

東京 肝臓のひろば

平成 29年(2017年)4月号 第 217号

特定非営利活動法人 東京肝臓友の会

〒161-0033 東京都新宿区下落合3-14-26-1001
電話 (03) 5982-2150 振替 00120-6-40564
FAX (03) 5982-2151 口座名 東京肝臓友の会
<http://www.tokankai.com>



乗蓮寺の東京大仏 —東京都・板橋区— きり絵・佐藤廣士さん

●もくじ

東京肝臓のひろば 217号

講演録:

「自己免疫性の肝臓病
～現状と将来的展望～」…… 2

帝京大学医学部内科学講座 田中 篤 先生

PBC・AIH・PSC通信…………… 34

ジコメンメ・ディカル(医療情報)No.36…………… 34

会員アンケート結果報告…………… 36

東京肝臓友の会 活動日誌(2月、3月)…………… 41

情報BOX…………… 41

患者会からの行事案内

かながわ難病相談・支援センター医療講演会

自己免疫性の肝臓病 ～現状と将来的展望～

【日時】 2016年12月3日(日) 13時30分～16時00分

【場所】 神奈川県立川崎大学付属横浜クリニック横浜研修センター6階

演者

帝京大学医学部内科学講座
田中 篤 博光先生

司会(後藤真理子所長) 皆様、こんにちは。今日は、かながわ難病相談・支援センターの講演会にお越しただきまして、どうもありがとうございます。お天気も良くて、とてもよかったです。本日は、帝京大学医学部内科学講座の教授で、医学部附属病院消化器科で主任をなさっているつしやいます田中篤先生に「自己免疫性の肝臓病 ～現状と将来的展望～」というテーマでお話をいただきます。

それでは先生、よろしくお願いたします。

田中 皆様、こんにちは。ただいまご紹介いただきました帝京大学の田中でございます。本日はお天気が大変良くて、師走のお忙しいところだと思えますが、わざわざお運びいただき、どうもありがとうございます。

本日は、自己免疫性の肝臓病のうち、主に3つのご病気の話をいたします。自己免疫性肝炎(AIH)と原発性胆汁性胆管炎(PBC)と原発性硬化性胆管炎(PSC)ですが、3つ全部を持っている方は、まずいらっしやらないと思います。ご自分の病気と関係ない話が続いて、ちよつと何だなど思われるかもしれませんが、結構重なる部分もございます。最近では似た薬を使うこともありまして、ご辛抱してお聞きいただければと思います。1時間少しお話をさせていただきます。1時間少しお話をさせていただきます。皆様さんがお持ちのいろいろな質問を受けたいと思います。

私は今、ご紹介いただきました東京の帝京大学病院の内科で肝臓病を専門に診療しております。今日も午前中に患者さんを診てきました。肝臓の病気はいろいろございますが、今日は、自己免疫性の肝疾患にフォーカスを当ててお話をいたします。

自己免疫反応によって起こる肝臓や胆道の病気です。

まず、自己免疫と肝臓について少し解説をしまして、次にAIHとPBCとPSCと、それぞれのお話をいたします。それから最近、自己免疫性肝炎の方には恐縮ですが、主にPBCとPSCに関してはかなり新しい薬の治験の話が来ておりますので、そのご紹介をします。最後に、この3つの病気は厚労省が指定難病にしていますが、なかなかわかりにくい制度です。患者会の方はよくご

存じだと思いますが、指定難病の制度について解説をして、お話を終わりたいと思います。

1. 自己免疫と肝臓

(一) 免疫に関わる病気

「免疫」は自分の体をいろいろな病原体から守る働きです。病原体には、細菌とか、ウイルスとか、カビとかいろいろありますが、何であつても自分の体の中に侵入してきた異物を私たちは「非自己」と呼んでいます。自己ではない非自己、つまり異物を「抗原」として認識し、それを壊して無力化する物質を「抗体」と呼びます。その抗体をつくる、あるいは他の物質・細胞によって異物を壊して体を守るのが免疫の働きです。

免疫はだいたいの場合にはうまく働いていますので、風邪を引いて、つまりウイルスに感染しても、普通は1週間ぐらいで治りますし、ノロウイルスに感染しても普通は数日で治るわけです。しかし、この免疫がうまく働かないと、日常生活がうま

く送れなくなります。

もう一つ、免疫の働きで重要なことがあります。もともと自分の体の中にあつた細胞も、古くなつたり遺伝子に変異が入つたりしますと、形が変わることがあります。がん細胞などがそうです。このようにそれまでと少し形が変わりますと、人間の体は、それを自己ではない異物であると認識して、攻撃を始めます。これも非常に重要なことで、たくさんある人間の体の細胞は、割合簡単に姿を変えていきます。そういう出来事は結構起こっているのですが、免疫系がそのたびに認識して、形を変えた細胞をちゃんと壊していき、身体がおかしな細胞だらけになるのを防いでいます。

この免疫の働きが異常になつてしまつと、いろいろな病気が起こります。代表的なものは、今日お話しする自己免疫疾患とアレルギーです。自己免疫疾患は、自分の体の細胞や物質を非自己として攻撃してしまつ病気がです。アレルギーは少し違って、本来は攻撃する必要のないものを過剰に攻撃してしまつ。例えば花粉なんかは別に体の中に入つても構わないものですが、それを非自己と認識

して過剰な免疫反応を起こして、くしゃみがたくさん出てしまつ。そういう花粉症のように、異常な防御反応をしてしまつのがアレルギー疾患です。今日はその話はいたしません。

免疫について、先ほど私は「外から入ってきたものを非自己と認識して防衛する」と言いました。しかし体中存在する物質を、自分の中にもともとあるものなのか、外から入ってきた異物なのかどうかを見分けるのは、実は非常に困難です。何十億ある人間の細胞と、外から入ってくる、例えばバイ菌の細胞は、そんなに違わないのです。普段はうまく工夫して何とか見分けているわけですが、ともすると見分けがつかなくなつてしまつ。その結果、自分の体の中にもともとある物質や細胞を外から入ってきたものと間違えて攻撃してしまつ。これが自己免疫反応です。

自己免疫反応が起こつても病気になる場合もままありますが、これによって起こる病気を「自己免疫疾患」と呼んでいます。体の中のいろいろな物質が標的になり得ますので、その標的の違いによりまして、いろいろな種類の自己免疫疾患があ

ります。どうして外から入ってきたものと自分のものとの見分けがつかなくなるのかは謎でありまして、まだはっきりした理解はできておりません。

自己免疫疾患は、大雑把に分けますと、ある特定の臓器に起こる「臓器特異的自己免疫性疾患」と、全身に起こつてくる「全身性自己免疫性疾患」に分かれます(図1)。ある臓器に特異的に起こる臓器特異的自己免疫性疾患には、例えば神経や筋肉に起こる病気、今日お話しする消化器の病気、その他心臓、肺、腎臓、血液に起こる病気など、いろいろあるわけ

です。一方、全身性自己免疫性疾患で一番有名なのはおそらく関節リウマチで、これは関節の軟骨にある細胞を免疫系が間違えて攻撃し、関節に炎症が起こつて腫れてしまつ病気です。他にもSLE(全身性エリテマトーデス)、シェーグレン症候群など、たくさん自己免疫性の病気があるわけ

です。今日はこの中で肝臓と胆道系のお話に絞ります。3つです。まず自己免疫性肝炎と、原発性胆汁性胆管炎。あとで触れますが、後者は以前原発

性胆汁性肝硬変という名前でしたが、2016年春に、名前が変わり、原発性胆汁性胆管炎になりました。それから原発性硬化性胆管炎です。

(2) 肝臓の仕組み

次に、肝臓について少しおさらいしておきます。肝臓は体の中で一番大きな臓器で、体重の2%ぐらいの重さと言われております。成人で1~1.5kgぐらい、体の右側にあります。時々外来で「お腹の左側が痛いので肝臓が心配です」と言う患者さんがいらっしゃるので、それは間違いでございます。肝臓は右側です(図2)。

これは左の写真は牛の肝臓で、お肉屋さんで売っているレバーです。人間の肝臓はこの右側の写真です。最近あまりやらなくなつたのですが、以前はお腹に少し穴を開けて、中に空気をを入れて膨らませて肝臓の様子を観察し、組織を少しとつてくるという、腹腔鏡肝生検という検査を

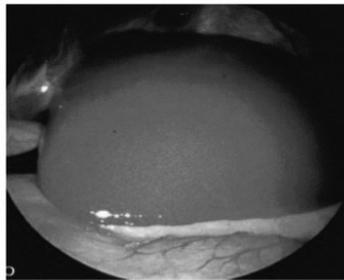
してました。これはその検査中に撮つた写真で、全く正常な肝臓です。牛のレバーとあまり変わりませぬ。おいしそう、とまでは言いませんが、表面がツルツとして、端がとんがっています。正常な肝臓は見るからにきれいです。

少し難しい話になりますが、肝臓にある細胞は、大きく3つに分けることができます。まず肝細胞、肝臓の類洞というところに存在する細胞、胆管上皮細胞の3種類です。肝細胞は肝臓のほとんどを占めていて、容積の80%ぐらいと言われています。肝臓が行ういろいろな働きを主に担っているのが肝細胞です。炭水化物や脂肪やタンパク質を分解したり、代謝をしたり、お酒を飲めばアルコールを分解したり、そういうことを全部やっているのが肝細胞です。

ただ、肝細胞だけでは肝臓の働きは成り立ちませんので、それをサポートする役割の細胞がいくつかあります。それが肝類洞に存在する細胞で、ここには4種類ほど書いてありますが、今日の話には出てきません(図3)

臓器特異的自己免疫性疾患		全身性自己免疫性疾患	
罹患臓器	疾患	標的臓器・組織	疾患
神経・筋	ギラン・バレー症候群	関節滑膜	関節リウマチ
	重症筋無力症	多臓器	全身性エリテマトーデス
消化器	自己免疫性肝炎	動脈・静脈・子宮等	抗リン脂質抗体症候群
	原発性胆汁性胆管炎	皮膚・筋・肺等	多発性筋炎
	潰瘍性大腸炎	皮膚・筋・腎臓等	皮膚筋炎
	クローン病	涙腺・唾液腺・多臓器	強皮症
	原発性硬化性胆管炎	多臓器	シェーグレン症候群
循環器	自己免疫性膵炎	血管	血管炎症候群
肺	高安静脈炎	多臓器	混合性結合組織病
腎臓	グッドパスチャー症候群		
血液	急速進行性糸球体腎炎		
	巨赤芽球性貧血		
	自己免疫性溶血性貧血		
	自己免疫性好中球減少症		
内分泌・代謝	特発性血小板減少性紫斑病		
	バセドウ病		
	橋本病		
	1型糖尿病		
眼	天疱瘡		
	尋常性乾癬		
	原田病		

…たくさんあります。



肝臓を構成する細胞

■肝細胞

肝臓全体の細胞数の約60%、容積では80%を占める。代謝、蛋白合成、糖・脂質の貯蔵・合成、解毒など、肝臓が司っている働きのほとんどは肝細胞によって行われている。

■肝類洞に存在する細胞

- 類洞内皮細胞
- 星細胞(伊東細胞)
- Kupffer細胞
- pit細胞

肝細胞内で産生された胆汁を通す管(胆管)を構成する細胞。

■胆管上皮細胞

図1

図2

図3

ります。胆汁は消化管の中で、食物、ことに脂肪分の消化を助けています。胆汁は胆管という管を流れますが、その胆管を作っている細胞が胆管上皮細胞です。今日のお話の主役は、肝細胞と胆管上皮細胞という2つになります。

胆汁はどす黒い緑色をした液体で、食物の中でも特に脂肪の消化・吸収に非常に重要な役割を果たしています。肝臓で作られた胆汁は十二指腸に流れ込んで、そこで脂肪の吸収を助けているわけです。肝細胞で作られた胆汁は、肝臓の中の小さな胆管を通り、だんだんとまとまって小さな管から大きな胆管になります

で、最終的に十二指腸にまで流れ込む(図4)。非常に細かい胆管が少しずつ太くなり、川の流れのようにいくつも合流して、最終的には目で見えるサイズになります。この管を総称して胆管、あるいは胆道と呼んでいます。肝内小型胆管と肝内大型胆管は、肝臓の内側にあります。そこから肝臓を出て肝臓の外側にいくと、総肝管と総胆管という名前になります。肝臓の内側、殊に小型胆管は、顕微鏡を使わないと見えません。肝内大型胆管や総肝管ぐらいになります

すとだんだん太くなって、超音波検査やCTといった画像診断で見えるサイズになります。この胆汁を流す管(胆管)がいろいろな形で壊れてくる病気がPBCやPSCです。PBCは小型胆管が壊れる病気で、PSCは大型の胆管が壊れてくる病気で、胆管は小さいところからだんだん合流して大きくなっていくことは、覚えておいてください。

自己免疫と肝臓についていったんまとめます(図5)。自己免疫疾患は、もともと自分の体にある細胞や組織といった物質を、免疫系が勘違いして攻撃してしまう病気です。肝臓の自己免疫性疾患には3種類あります。自己免疫性肝疾患に関連する細胞には肝細胞と胆管上皮細胞があり、肝細胞は肝臓の大半を占めていて、胆管上皮細胞は、胆汁を通す管を作っています。

2. 自己免疫性肝炎(AIH)

(1) AIHとは

それでは、それぞれの病気の具体的な話に移ります。まず自己免疫性

肝炎です。

これは自己免疫の働きによって肝細胞が攻撃され、肝炎が起こってくる病気です。「肝炎」という言葉は、よく使われるわりには学生に教えてもよくわかっていないことも多いのですが、肝臓の細胞が主にリンパ球によって攻撃されて起こるのが肝炎です。免疫系の攻撃部隊の主役がリンパ球という細胞です。肝臓の細胞に自分ではない異物がある場合、それを目掛けて攻撃して肝細胞を壊す。

そういうことをリンパ球がやっているのが肝炎です。

一番有名なのはB型肝炎、C型肝炎です。B型肝炎ウイルスやC型肝炎ウイルスが肝臓の細胞に感染しますと、ウイルスは当然異物ですから、これは自分の体にはない「異物」「非自己」だと免疫系が認識して、肝細胞もろともウイルスを攻撃してしまいう。これが肝炎です。いっぺんに起これば急性肝炎となりますし、ゆっくり起これば慢性肝炎になります。

胆管・胆道

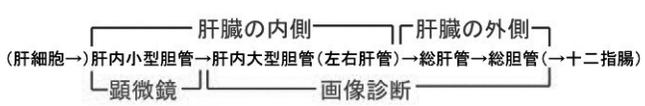


図4

ここまでのまとめ(その1): 自己免疫と肝臓

- 自己免疫: もともと自分の身体にある物質(細胞・組織)を誤って免疫が攻撃してしまうこと。
- 肝臓の自己免疫性疾患には3種類(AIH, PBC, PSC)ある。
- 肝細胞: 肝臓の大半を占め、肝臓の役割を担っている。
- 胆管上皮細胞: 胆汁を通す管である胆管を構成する。

図5

同病者による面談相談

☆新薬のこと、治療のこと、なんでもお気軽にご相談ください☆

日時：4月30日(日)・5月30日(火)・6月30日(金)

13時30分～16時30分(1人1時間)

場所：東京都障害者福祉会館1階 相談室

対象：東京都在住、在勤の方優先

主催：東京都

相談料：無料(予約制)

相談員：米澤敦子(東京肝臓友の会事務局長)

申込方法

電話でお申し込みください。

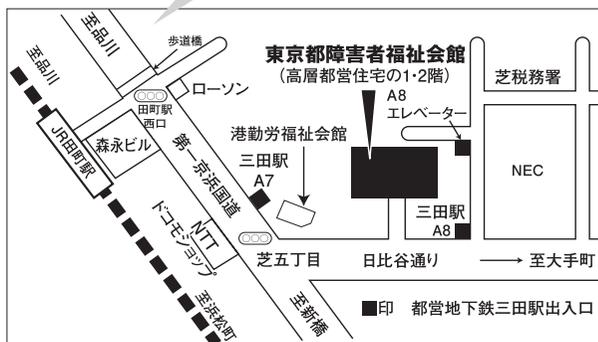
【申込先】都障害者福祉会館相談係

〒108-0014 港区芝5-18-2

電話 03(3455)6321

【交通案内】

- ◆ JR「田町駅」西口徒歩5分
- ◆ 都営三田線「三田駅」出口A8 徒歩1分
- ◆ 都営浅草線「三田駅」出口A7 徒歩1分



清川病院 肝臓病 個人相談会のご案内

肝臓に関するお悩み、疑問を肝臓専門医とゆっくりお話してみませんか。

通常の外来時間では時間がなくて相談できないことを、時間をかけてゆっくりお話しましょう。病気になる疑問、不安を解決し、より良い生活を送っていただけるようお手伝いさせていただきます。どうぞ、お気軽にお越しください。

日時：6月18日(日) 午前9時から12時
お一人40分

肝臓専門医 山田典栄(女性医師) が担当します。

相談時間は40分です。

相談無料

当日は検査や処方はできませんのでご了承ください。

電話による事前予約を行います。

☎ 03-3312-0151 (代)

本会報掲載の記事を転載する場合はご連絡ください。