のために良いが、骨損失を防止するのに効果的ではないが、体重を支える必要がある、スイミングが良いです）とさらにカルシウムを摂取することです。繰り返しますが、カルシウムを取る最良の方法について医師に相談する必要がありますが、それは夜に錠剤の形でそれを取るほうが良い場合が多いです。一部の女性は、ホルモン補充療法（HRT）から利益を得ることができます。HRT は、骨損失を低減し、心臓発作の可能性を低減する上での利点を持っていない一方で、HRT からの追加のリスクがあり、HRT はあなたのために適切であるか、もしそうならどうかあなたはそれを取るべきか、医師と相談する必要があります。そして骨粗鬆症を予防、治療するための処置が他にもあります。医師と相談する必要があります。喫煙と飲酒の両方が骨粗鬆症を悪化させます。

PBC における肝臓移植

PBC は進行が遅く、症状の出方は人によって様々です。ほとんどの人は何年もの間ほとんどあるいは全く症状がなく、違和感なく良性の場合もあります。多くの人には症状がありますが、末期の PBC に至ることはありま

せん。仮にこの段階に至った場合、特に生活の質が悪化するのであれば、肝臓移植を検討するのがよいかもかもしれません。医学的処置が病気を食い止められず、末期に到達した場合は、肝臓移植の検討がなされます。PBCは進行が遅いので、移植は慎重に行われ、PBC患者は肝臓全移植の患者と比べると結果は良好です。英国は年間様々な肝臓の病気に対して700以上の移植に成功しており、生活の質と寿命を劇的に改善しています。肝臓移植はPBCの多くの症状や結果を和らげるのに効果的です。特に、痒みは急激になくなります。移植後の生活はたいがい良好ですが、完全に普通の状態にはなりません。PBCはたいがい移植片で再発しますが、それが問題になることはまれです。したがって、移植は治療というよりはむしろ、交換と考える必要があります。

セルフケア

支持療法、生活様式の変化、自助も有益です。集中力の欠如や疲れが原因で仕事や活動が続けられないといった変化は考慮される必要があります。疲れはPBCの身体的な症状で、日常行動をすることでスタミナやエネルギーを維持できます。エネルギーがある場合はできる限り多く運動することを推奨します。体力は個人差が大きいということを忘れないでください。ゆっくりとしたウォーキングや水泳も有益です。

どこでさらなる情報と支援を受け取れますか？

PBC財団はPBCにかかっている方、あるいはPBC患者が身近にいる方に情報を提供しているチャリティーです。サービスとしては：以下を含む当社のウェブサイトのメンバーのセクションで見つけることができ、ダウンロード資源の範囲が含まれています。ウェブサイト：概論「PBCとともに生きる」メンバー向けの季刊誌のバックナンバーGPとコンサルタント向けの情報紙メンバーシップは無料です。参加しませんか！メンバーになるには当サイトへ