

原发性硬化性胆管炎 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E5_8E_9F_E5_8F_91_E6_80_A7_E7_c22_305728.htm 名称原发性硬化性胆管炎所属科室普通外科病理80%的病变累及包括胆囊在内的整个胆道系统，20%仅局限于肝外胆道系统。一般以肝管汇合部受累最为严重。受累的肝外胆管的外径变化不明显，但由于胆管壁增厚，管腔明显狭小，其内径可小于2mm，但胆管内胆汁大多仍澄清；肝内胆管可产生类似变化，后期可发生胆汁性肝硬化和门脉高压症。临床表现主要是梗阻性黄疸，呈进行性的缓慢过程。一般无上腹绞痛病史，仅有上腹不适和用痛，伴有明显的皮肤搔痒，有食欲减退、恶心和乏力等，少数病人可畏寒和发热。白细胞检查见淋巴细胞和嗜酸性细胞增多，血清胆红素、碱性磷酸酶和r-谷氨酰转***酶值均有升高，谷丙转氨酶轻度增高，IgM高于正常。部分病人的抗核抗体和平滑肌抗体为阳性，抗线粒体抗体为阴性，肝和尿含铜量增高。诊断以往仅在手术探查时见到胆管呈硬索状改变才得以确诊。术中胆管造影显示胆管呈弥漫性不规则狭窄，胆管壁活检排除胆管癌肿存在。结合有进行性梗阻性黄疸表现，无胆石和无胆管手术史，即可确诊为原发性硬化性胆管炎。但最终诊断还必须经过至少5年时间的随访，如无胆管恶性肿瘤出现，才能最后确诊。由于胆管癌与原发性硬化性胆管炎鉴别诊断困难，即使活检无癌肿，有时也难以完全除外胆管癌。近年来，ERCP和PTC的广泛应用已有可能在术前作出诊断。在梗阻性黄疸病人，非凡是伴有溃疡性结肠炎者，要考虑本病的可能性，通过ERCP检查，能显示出肝内

外胆管呈弥漫性串珠样带状狭窄改变。治疗目前尚缺乏特效的治疗方法。外科治疗的目的是引流胆汁，使胆管减压，以减轻肝脏损害。在手术探查胆道时，须作胆管壁和肝活检，并作术中胆道造影和胆汁的需氧及厌氧菌培养。对局限性狭窄者可行狭窄处扩张，放入T形管、导尿管或塑料管及撑引流，引流管可自胆管切口或肝面引出。引流管最好留置1年以上，也有人主张长期留置，甚至终生保留。有时肝外胆管管腔太细，置管引流也会发生困难和失败。虽有主张在狭窄的胆管上作胆肠内引流术的，但多因技术困难，减压效果不理想，很少被人采用。一般认为如病人经内科药物治疗后好转或已发展有胆汁性肝硬化者，不宜作手术治疗。有认为如病人伴有活动性溃疡性结肠炎时，作结肠切除术可能对稳定原发性硬化性胆管炎的病情有一定的帮助。近年来，已有人采用经内窥镜或经皮肝穿刺途径作插管和作胆管气囊扩张术，但成功率不高。内科治疗主要是长期应用类固醇激素药物，可缓解症状，但一般不改变其病程。早期效果较好，后期效果不理想。广谱抗生素能控制胆管急性炎症的发作，可与激素联合应用。也有人用免疫抑制剂如硫唑嘌呤等治疗，但疗效不肯定。预防及预后原发性硬化性胆管炎的预后较差。有人认为此症最终都将发展成胆管癌。最终结果多数是继发性胆汁性肝硬化、门静脉高压症。多数病人死于肝功能衰竭、肝昏迷，但死于食管静脉曲张破裂大出血者并不多见。多数人在诊断后仅能缓解5~10年，平均6~7年，合并有溃疡性结肠炎者预后更差。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