

原发性胆汁性肝硬化 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E5_8E_9F_E5_8F_91_E6_80_A7_E8_c22_302019.htm 名称原发性胆汁性肝硬化

所属科室消化内科病因本病为原因不明、慢性进行性胆汁淤积性肝病，可能与自身免疫有关。临床表现一、本病常与其它免疫性疾病如类风湿性关节炎类、干燥综合征、硬皮病、慢性淋巴细胞性甲状腺炎等并存，多见于中年妇女，起病隐袭，经过缓慢，早期症状稍微，病人一般情况良好，食欲与体重多无明显下降，约10%的患者可无任何症状。对原因不明的慢性进行性梗阻性黄疸病人，尤其伴有脂肪泻者，应具体了解起病的诱因及病情进展情况，有否其它免疫性疾病存在，注重与继发性胆汁性肝硬化及其他原因肝硬化出现黄疸进行鉴别。二、体检发现皮肤、巩膜黄染，可见多处抓痕和脱屑。肝、脾肿大表面尚光滑，无压痛。检查血脂、血清胆酸，结合胆红素，AKP及GGT等微胆管酶明显升高，转氨酶正常或轻、中度增高。血中抗线粒体抗体阳性，IgM升高，凝血酶原时间延长。尿胆红素阳性，尿胆元正常或减少。辅助检查影像学、ERCP、CT、PTC等了解有无肝内外胆管扩张及引起肝外梗阻性黄疸的疾病。诊断据病史及症状治疗适当休息，给以高蛋白、高碳水化合物，高维生素低脂饮食，每日脂肪<40 - 50g为宜。补充脂溶性维生素A、D、E、K。熊去氧胆酸600 - 700mg/d，服药6个月以上可改善临床症状，及实验室改变。皮质类固醇如氢化泼尼松30mg/d，口服，症状改善后必为10mg/d。连服1年。注重晚期患者骨病加剧及并发细菌感染。硫唑嘌呤、环孢毒素A均有效但因有肾

毒，骨髓抑制应慎用。预防及预后 原发性胆汁性肝硬化（PBC）是一种慢行进行性的淤胆性疾病，病理改变以肝内胆管的免疫性破坏、广泛纤维化及肝硬化为特征。血清胆红素及 型前胶原肽可对PBC预后进行评估，另有一些综合评定模型，如耶鲁模型（包括年龄、血清胆红素、肝肿大、门脉纤维化或硬化）及欧洲模型（有年龄、血清胆红素、血清白蛋白、肝硬化、淤胆），但此二种模型均需肝穿组织学检查。而Mayo模型不需肝穿即可对PBC预后作出准确评估。此模型由血清胆红素、血清白蛋白、年龄、凝血酶原时间、水肿5项指标组成。研究显示Mayo模型与欧洲模型有极强的相关性而不需肝穿活检。由Mayo模型5项指标计算出的生存可能性能较好地反映预后。以Mayo模型为基础，使用每次就诊所测5项指标变化进行修正，能更准确地估计2年内的预后。已证实熊去氧胆酸（UDCA）为治疗PBC的有效药物，此药物可使血清胆红素下降，生存延长。但血清胆红素下降能否使Mayo模型预后价值提高值得研究。对222例使用UDCA的患者跟踪研究显示，Mayo模型可将使用UDCA治疗的PBC患者分为轻、中、重度危险组，仍为有效的预后指标。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