

アラジール症候群・進行性家族性肝内胆汁うっ滞症(PFIC)の
患者さん・ご家族の皆様へ

こんな症状はありませんか？

肝臓からくる 「かゆみ」のおはなし



監修

乾あやの先生

済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科 専門部長

はじめに

アラジール症候群や進行性家族性肝内胆汁うっ滞症（PFIC；たんじゅう たいピーフィック）の患者さんでは、「かゆみ」が生じることがあります。このかゆみは、よくあるかゆみとは異なり、肝臓の状態が影響して生じるかゆみです。また、生活にも大きく影響することがあります。とくにお子さんの場合、夜ぐっすり眠れなかったり、学校生活に影響することも少なくありません。

一方で、かゆみは見た目では分かりにくく、患者さんご自身やご家族にとっても「いつものこと」と感じてしまい、気づかれないまま過ごされていることがあります。また、限られた診察時間の中では医師も気づきにくい症状です。

この冊子をきっかけに、日常生活での様子やしぐさを少し意識してみてください。「もしかして、かゆみが原因かもしれない」と気になることがあれば、ぜひかかりつけの先生に相談してみましょう。早めに気づき、適切に対処することが大切です。



アラジール症候群・PFICのかゆみには、 どんな特徴がありますか？

アラジール症候群やPFICでは、肝臓の状態が影響して特有のかゆみが生じます。このかゆみは、乾燥や虫刺されなど、よくある皮膚のかゆみとは少し違った、次のような特徴がみられます。

- 皮膚の見た目には赤みや湿疹などの異常がなくても強いかゆみを感じることもある
- 気温の変化や入浴、疲れなどをきっかけに、かゆみが強くなることもある
- かいてもなかなかおさまらない、耳の中など思いがけない場所にかゆみがあらわれることがある
- 市販のかゆみ止めや保湿剤では十分に改善しないことがある

こうした特徴がみられる場合は、肝臓の状態が影響したかゆみの可能性があります。



なぜアレルギー症候群やPFICでは、かゆみが出るのでしょうか？

アレルギー症候群やPFICは、肝臓でつくられる「胆汁」^{たんじゅう}が体の中をうまく流れなくなる病気です。

胆汁の流れが悪くなると、本来は体の外へ出ていくはずの胆汁の成分が体の中にたまりやすくなります。この成分が皮膚に過剰にたまるのが、かゆみの原因の一つと考えられていますが、その詳しい仕組みはまだ完全には解明されていません。

このかゆみは、アトピーや湿疹など皮膚のトラブルによるかゆみとは異なるメカニズムで起こります。

皮膚の表面が原因というよりも、体の内側から起こるかゆみであり、患者さんの中には「脳がかゆいと感じているような感覚」と表現されることもあります。

アトピー性皮膚炎や湿疹などのかゆみ (皮膚トラブルによるかゆみ)



皮膚の表面で起こるかゆみ

アレルギー症候群 / PFICのかゆみ (肝臓からくるかゆみ)



体の内側から起こるかゆみ

こんな症状もかゆみが原因かもしれません

アラジール症候群・PFIC患者さんのかゆみは、
以下のようなサイン(症状)で現れていることがあります



理由がわからないのに泣いたり、
不機嫌になることがある



無意識に肌を触ったり
こすったりしている



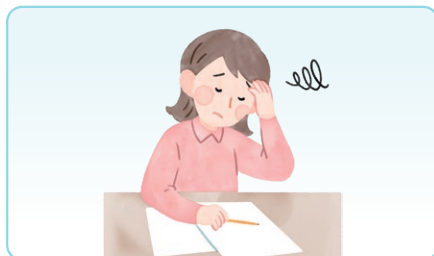
夜中に何度も目を覚ます
トイレに起きる



なかなか寝つけない



疲れやすい様子がある



集中できないことがある

こんなことで困ったことはありませんか？ ～かゆみのサイン チェックシート～

乳幼児から成人までにみられる、かゆみのサインの例

- ☐ 無意識に体をかいたり、触ったりしていることがある
- ☐ アトピーと言われて治療しているが、薬を使ってもよくならない
- ☐ 衣類などによる刺激や入浴、運動などをきっかけにかゆみが強くなることもある

年齢ごとにみられる、かゆみのサインの例

乳幼児～



- ☐ 体をくねらせるように動くことがある
- ☐ 目をこすることが多い
- ☐ 耳をよく触る
- ☐ なかなか寝つけない
- ☐ 寝る前や夜中に急に強く泣き出すことがある
- ☐ 以前は寝返りを打っていたが、寝返りを打たなくなった

小学生～ 高校生

- ☐ 無意識に体をかき
- ☐ 集中力が続かない
- ☐ 勉強に集中しづら
- ☐ 落ち着きがなく、
- ☐ いらいらすること

- ✓ 少しでも気になるサインがあれば、
チェックしてかかりつけの先生に相談してみましょう
- ✓ 小さいころのことも、思い出しながら確認してみましょう

- ☐ 耳の中や指の間など、思いがけない場所がかゆくなることもある
- ☐ かゆみがあるのに、皮膚にぶつぶつや赤みが見られない
- ☐ 夜中に目が覚めたり、ぐっすり眠れないことがある
- ☐ 足をすりつけたり、こすり合わせたりする



たり、触ったりしている
ことがある
いことがある
そわそわする
がある

成人



- ☐ 無意識に体を触ることが多い
- ☐ なんとなく体の不快感を感じることもある
- ☐ 集中しにくいと感じることがある
- ☐ 子どものころから、原因がはっきりしない
かゆみがあった
- ☐ いらいらすることがある

受診時のポイント

- ▶ 日常の様子をいちばんわかるのはご家族です。少しでも気になる症状があれば、本冊子p.6～7にチェックして、かかりつけの先生に伝えてみましょう。
- ▶ 診察のときに、体を見せることに恥ずかしさや不安を感じることもあるかもしれません。
ご家庭でも、無理のない範囲で体の様子をやさしく確認してみましょう。
(兄弟姉妹や、お友達の様子と比べて確認してみましょう。)
- ▶ 医師に症状を伝えるときは、「いつごろから」、「どんな症状か」、「くり返しているか」といったポイントを伝え、状況が伝わりやすくなります。
- ▶ 過去にあった症状も医師が診療するうえで大切な情報になります。思い当たることがあれば、伝えてみましょう。

メモ欄

医療機関名



武田薬品工業株式会社