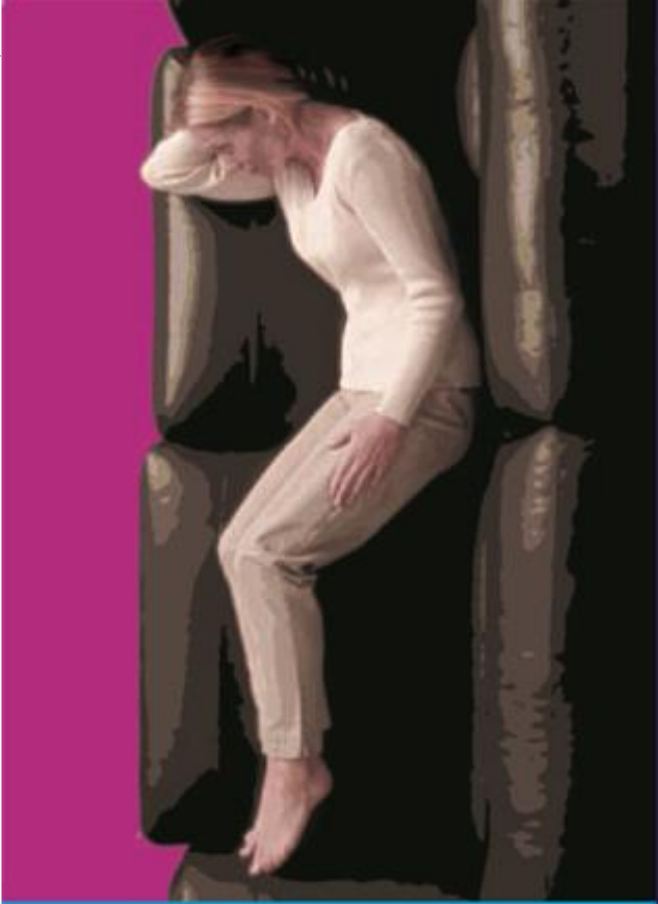

原発性硬化性胆管炎

医療関係者へ

pbc 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

医療関係者へ

紹介

自己免疫性間疾患である, 原発性硬化性胆管炎 (PBC)は比較的珍しいです。 このように、各々の医師が初期医療で出会うこの疾患を持つ患者は、非常に少人数かもしれません。 患者支持慈善、PBC 財団委託によりこの簡単なパンフレットは、彼らは病院のコンサルタントの同僚と一緒に、これらの患者のために最良のケアを提供できるように PBC について、医療専門家にいくつかの背景情報を提供するように設計されています。 PBC 患者は PBC 財団によって発行された情報紙を持っています。 パンフレットは質問と回答を随時更新しています。 この情報は PBC 患者と医療専門家の両方に必要です。

PBC とは何か？

PBC は原因不明の自己免疫性肝疾患です。 甲状腺病、ある種の糖尿病、リウマチ関節炎やシェーグレン症候群を含む自己免疫病のくくりに属する。 PBC 患者はこれらのうち 1 つ以上の自己免疫状態にある。 「消える胆管症候群 - - 胆汁うっ滞と、疾患の後期で、黄疸 PBC において、免疫「攻撃」は小さな肝内胆管上にあり、これは、最終的には胆管の破壊につながります。 他の自己免疫疾患と同様に、PBC は女性に多いです。 診断時期は成人のあらゆる段階ですが、一般的に、30～55 歳に発症し、子供に見られるのは

まれです。 PBC はアルコール消費量や確立した肝炎ウイルスとは一切関連はない。 PBC の原因は知られていないが、現在の病因学の学説が分子の擬態が関与しているという仮説が広まっています。 感受性のある個人、特に、おそらく他の遺伝子の感染性特徴を持つ女性において、ホストに病原性免疫プロセスに関与している、ある普通の、通常非病原性の、環境エージェントに対して、抗体が形成されると仮定されます。 これらは、分子模倣のため、ホスト・タンパク質 (下記参照) に向けられる反ミトコンドリア抗体です。

PBC の診断は何を基に行われるのか?

PBC 診断を行う上では３つの検査があります。 これらの反ミトコンドリア抗体（AMA）が一群の酵素に向けられるということは、現在知られています – ピルビン酸塩デヒドロゲナーゼ複合体 – 通常、ほとんどすべての動物性細胞の内部のミトコンドリア膜で見つかります。 これらの抗体は特異性まさしく病気であるが、組織、種でもありません。そして、具体的です。 それらは PBC 患者の約 90 パーセントに存在します。 1:40 の力価で、血清で一貫した強く陽反ミトコンドリア抗体を持ち、通常の肝機能検査を受ける人は、異常な肝臓組織学を初期の PBC を連想させるような高い可能性を持っています。 80 パーセント以上の人が病気の生化学的臨床的な特徴を進行させせます。

肝機能検査

PBC の患者には肝機能検査異常が見られ、通常、アルカリホスファターゼ値がトランスアミナーゼ値よりも上昇しています。 病気が後半に入ると、血清ビリルビン値が上昇します。 肝臓合成機能は病気が後期に入るまでは保たれるので、血清アルブミンと凝固はたいてい正常です。 イムノグロビンは血清 IgM と IgG の上昇を示します。

肝生検

PBC の障害と言われていたものは、肝内胆管に関する免疫制発作で、リンパ球の集団や時々胆管の近くを免疫攻撃するからです。 病気が進行するにつれて、門脈線維症とともに門脈路から伸びる肝細胞の断片壊死が起こります。 これによって胆管の消滅と究極的には硬変症が組み合わさります。 病理上の過程は肝臓内部では一定にはなりません。 肝生検病気を段階づけるにはとても役立ちます。 肝臓病の段階づけは臨床学的、血清学的な画像発見と肝組織学によって判断されます。 肝臓超音波は特に腹部に不快感をもつ患者において、付随する胆石症を除外するために使うことができます。 さらに、線維症の線維と血清マーカーの使用も線維症の程度を決定する上で、役立つでしょう。 実際には、中年の女性が陽性の反ミトコンドリア抗体を持っていて、血清アルカリホスファターゼを上昇させたわかった場合は、肝疾患に関連した病気がなくても、PBC にかかっている可能性は極め

て高いです。 他の病気の調査の間、患者が陽反ミトコンドリア抗体を持っているとわかるならば、肝機能検査はチェックされなければなりません、そして、特定の臨床問い合わせは PBC 徴候（下記参照）の可能性に関して患者が注意を払っていなければなりません。

臨床経過とは何か？

これは、症状がない、徴候がある、複雑な場合の３つに分けられます。

症状がない段階

免疫学的かつ生化学的なふるい分けで、PBC の認知を高めることで、PBC 患者の半数までは、診断の際に肝疾患の症状がありません。長期フォローアップ研究によると、これらの初期は無症候だった患者（しかし、AMA 陽性で異常な肝生検で）のおよそ半数が 5 年以内に典型的徴候を現します。 最初の段階で、予測するのは不可能で、そしてそれは、患者は個人で臨床経過の徴候と速度を進行させます。

症状がある段階

TPBC の主な症状は、一緒に掻痒と、多くの場合、深刻な物理的および精神的無気力です。肉体的および精神的な無気力は、他の肝疾患で生じることもありえます – たとえば、C 型肝炎。 PBC にかかっている多くの人は最初は筋痛性脳脊髄炎を持っていると指摘されています。 心身の無気力は、組織学的で生化学調

査結果のひどさと不釣合いでありえます。 そう痒症は、すべての慢性胆汁うっ滞性肝疾患の特徴です。 それは PBC において長引き、厳しいです。 それは暑い風呂やシャワーで悪化し、日光浴でいくらか改善します。 しばしば PBC について見られる不満はは非特異ですが、継続的な右上の目と口の痛みと乾燥です。

合併症

PBC の合併症は他の末期の肝硬変に対してです。 これらは、多くの場合、長期持続性の黄疸で、出血静脈瘤、または腹水や脳症につながる肝細胞の障害につながる、門脈圧亢進症です。 PBC 患者の約五から十パーセントには医師の診察を初めてからもまだこれらの末期合併症が存在しています。

よく見られる症状は何ですか？

これらは、しばしば深く、持続性のある、心身の無気力、弱さとかゆみです。 傾向としてでよく見られるのは目と口の乾燥または持続性のある腹部上部の痛みをしばしば明らかにします。 一部の患者は、他の自己免疫病気を連想させるような徴候を出します。 たとえば、慢性関節リウマチまたはハイポまたはハイパーの徴候、甲状腺主義、そして、反ミトコンドリア抗体と異常な肝臓血液検査を偶然受けると見つかります。 おそらく脂肪の吸収不良で、一部の PBC 患者は、不可解な体重減少があります。 これらの患者の一部は『乾燥

状態腺』症候群（不十分な膵性分泌を含む）にかかっていると仮定されます。 これに加えて、セリアック病も少しあるかもしれません。 閉経後の女性の間では、慢性胆汁うっ滞（PBC で起こるように）が自然に生じる閉経後骨粗鬆症を速めるかもしれないので、骨粗鬆症の徴候と徴候が起こる場合があります。調査の結果、皮膚（特にトランク）の暗ずみ共に、より進行した病気患者は、持続的な黄疸にかかっています。

黒ずみの理由は、不明です。 数人の患者は、高コレステロール血症を目のあたりの黄色腫と黄色板症で、そして、時折、どこかほかで記録しました。 小さな門脈圧亢進症の特に腹水、または食道静脈瘤からの著しい出血などの徴候や症状を示す患者の割合は少ない。

PBC が遺伝することはありますか？

特に母娘間での遺伝が増えています。 この危険の大きさは正確には知られていませんが、遺伝要因が役割を果たすが、それは 2 パーセント以上でありそうにありません。現時点では、親類には徴候または実験結果（PBC に起因していることができました）がない限り、PBC（娘さえ）患者の親類のふるい分けは必要でないか、忠告しませんでした。

PBC は、どれくらい一般的ですか？

世界的に見ても地域によって異なります。 最近のイギリスの研究では、ある地域では感染

率が 100 万人当たり 250 人と高く、40 歳以上の女性 1000 人に 1 人の割合です。 30 から 40 パーセントもの人は症状がありません。 10 人中 9 人の感染者が女性です。

今のところどのような特定の治療法が有効なのですか？

現在 PBC は完治できる病気ではありません。 10-15mg/日の量の唯一認可された処置は、胆汁酸（ウルソデオキシコール酸）です。 (Ursofalk). 徴候にほとんど利益を得ないが、PBC のウルソデオキシコール酸がコントロールされた治験の結果の組織的分析は病気の臨床経過を少し減速することがあることを示唆しています。 ウルソデオキシコール酸治療は、副作用が驚くほどありません。 患者が PBC にかかっているかについてのコンセンサスは存在しませんが、誰が症状がないか、、ウルソデオキシコール酸で治療されるべきであり、、そして、もしそうならば、どのぐらいの間. 現在その地域での治療費用は年に 1500 ドルです。

PBC の他の症状にはどのような治療法が有効ですか？

かゆみ：
これは、まず最初にコレスチラミン（クエストラン）で、最も扱われます。 かゆみのある患者のうち半数以上は腸肝のな循環を中断するこの処置に応じます。そして、おそらくかゆみと関係している場合がある胆汁酸代謝に

影響を及ぼします。 コレスチラミンは、用量関連下痢を引き起こす可能性があります。 コレスチラミンは胆汁酸と他の薬物を結びつけて、それゆえに、ウルソデオキシコール酸または他の普通の薬物として同時に与えられてはいけません。 2 回目の線処置は、リファンピシン、ナルトレキソンと他のエージェントを含みます。 これらのエージェントは肝細胞毒である場合があり、重要な副作用があって、専門家のガイダンスに従って使われなければならないことに注意すべきです。 乾燥肌はかゆみの突出した特徴であるので、皮膚モイスチャライザーの自由な使用は強くすすめられます。

高コレステロール血症：

一部の患者は、血清コレステロール値を著しく上げました。 他の患者と同様に、これは治療でき、されなければなりません – それ以外の fibrate またはスタチンで望ましくは記憶されていなければなりません、増加したコレステロールが水平になることはリポタンパク質 X による場合があります、そして、心血管複雑化のリスクが増加した証拠はほとんどありません。

骨粗鬆症：

PBC が最も多く閉経後の女性に起こる、そして、胆汁うっ滞肝疾患が骨粗鬆症の一因となるかもしれないので、考慮は骨塩密度（DEXA Scan）を評価することにされなければなりま

せん。 骨粗鬆症が存在するならば、処置は他のどの骨粗鬆症患者もに関してです。

PBC 患者への処方 一般に、肝機能はその臨床経過遅くまで良く保たれます。 これは、大部分の薬物投与が通常の方法でできることを意味します。 PBC は胆汁うっ滞障害なので、性ホルモンは強い徴候なしで与えられてはいけません。 パラセタモールはすべての段階において通常安全であるが、1 日 3g 以上与えられてはいけません。 他の薬が、他の肝疾患と同様に使われなければなりません。

The PBC Foundation (UK) Ltd is a Scottish Registered Charity,
Number SC025619
Registered Company Number: 207493

Revised March 2015