

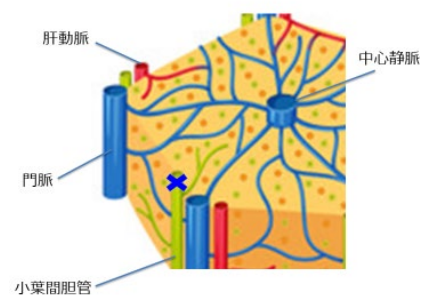
③ 自己免疫性肝疾患

何らかの自己免疫が発症に関与していると考えられるものに**原発性胆汁性胆管炎 (PBC)**、**原発性硬化性胆管炎 (PSC)**、**自己免疫性肝炎 (AIH)** があります。

それぞれ診断するには、血液検査や画像検査、経皮的肝生検による肝組織検査が必要になります。特にこれらの疾患では特徴的な病理所見がみられることから、治療方針を決めるのに肝生検が重要となってきます。適切な治療を行わずに肝炎が進行してしまうと、肝硬変や肝不全へと進展してしまう危険性があります。

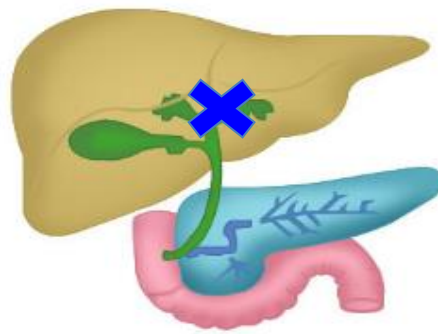
原発性胆汁性胆管炎/肝硬変（Primary Biliary Cholangitis / Cirrhosis : PBC）

- 日本全国で 5-6 万人。
- 中年女性に多い。
- 細い胆管の障害がみられる。
- 肝生検で慢性非化膿性破壊性胆管炎を認める。
- 無症候性（症状のない）PBC：全症例のうち 70%以上、予後良好。
- 症候性 PBC：皮膚掻痒感での発症が多い。黄疸例は予後不良。
- 所見：高脂血症、黄色腫、黄疸、門脈圧亢進症、骨粗鬆症
- 検査：胆道系酵素の上昇、高コレステロール血症
 - 抗ミトコンドリア（M2）抗体陽性
- 治療：ウルソデオキシコール酸、肝移植

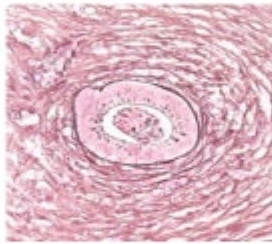


原発性硬化性胆管炎 (Primary Sclerosing Cholangitis: PSC)

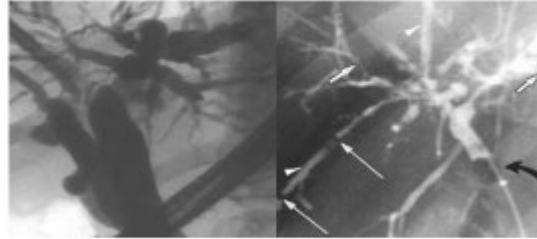
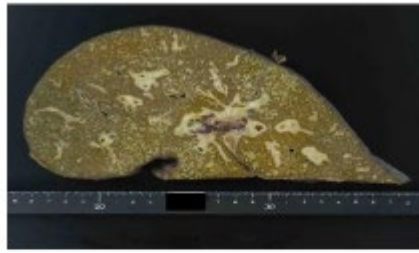
- 日本全国で 1,200 人。
- 男性に、25～45 歳に多い。
- 太い胆管の障害がみられる。
- 潰瘍性大腸炎の合併がみられる。
- 病理所見 ; 胆管周囲のタマネギ様輪状の線維化が特徴。
- 慢性の胆汁うっ滞を繰り返し、肝硬変に至る。
- 胆管癌合併の可能性あり。
- 治療法 ; 肝移植。



原発性硬化性胆管炎 (PSC)



Onion-skin fibrosis



Beaded appearance

自己免疫性肝炎 (Autoimmune Hepatitis: AIH)

- ・日本全国で 9,000 人。
- ・中年女性に発症。
- ・肝細胞の障害がみられる。
- ・肝生検では形質細胞の浸潤。
- ・症状：全身倦怠感、黄疸、関節痛、発熱
- ・他の自己免疫疾患の合併
- ・副腎皮質ステロイド、免疫抑制薬（シクロスポリン、アザチオプリン）
- ・無治療では早期に肝硬変にいたる（劇症化 0.8%）。

