

る。肝硬変に進展した場合は、腹水、肝性脳症等の合併症に対する対応が必要となる。病期が進むと、内科的治療に限界が生じ肝移植の適応となるが、重症進行例では手術成績も低下するので、血清総ビリルビン値5mg/dl をめどに、肝臓専門医、移植専門医に相談する。移植成績は、5年で約 80%と優れている。脳死移植が少ない我が国では既に生体部分肝移植が定着しており、移植成績も欧米の脳死肝移植例と同様に良好である。

## 5. 予後

無症候性 PBC は無症候性 PBC にとどまる限り予後は大変よいが、約 10～40% (5年間で約 25%) は症候性 PBC へ移行する。黄疸期になると進行性で予後不良である。5年生存率は、血清 T.Bil 値が 2.0mg/dl では 60%、5.0mg/dl になると 55%、8.0mg/dl を超えると 35%となる。PBC の生存予測に関する独立因子としては、Mayo モデルでは年齢、ビリルビン、アルブミン、プロトロンビン時間、浮腫があげられている。一方、日本肝移植適応研究会では、ビリルビンと AST/ALT である。死因は、症候性 PBC では肝不全と食道静脈瘤の破裂による消化管出血が大半を占めるが、無症候性 PBC では肝疾患以外の原因で死亡することが多い。

### ○ 要件の判定に必要な事項

#### 1. 患者数(平成 24 年度医療受給者証保持者数)

19,701 人

#### 2. 発病の機構

不明(自己免疫の関与が示唆される)

#### 3. 効果的な治療方法

未確立(根治的治療なし)

#### 4. 長期の療養

必要(無症候性 PBC の約 10～40% (5年間で約 25%) は症候性 PBC へ移行する。)

#### 5. 診断基準

あり

#### 6. 重症度分類

原発性胆汁性肝硬変(PBC)の診療ガイドライン(2012年)「PBCの臨床病期」の症候性PBCを対象とする。

### ○ 情報提供元

「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究班」

研究代表者 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 客員研究員 坪内博仁

## <診断基準>

### (1) 自覚症状

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に出現する。原発性胆汁性肝硬変(primary biliary cirrhosis、以下 PBC)は臨床上、症候性(symptomatic) PBC と無症候性(asymptomatic) PBC 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、症候性 PBC と呼ぶ。これらの症状を欠く場合は無症候性 PBC と呼び、無症候のまま数年以上経過する場合がある。

## (2) 血液・生化学検査所見

症候性、無症候性を問わず、赤沈の亢進、血清中の胆道系酵素(アルカリホスファターゼ、 $\gamma$  GTP など)活性、総コレステロール値、IgM 値の上昇を認め、抗ミトコンドリア抗体(antimitochondrial antibody、以下 AMA)が高頻度に陽性である。

## (3) 組織学的所見

肝組織では中等大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)あるいは胆管消失を認める。  
連続切片による検索で診断率は向上する。

## (4) 合併症

高脂血症が持続する場合に皮膚黄色腫を伴う。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。

## (5) 鑑別診断

慢性薬物起因性肝内胆汁うっ滞、肝内型原発性硬化性胆管炎、成人性肝内胆管減少症など

## (6) 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、しかも臨床像及び経過から PBC と考えられるもの。

### <重症度分類>

原発性胆汁性肝硬変(PBC)の診療ガイドライン(2012 年)における臨床病期  
症候性 PBC(sPBC)を対象とする。

### <臨床病期>

無症候性 PBC(aPBC):肝障害に伴う自他覚症状を欠く

症候性 PBC(sPBC):肝障害に基づく自他覚症候を有し、

s1PBC 総ビリルビン値 2.0 mg/dl 未満のもの

s2PBC 総ビリルビン値 2.0 mg/dl 以上のもの

\* 肝障害に伴う自他覚症状:黄疸、皮膚掻痒感、食道胃静脈瘤、腹水、肝性脳症など

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る)。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。