

どのような経過をとりますか？

多くの方は極めてゆっくりと進行し、適切な治療により病気のない一般の方と寿命に差がないことが知られています。しかし、一部の患者さんでは、黄疸が早い時期で出現し肝不全にまで至ります。一方、黄疸は現れないものの食道・胃静脈瘤など門脈圧亢進症所見が生じている方がおられます。肝がんが出現することもあります。

どのような治療法がありますか？

PBCの治療としては、ウルソデオキシコール酸（ウルソ）という薬が使われています。ウルソの効果が不十分である場合には、ベザフィブラートやペマフィブラートが使われることがあります。また、かゆみに対してはナルフラフィン塩酸塩（レミッチ）が開発されており、PBCに対しても一定の効果が認められています。ビタミンDの吸収障害による骨粗鬆症に対しては、ビスホスホネート製剤やデノスマブなど多くの薬が開発されています。

最後に

原発性胆汁性胆管炎は、厚生労働省が定める難病に指定されています（難病情報センター <https://www.nanbyou.or.jp>）。また、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（<http://www.hepatobiliary.jp>）において、さまざまな研究が行われています。患者さん・ご家族のためのガイドブックも作成されており、病気の解説や日常生活での留意点などが分かりやすく記載されています。ぜひご活用ください。

《著者紹介》

荒瀬 吉孝（あらせ よしたか）



東海大学医学部消化器内科 准教授

1980年生 群馬県出身

2006年 東海大学医学部卒

日本内科学会：総合内科専門医、指導医、

日本消化器病学会：専門医、指導医、関東支部評議員

日本肝臓学会：専門医、指導医、東部会評議員

日本消化器内視鏡学会：専門医、指導医

日本門脈圧亢進症学会：評議員、技術認定医（内視鏡的治療領域）

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 研究協力者

