

M)急性肝炎様発症後、病態が安定した症候性 PBC（原発性胆汁性胆管炎）症例

57 歳男性。2023.7.5 日あたりから、特に誘因無く全身の倦怠感、痒みが出現し、7.10 日頃職場の同僚より眼球結膜の黄染を指摘された。2023.7.12 日当科受診、高度の肝機能異常、黄疸を認めた (T.Bil 6.1 mg/dL, AST 650 IU/L, ALT 1,380 IU/L, γ -GTP 330 IU/L, ALP 208 IU/L)。入院を勧めるも、患者の事情により外来で、5%glucose の点滴と SNMC の静注を継続して行った。当初急性肝炎と考え精査を行ったところ、ウイルス感染による肝炎 (HAV, HBV, HCV, HEV, EBV, CMV) は否定され、病歴からアルコール、薬剤による肝障害も否定された。後ほど抗ミトコンドリア M2 抗体 (AMA-2) が、221.7 U/mL と陽性が判明し、急性発症の PBC の rare case と診断、直ちにウルソデオキシコール酸 (UDCA) 600 mg/日、pemafibrate (パルモディア) 0.2mg/日の投与を開始した。同時に行った腹部造影 CT では、胆嚢に漿膜下浮腫を認めたが、閉塞性黄疸を示唆する胆道系の拡張は認めなかった。7.20 日の時点でも、T.Bil 2.3 mg/dL, AST 123 IU/L, ALT 419 IU/L, γ -GTP 270 IU/L, ALP 165 IU/L、と改善が緩徐なため、7.20 日～8.9 日まで入院し安静加療を行った。退院後は 5%glucose および SNMC の静注頻度を週 3 回に漸減、さらに SNMC の週 3 回静注のみとして経過をみている。8.23 日には T.Bil 0.8 mg/dL と黄疸はほぼ消失し、CT でも胆のうの漿膜下浮腫は消失していた。9.6 日現在、T.Bil 0.8 mg/dL, AST 56 IU/L, ALT 125 IU/L, γ -GTP 52 IU/L, ALP 68 IU/L で、胆道系酵素は正常化し自覚症状も無く、AST, ALT も安定し経過し、いわゆる無症候性 PBC の状態である。

「この患者の既往歴および背景で留意すべき点」

家族歴に特記事項は無いが、20 歳代後半に LDL-C の高値を指摘されたことがあり、昨年の検診では γ -GTP の高値 (100 IU/L ほど) も併せて指摘され、ロスバスタチンを服用中であった。また 37 歳時から気管支喘息で時々加療を受けていた。以前から AMA-2 陽性で、無症候性 PBC の状態にあったと推察される。今回の急性発症の原因は不詳であるが、とりあえず加療にて改善を得た。UDCA、pemafibrate が奏功した可能性が示唆される。しかし AST, ALT は正常化しておらず、今後も投薬の継続と厳重な経過観察が必要である。

前症例、L) と比較し、ALT 優位の上昇であったこと、相対的に AMA-2 抗体価が低かったこと、胆道系酵素の上昇も中程度であったこと、LDL-C の上昇がなかったこと、免疫グロブリンが正常値であったこと、抗核抗体が陰性であったこと、貧血が無かったことなどが、加療による病態の鎮静化に貢献した可能性がある。

前症例と同様、検診で AST, ALT のみならず、 γ -GTP, LDL-C の高値を認めた場合は、PBC の存在を念頭に積極的に AMA-2 抗体をチェックし、陽性の場合は早期に UDCA の投与を開始していれば、今回の episode は防げた可能性がある。