

囊性纤维化 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/301/2021_2022__E5_9B_8A_E6_80_A7_E7_BA_A4_E7_c22_301922.htm 名称囊性纤维化所属科室消化内科病因 囊性纤维化是发生于儿童和青年人的全身性遗传性疾病。主要病变为外分泌腺的功能紊乱，粘液腺增生，分泌液粘稠，不同器官病变程度不一。主要见于肺、胰及肠道，可发生慢性阻塞性肺病、胰功能不全及肝硬化。病理 囊性纤维化患者尸检材料显示，25%有局灶性胆汁性肝硬化，青少年有5%进展为肝硬化。病理表现分3型：1.局灶性胆汁性肝硬化特点是胆管增生、管腔内有浓缩嗜酸性物质堵塞、慢性炎性细胞浸润及不同程度的纤维化。病损呈局灶性分布，数量及严重程度个体差异很大。随年龄增加，局灶性胆汁性肝硬化发生率增加。2.胆管根部或胆管上皮的病理变化有大量粘液，有胆管增生，胆管上皮化生。门区变化包括水肿和炎性细胞浸润，此型多见于1岁以下婴儿。3.只有汇管区病变，无胆管内粘液该型在3个月以下婴儿常见，较大儿童无此型。门区变化是一短暂变化，胆管内粘液是致囊性肝纤维化的重要原因，另外还有其他因素参与了囊性肝纤维化的形成，此外，尚有含铁血黄素沉着及肝内脂肪浸润变。临床表现一、婴儿期可有梗阻性黄疸，可在生后3周内发生，持续20~180日，可伴有小肠闭锁、肠扭转，粘稠的胆汁淤积是导致肝外阻塞的原因。囊性纤维化可伴有梗阻性黄疸、新生儿肝炎，肝细胞变形成巨大细胞。部分婴儿可完全缓解，部分可死于肝衰竭和其人了合并症。如有胎粪性回肠梗阻病史则应考虑本病。二、2%~16%囊性纤维化患者出现肝病相关症状，如门脉高压症的上消化道出血或脾肿大。有肝功能不

全的表现。另外，可有肝肿大及生长迟缓。某些患者可有胆石症和胆囊炎，15%患者胆囊微小，25%几乎看不到胆囊。8%有胆结石。胆道疾病可能与胆道异常分泌物沉积或胆汁成分异常而致胆汁沉积、阻塞胆道有关。检查汗液中氯化物升高，80%~85%胰腺各种外分泌功能受损，5%~10%有部分外分泌功能不全。另小部分外分泌功能正常。胰腺功能不全的主要表现是脂肪泻和粪中氮质过多。脂溶性维生素如维生素A、D、E、K吸收障碍，1岁可发生维生素K缺乏，有出血倾向。血清维生素A水平低下，肝中浓度正常或偏高，可出现夜盲和颅内压增高。肝功能试验正常，可有直接胆红素升高，血清ALT、AST及碱性磷酸酶均升高。部分患儿可因吸收障碍而发生低蛋白血症。辅助检查诊断根据梗阻性黄疸、肝肿大、门脉高压等临床表现；血清ALT、AST及碱性磷酸酶升高；胆囊造影不显影；汗液中氯化物增加及肝活检异常可以确立诊断。治疗刺激胆汁分泌的药物无效，用生理盐水冲洗肝外胆系有治疗成功的报道。有门脉高压患者，如呼吸功能良好，可做门-体分流术。如呼吸功能衰竭，食管静脉曲张出血只能用硬化疗法或结扎疗法。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com