

原発性胆汁性胆管炎（PBC）について



山形大学医学部 内科学第二講座
勝見 智大



原発性胆汁性肝硬変 (Primary Biliary Cirrhosis: PBC)

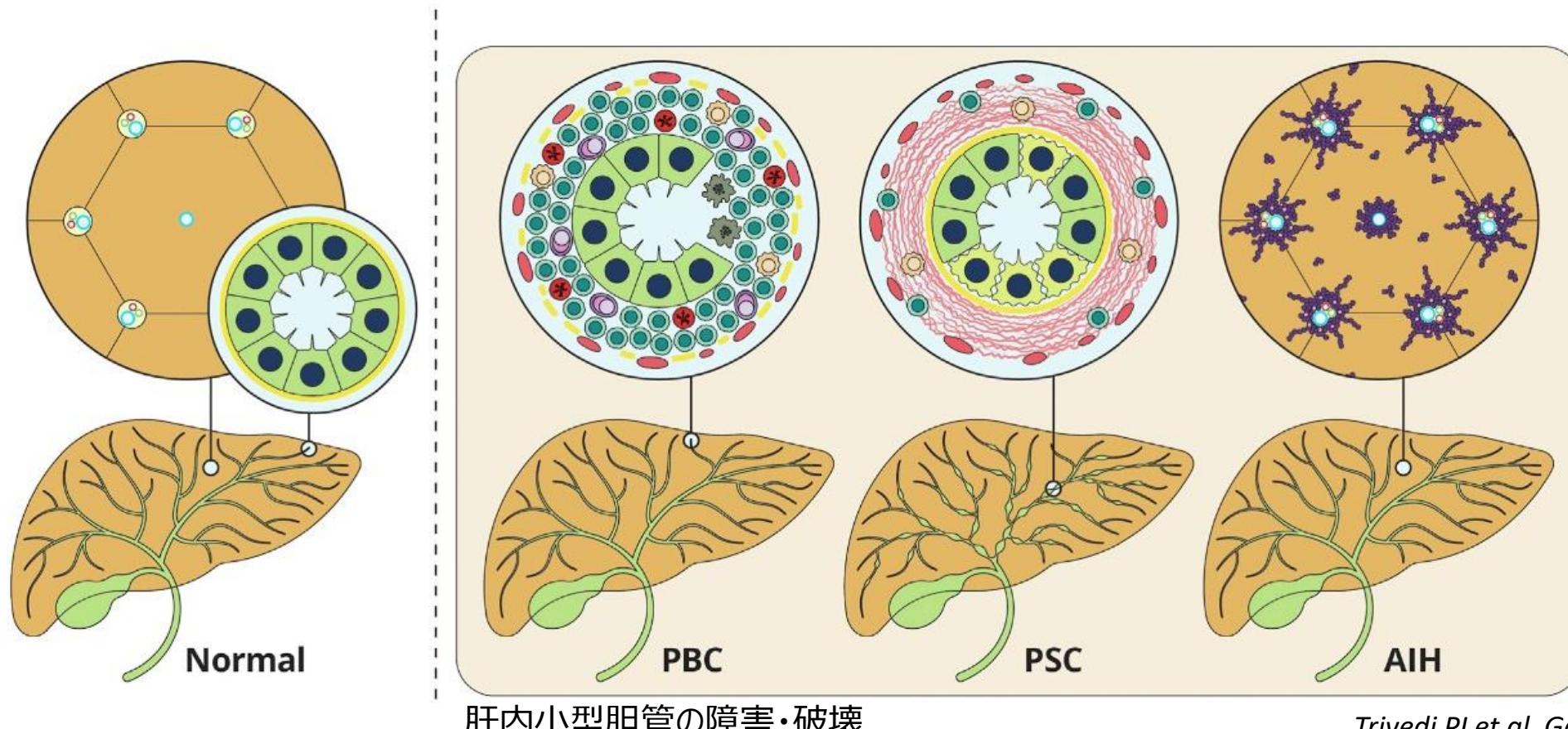


2016年に病名変更

原発性胆汁性胆管炎 (Primary Biliary Cholangitis: PBC)

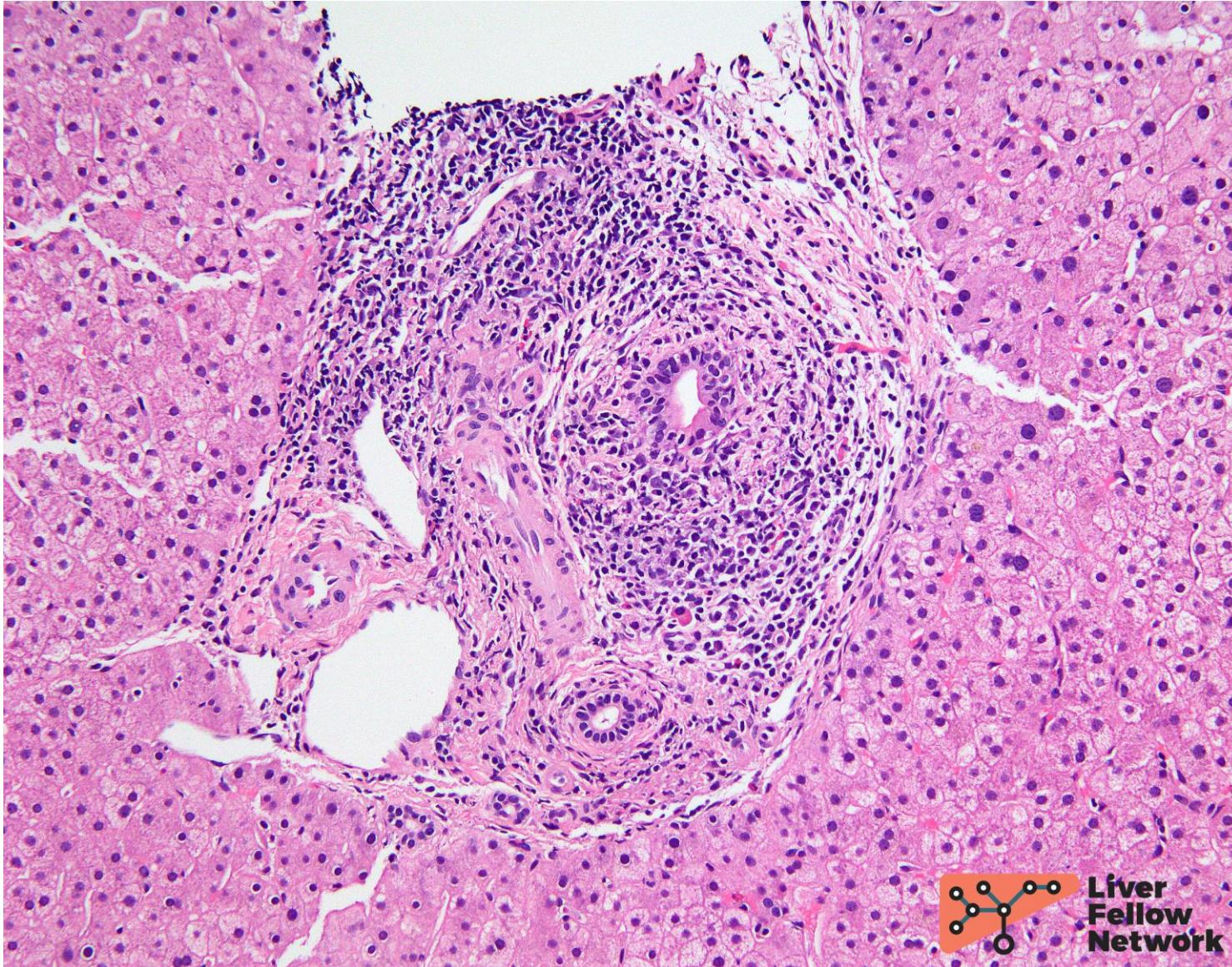
原発性胆汁性胆管炎 (Primary Biliary Cholangitis: PBC)

慢性進行性胆汁うつ滯性肝疾患→胆道系酵素 (ALP, γ -GTP) の上昇



Trivedi PJ et al. Gastroenterology 2024

慢性非化膿性破壊性胆管炎 (CNSDC)



原発性胆汁性胆管炎 (Primary Biliary Cholangitis: PBC)

①遺伝的要因

GWAS (Japan): POU2AF1, TNFSF15

Nakamura et al. AJHG 2012

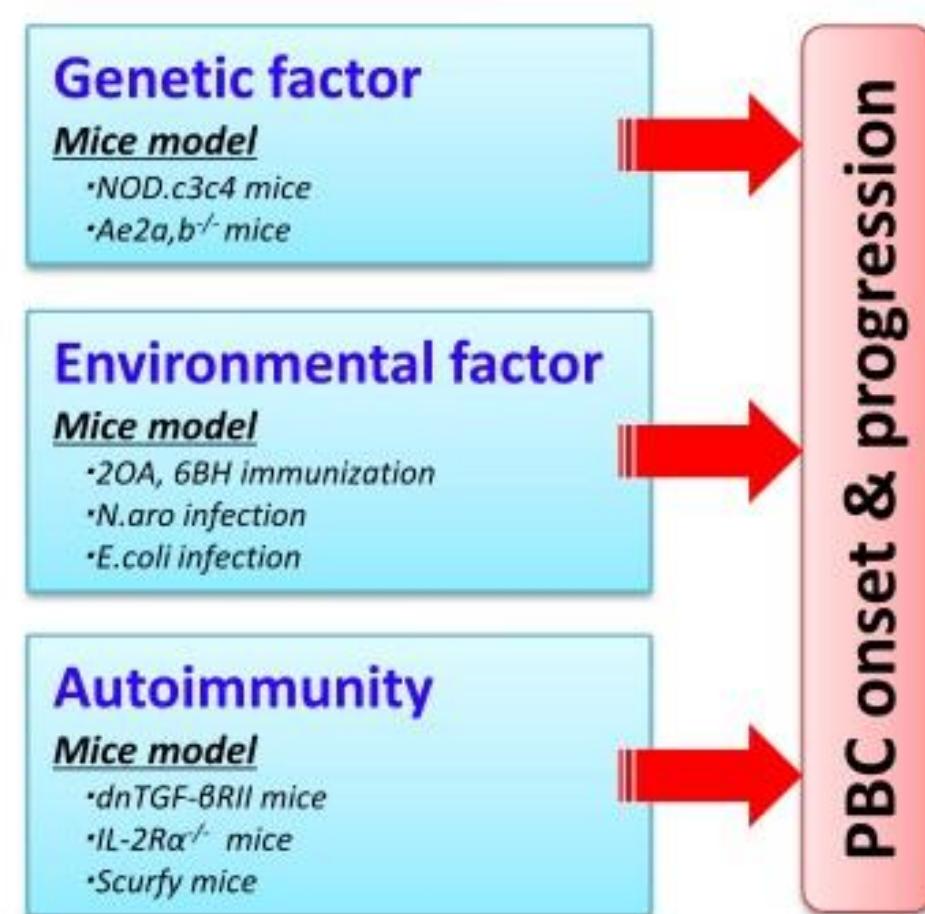
一親等内での発症リスク（10倍） 一卵性双生児

②環境要因

喫煙、マニキュア、毛染め、尿路感染症

③自己免疫機序

特異的抗体 (抗ミトコンドリア抗体: AMA)
他の自己免疫疾患との合併



Katsumi T et al. Clin Rev Allergy Immunol. 2015

原発性胆汁性胆管炎 (Primary Biliary Cholangitis: PBC)

他の自己免疫性疾患との合併
(国内21施設の多施設共同研究より、PBC 548例)

シェーグレン症候群 (13%)

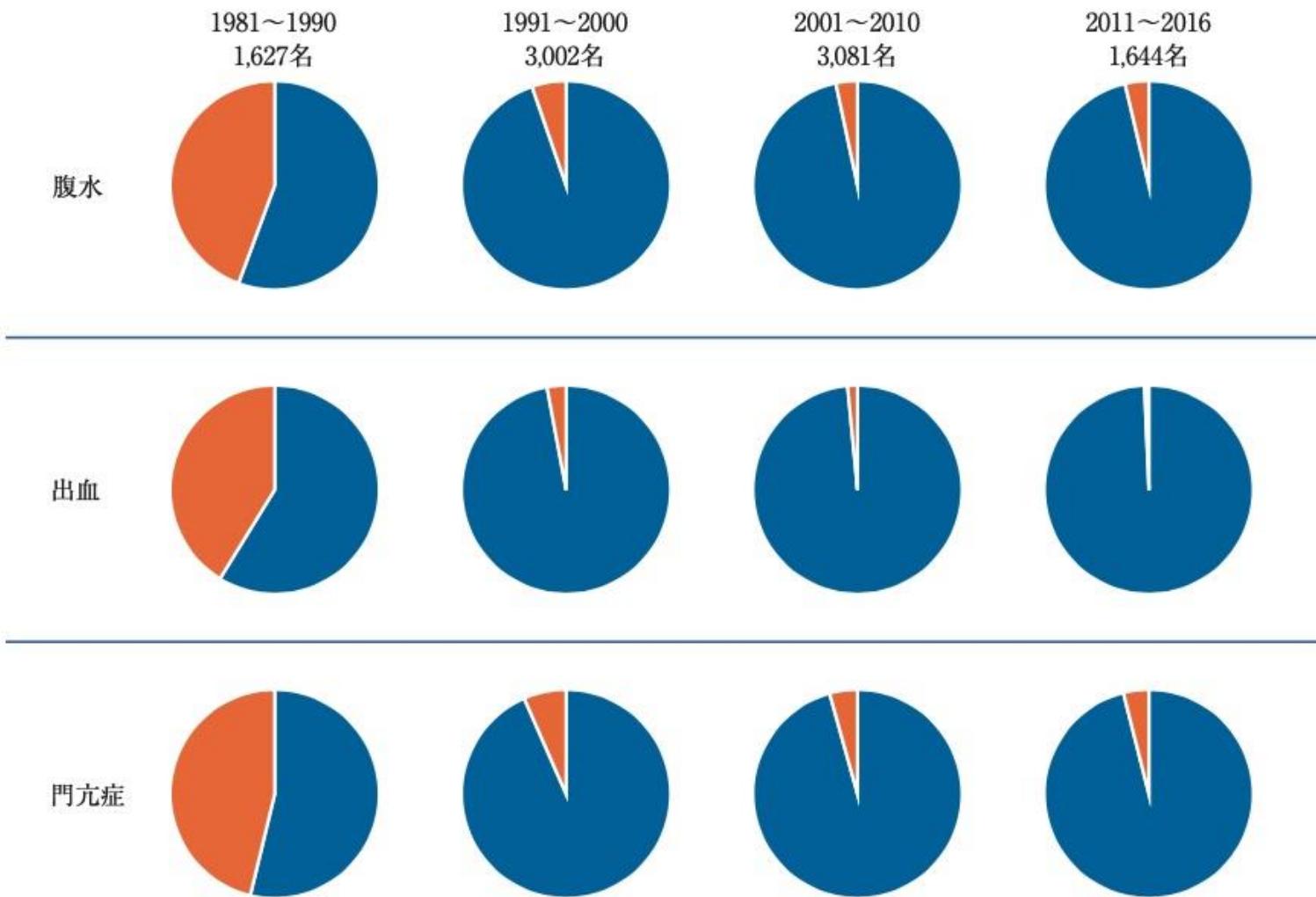
強皮症 (8%)

橋本病 (7%)

関節リウマチ (7%)

Matsumoto K, Katsumi T et al. J Gastroenterology 2022

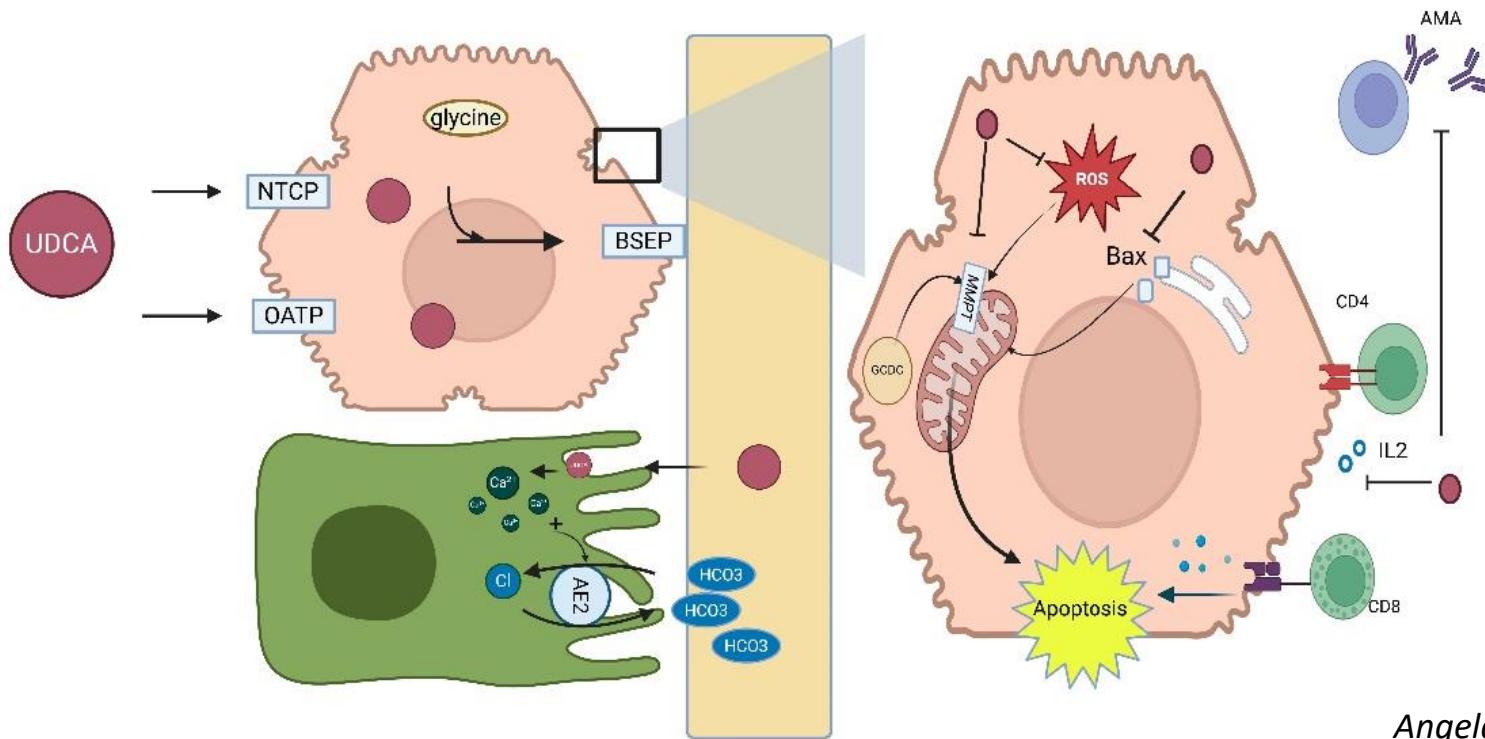
門脈圧亢進症状を有するPBC症例の推移



厚生労働省「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究班」事業
下田慎治 臨牀と研究・102巻7号(令和7年7月)

治療薬：ウルソデオキシコール酸 (UDCA)

胆汁酸トランспорターに作用 (胆汁排泄促進)
疎水性胆汁酸の置換、重炭酸アンブレラ (細胞膜安定化)



Angelara M et al. *Front. Immunol.* 2025

原発性胆汁性胆管炎 (Primary Biliary Cholangitis: PBC)

疫学

中高年女性に好発

症状：皮膚搔痒感（約30%ほど、無症状の場合が多い）

胆汁うつ滯に基づく合併症：脂質異常症、骨粗鬆症

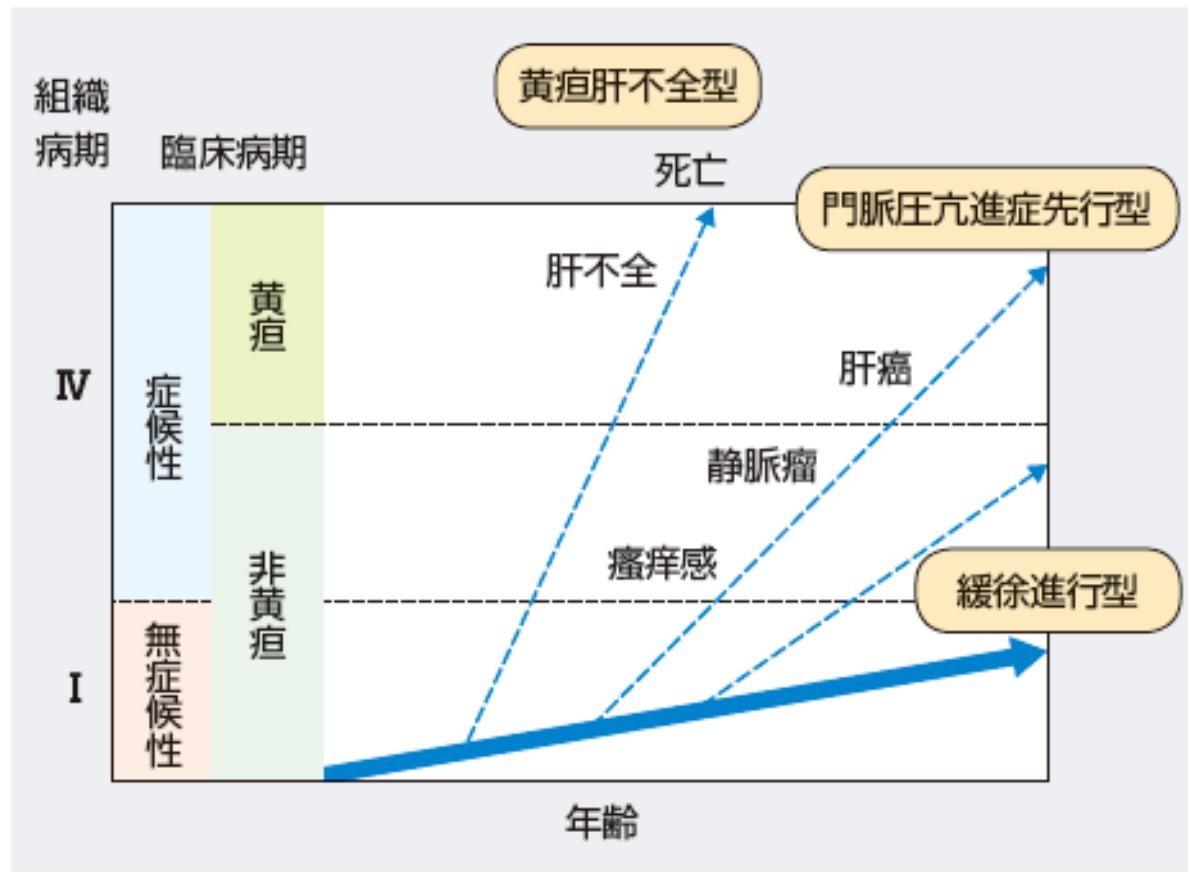
10万人当たりの有病率 33.8

男女比 約1:4

2018年 厚生労働省「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究班」

PBCの経過からみた病型

- 1) 緩徐進行型
- 2) 門脈圧亢進症先行型（肝硬変状態）
- 3) 黄疸肝不全型



PBC診療ガイドライン2023

診断基準

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

PBC診療ガイドライン2023

原発性胆汁性胆管炎 (Primary Biliary Cholangitis: PBC)

臨床病期

- 無症候性PBC (asymptomatic PBC: aPBC) 肝障害に基づく自他覚症状を欠く
- 症候性PBC (symptomatic PBC: sPBC) 肝障害に基づく自他覚症状を有する

* 肝障害に基づく**自他覚症状**：皮膚搔痒感, 黄疸, 食道胃静脈瘤, 腹水, 肝性脳症など

臨床調査個人票

 新規 更新

093 原発性胆汁性胆管炎

(旧称: 原発性胆汁性肝硬変)

■ 患者情報

保険情報	保険者番号				被保険者記号			
	被保険者番号				被保険者個人単位枝番			
	資格取得年月日	西暦	□□□□	年	□□	月	□□	日
氏名	セイ				メイ			
	姓				名			
以前の登録氏名	セイ				メイ			
	姓				名			
住所	郵便番号	□□□□ - □□□□□						
	都道府県							
	市区町村							
	丁目番地等							
生年月日	西暦	□□□□	年	□□	月	□□	日	
性別	<input type="checkbox"/> 男性	<input type="checkbox"/> 女性						
出生地	都道府県							
	市区町村							

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

- ①組織学的に慢性非化膿性破壊性胆管炎 (CNSDC) を認め、検査所見が原発性胆汁性胆管炎 (PBC) として矛盾しない※
- ②抗ミトコンドリア抗体 (AMA) が陽性で、組織学的に CNSDC の所見を認めないが、PBC に矛盾しない組織像※を示す
- ③組織学的検索の機会はないが、AMA が陽性で臨床像（自覚症状、血液・生化学検査所見、合併症を総合したもの）及び経過から PBC と考えられる
- ④いづれにも該当しない

※検査所見が PBC として矛盾しない：血液所見で慢性の胆汁うっ滞所見 (ALP、γGTP)

※PBC に矛盾しない組織像：胆管消失、肉芽腫など

A. 検査所見

血液・生化学検査	
抗ミトコンドリア抗体 (AMA) 測定結果	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 隆性 <input type="checkbox"/> 3. 未検
組織検査 (新規)	
検査実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	検査日 西暦 □□□□ 年 □□ 月 □□ 日
慢性非化膿性破壊性胆管炎 (CNSDC)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
組織学的病期 Scheuer 分類	<input type="checkbox"/> 1. I 期 <input type="checkbox"/> 2. II 期 <input type="checkbox"/> 3. III 期 <input type="checkbox"/> 4. IV 期 <input type="checkbox"/> 5. 不明
胆管消失	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし

B. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。 除外できた疾患には☑を記入する。	<input type="checkbox"/> 1. 全て除外可 <input type="checkbox"/> 2. 異外不可 <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 1. 慢性薬物起因性肝内胆汁うっ滞	<input type="checkbox"/> 2. 肝内型原発性硬化性胆管炎
<input type="checkbox"/> 3. 成人性肝内胆管減少症	

■ 重症度分類に関する事項 *小数点も1文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する

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	<input type="checkbox"/> 1. 無症候性 PBC (aPBC) <input type="checkbox"/> 2. 症候性 PBC (sPBC)
--	---

臨床症状

皮膚搔痒感	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	黄疸	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
食道胃静脈瘤	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	腹水	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
肝性脳症	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
その他	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	症状		

検査所見

総ビリルビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
--------	---

■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など *500文字以内

--

まとめ

- ✓ 現在はPBCを早期に診断することができるようになり、またUDCAが進展を遅らせる効果もあることからPBC予後は良好である
- ✓ 肝機能異常 (ALP,γ-GTP高値) の場合は病歴聴取と抗ミトコンドリア抗体測定による疾患スクリーニングが重要である