

原发性硬化性胆管炎_肝胆外科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_8E_9F_E5_8F_91_E6_80_A7_E7_c22_609537.htm 本病系一种原因不明的、少见的、以肝内外胆管慢性非细菌性炎症的纤维狭窄和闭塞为特征的综合征。男性多见。60%发生在20~50岁。可能与门静脉系统内细菌和病毒感染、自身免疫功能异常、先天性因素有关。由于肝内外胆管及肝门管区炎性反应，淋巴细胞、浆细胞和嗜酸细胞浸润，结缔组织增生，导致胆管壁变厚、纤维化，管腔狭窄、闭塞。最终引起胆汁性肝硬化。20%累及肝外胆管，80%肝内外胆管同时受累。一般不伴有胆管石，无胆道外伤或胆道手术史。【诊断】1.症状 起病隐匿，有较恒定的慢性进行性胆道梗阻和胆管炎表现。病初为间歇性黄疸，后为进行性，伴瘙痒。间歇性上腹部钝痛。食欲不振、消化不良、恶心、呕吐、消瘦、衰弱，可有发冷、发热，或腹泻、脓血便，或（和）甲状腺炎等表现。2.体征 黄疸。上腹部轻度压痛，肝肿大。可有门静脉高压症的体征。3.辅助检查 化验血清胆红素提示梗阻性黄疸。部分患者免疫球蛋白、嗜酸性粒细胞、抗核抗体、平滑肌抗体升高。肝功多受损。45%患者igm升高、75%有血浆铜蓝蛋白增多，以上参数改变均有诊断价值。b超显示胆管壁增厚、弥漫性管腔狭窄。无胆结石。ercp检查显示肝内外胆管不规则性缩窄、串珠状，内径约2mm~3mm，肝内胆管分支减少、僵直，似枯树枝状。可为弥散型、肝外型 and 节段型。核素扫描检查可估计胆管各分支的阻塞程度。术中见胆管壁增厚、硬索感，外径不扩张、内径狭窄。病理检查为

胆管炎症、纤维化，无恶性肿瘤细胞。3. 鉴别诊断须与原发性胆汁性肝硬化，继发性硬化性胆管炎、胆管癌等病鉴别。

【治疗】1.非手术治疗 予高蛋白，高维生素(a, d, k等)，低脂肪饮食。 免疫抑制剂治疗。泼尼松5 mg ~ 10mg, 1次/隔日，晨空腹服，长期治疗，可缓解症状。硫唑嘌呤50mg ~ 100mg，口服，3次/日。 消炎利胆治疗。 广谱抗生素的应用能控制急性炎症发作，可与激素联合应用。 考来烯胺(消胆胺)1.0g，口服，4次/日，可缓解瘙痒。?2. 手术治疗目的是降低胆道压力，改善肝功能。 胆总管探查、t管引流。有时需切除一些内壁，再放t管，留置1年以上为宜。术后症状可缓解，肝功能改善。 肝管空肠roux - y吻合。仅适用少数肝门胆管扩张的患者，以转流病变胆管胆汁。 对伴有溃疡性结肠炎者，行全结肠切除可改善或制止病变进展，但效果不肯定。 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