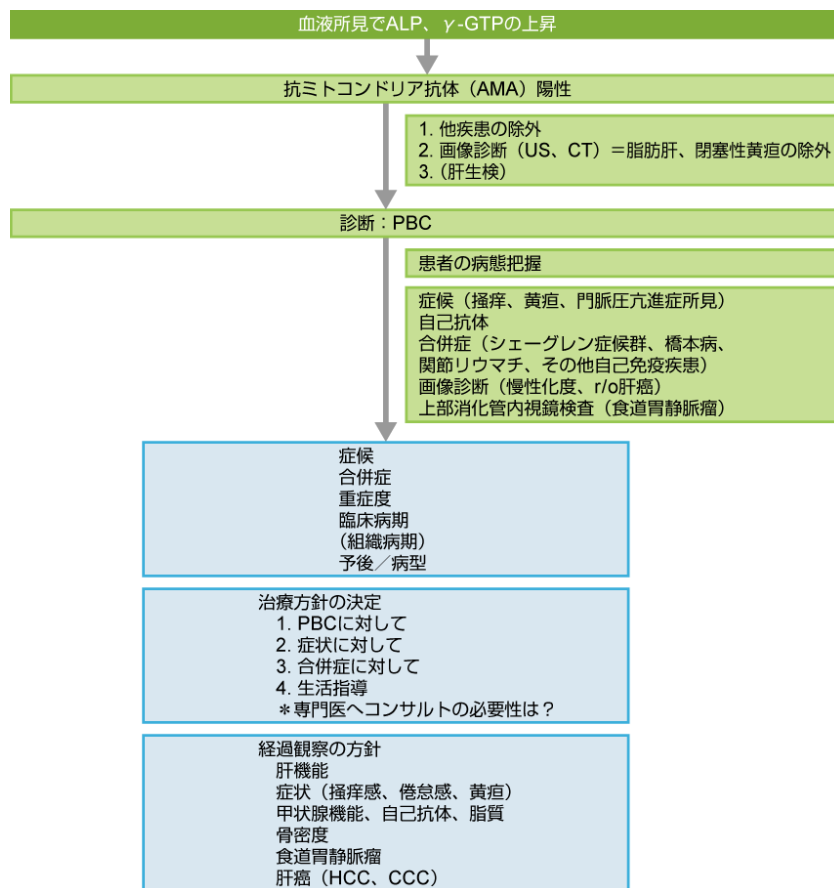


PBC診断、治療のアルゴリズム



リファレンス: 厚生労働省難治性疾患政策研究事業「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究」班: 原発性胆汁性胆管炎(PBC)の診療ガイドライン(2017年)

PBC 患者の経過観察項目(いずれも病期に応じて観察間隔は異なる)

1) PBCの活動度・進行度の評価	
① 肝機能検査 (Alb、T.Bil、AST、ALT、ALP、 γ -GTP、PT)	3~6カ月ごと
2) 合併症の評価	
① 甲状腺機能 (TSH)	1年ごと
② 骨密度測定	2~4年ごと
③ 上部消化管内視鏡検査	1~2年ごと
④ 腹部超音波検査とAFP測定	12カ月ごと、肝硬変では3~6カ月ごと

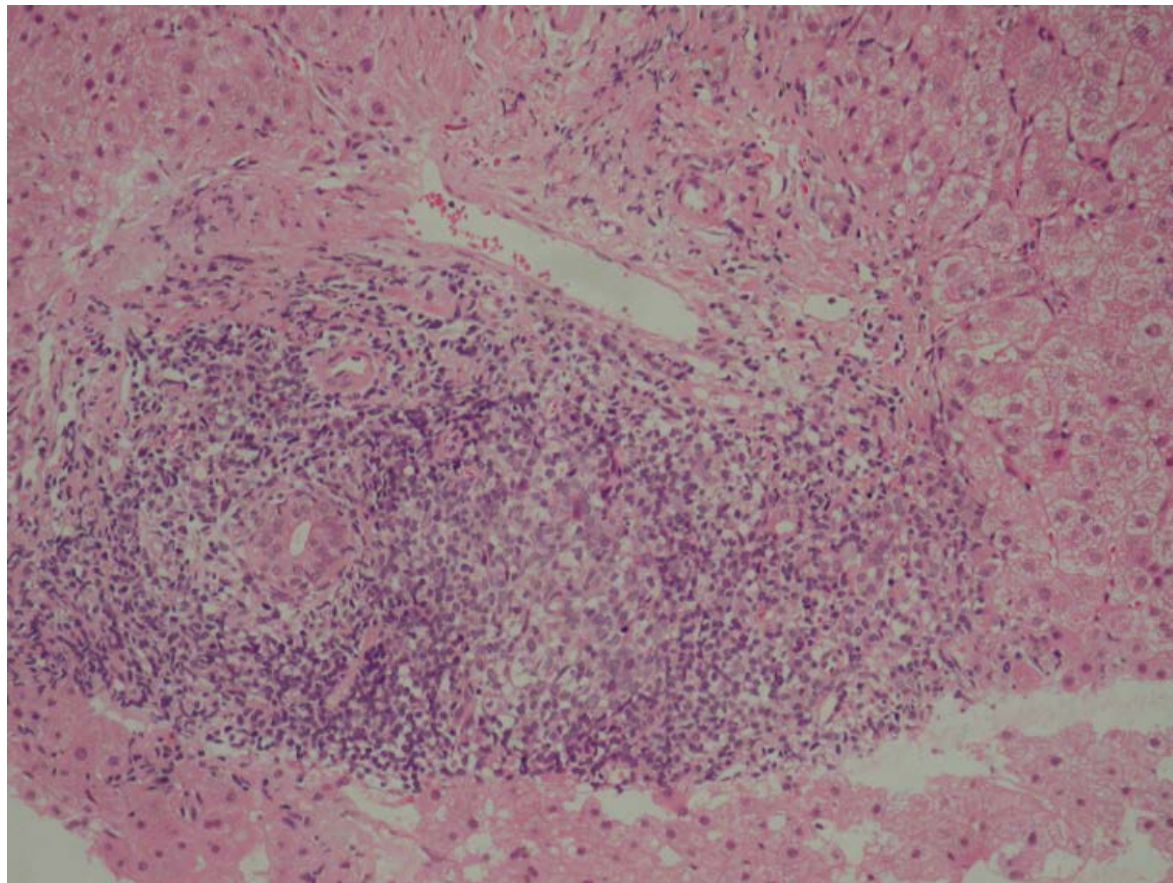
リファレンス: 厚生労働省難治性疾患政策研究事業「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究」班: 原発性胆汁性胆管炎(PBC)の診療ガイドライン(2017年)

PBC 診断基準 (平成27年度)

概念
原発性胆汁性胆管炎 (primary biliary cholangitis, 以下PBC) は、病因・病態に自己免疫学的機序が想定される慢性進行性の胆汁うっ滞性肝疾患である。中高年女性に好発し、皮膚掻痒感で初発することが多い。黄疸は出現後、消退することなく漸増することが多く、門脈圧亢進症状が高頻度で出現する臨床的、症候性 (symptomatic) PBC (sPBC) と無症候性 (asymptomatic) PBC (aPBC) に分類され、皮膚掻痒感、黄疸、食道胃静脈瘤、腹水、肝性脳症など肝障害に基づく自覚症状を有する場合は、sPBCと呼ぶ。これらの症状を欠く場合はaPBCと呼び、無症候のまま数年以上経過する場合があるsPBCのうち2mg/dl以上の高ビリルビン血症を呈するものをs ₂ PBCと呼び、それ未満をs ₁ PBCと呼ぶ
1. 血液・生化学検査所見
症候性、無症候性を問わず、血清胆道系酵素 (ALP、 γ GTP) の上昇を認め、抗ミトコンドリア抗体 (antimitochondrial antibodies、以下AMA) が約90%の症例で陽性である。また、IgMの上昇を認めることが多い
2. 組織学的所見
肝組織では、肝内小型胆管 (小葉間胆管ないし隔壁胆管) に慢性非化膿性破壊性胆管炎 (chronic non-suppurative destructive cholangitis、以下CNSDC) を認める。病期の進行に伴い胆管消失、線維化を生じ、胆汁性肝硬変へと進展し、肝細胞癌を伴うこともあ
3. 合併症
慢性胆汁うっ滞に伴い、骨粗鬆症、脂質異常症が高率に出現し、脂質異常症が持続する場合に皮膚黄色腫を伴うことがある。シェーグレン症候群、関節リウマチ、慢性甲状腺炎などの自己免疫性疾患を合併することがある
4. 鑑別診断
自己免疫性肝炎、原発性硬化性胆管炎、慢性薬物性肝内胆汁うっ滞、成人肝内胆管減少症など
診断
次のいずれか1つに該当するものをPBCと診断する
1) 組織学的にCNSDCを認め、検査所見がPBCとして矛盾しないもの
2) AMAが陽性で、組織学的にはCNSDCの所見を認めないが、PBCに矛盾しない (compatible) 組織像を示すもの
3) 組織学的検索の機会はないが、AMAが陽性で、しかも臨床像および経過からPBCと考えられるもの

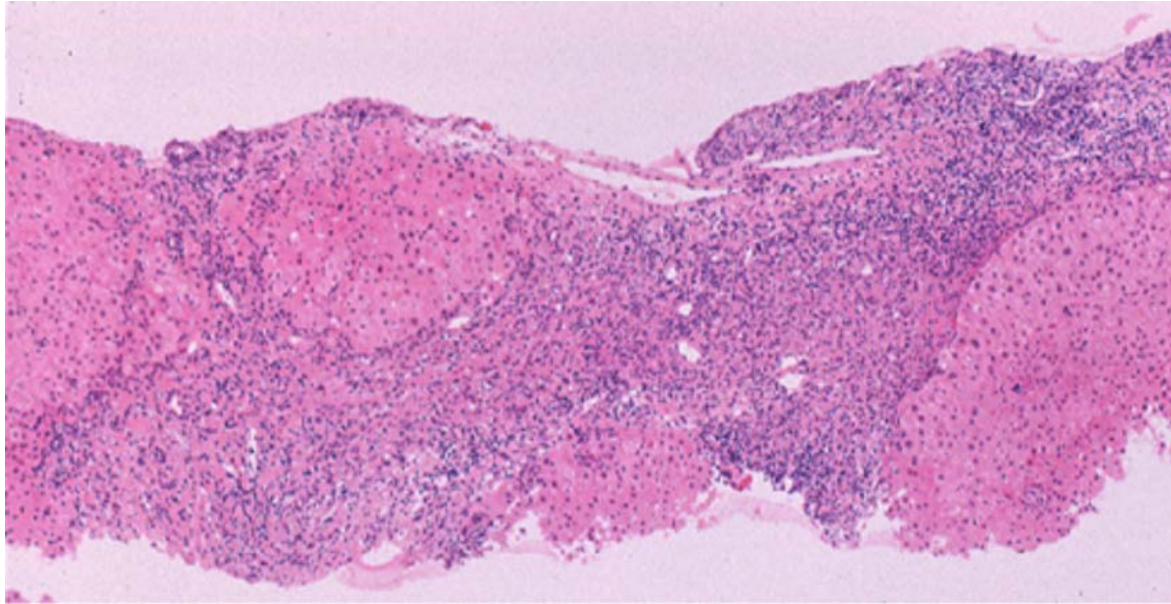
リファレンス: 厚生労働省難治性疾患政策研究事業「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究」班: 原発性胆汁性胆管炎 (PBC) の診療ガイドライン (2017年)

肝生検組織像(1)



リファレンス: 著者提供

肝生検組織像(2)



リファレンス: 著者提供