

临床执业医师内科学辅导精华自身免疫性肝炎的病因执业医师资格考试 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/512/2021_2022__E4_B8_B4_E5_BA_8A_E6_89_A7_E4_c22_512408.htm 自身免疫性肝炎

(autoimmune hepatitis, AIH) 是一类以自身免疫反应为基础，以高丙种球蛋白血症、高血清自身抗体 (autoantibody) 为特征的肝脏炎症性病变。汇管区大量浆细胞浸润并向周围肝实质侵入形成界板炎症是其典型病理组织学特征。此病多见于女性 (男女比例为1:3.6)，任何年龄均可发病。如不治疗易发展为肝硬化，免疫抑制剂对其显示一定疗效。【病因及发病机制】

自身免疫性肝炎的病因及发病机制尚不清楚，遗传易感性被认为是主要因素，而病毒感染、环境和药物则可能是在遗传易感基础上的促发因素。表达在肝细胞表面的肝特异性膜蛋白去唾液酸糖蛋白受体 (ASGP-R) 以及微粒体细胞色素P4502D6 (CYP2D6) 目前被认为是相对较明确的激发AIH的抗原。抗原被抗原递呈细胞递呈到细胞表面与HLA

类分子结合，进而被T细胞受体 (TCR) 识别并激活T细胞的过程受编码HLA分子的MHC等位基因多态性的影响。位于HLA II类分子抗原结合槽上DRβ3多肽链第67-72位氨基酸序列，尤其是第71位氨基酸的位置与AIH的发生有重要关联，因为第71位氨基酸位于抗原结合槽的顶端，其位置决定HLA与抗原结合以及进而被TCR识别的能力。编码该氨基酸序列的MHC等位基因在不同人群间存在着差异，具有AIH遗传易感倾向的北欧及北美人群第67~72位氨基酸序列

为Leu-Leu-Glu-Gln-Lys-Arg，其中第71位氨基酸为赖氨酸 (Lys)，编码该序列的MHC等位基因为DRB1.0301

、DRB3.0101和DRBI.0401.具有AIH遗传易感倾向的DR4阳性日本人的第71位氨基酸为精氨酸（Arg），其编码基因为DRBI.0405.其他不同地域人群也有各自的HLA遗传易感特点。除HLA外，TCR、VDR、TLR-4、TG即等在遗传上的差异也都可能影响AIH的易感性。激活的CD4 T细胞（包括Th1和Th2）通过T-B细胞膜的直接接触以及释放细胞因子刺激B细胞产生针对自身抗原的抗体，启动免疫损伤反应。此外细胞因子还通过激活CD8 T细胞介导ADCC效应杀伤肝细胞，百考试题网站收集激活TNF或Fas系统介导肝细胞凋亡，激活星形细胞促进肝纤维化的发生。AIH患者多表现Ts功能缺陷，其逃逸免疫耐受的机制尚不明确。【病理】汇管区大量浆细胞浸润，并向周围肝实质侵入形成界板炎症是其主要病理特征。肝小叶内可见点状或碎片状坏死，病情进展时也可出现桥接坏死甚至多小叶坏死。汇管区炎症一般不侵犯胆管系统，无脂肪变性及肉芽肿。除最轻型炎症外，几乎所有AIH都存在不同程度的纤维化，严重病例可出现肝硬化。当应用免疫抑制剂治疗有效时，炎症改变可恢复至正常或局限在汇管区，即使已发展为肝硬化也可恢复至静止期。上述病理改变虽有一定特征，但并非特异，有时不易与慢性病毒性肝炎、药物性肝炎、暴发性Wilson病鉴别。AIH / PBC重叠综合征的血清学表现为AMA阳性，病理学以AIH的特征为主。AIH / PSC重叠综合征时AMA阴性，病理学以PSC的特征为主。

"#F8F8F8" 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