

# 原发性胆汁性肝硬化33例临床分析

王厚安<sup>1</sup>, 李艾卓<sup>2</sup>, 陈京龙<sup>3</sup> (1.辽宁省丹东市传染病医院, 丹东市 118002; 2.中国医科大学, 沈阳 110001; 3.首都医科大学北京地坛医院 肿瘤内科, 北京 100015)

原发性胆汁性肝硬化(primary biliary cirrhosis, PBC)是一种病因不明的慢性肝脏疾病,以进行性小胆管毁损伴门静脉炎症、慢性胆汁淤积和肝纤维化为特点,最终进展为肝硬化和肝衰竭,本病属自身免疫性疾病的一种类型,病理分四期:1期(胆管炎期)、2期(细小胆管增生期)、3期(瘢痕期)和4期(肝硬化期)<sup>[1]</sup>。PBC临床表现为“皮肤瘙痒、黄疸、血清酶升高,尤以反映胆管上皮细胞损害的GGT和ALP升高明显。抗线粒体抗体阴性、尤以M2抗体阴性有特异性诊断价值。免疫球蛋白以IgM升高为主,可同时伴有ANA或SMA阳性。

本文对33例PBC患者的临床资料进行回顾性分析。

## 1. 材料和方法

**1.1 一般资料** 观察对象为2007年1月至2007年12月首都医科大学北京地坛医院收治的33例PBC患者,其中男性7例,女性26例,最小年龄为25岁,最大年龄为76岁,平均年龄为51.2岁。20~40岁者6例,占18.2%;41~60岁者16例,占48.5%;61岁以上者11例,占33.3%。所有患者血清肝炎病毒标志物均阴性,无酗酒史,无服用肝脏、胆管

毒性药物史,并排除胆结石、胆囊肿瘤、胰头占位等梗阻性黄疸原因。

**1.2 诊断标准** PBC诊断标准符合2000年美肝病研究联合会(AASLD)PBC诊断治疗指南中的诊断标准<sup>[2]</sup>:①碱性磷酸酶(ALP)、谷氨酰基转移酶(GGT)等反应胆汁淤积的生化指标升高;②超声或胆管造影显示无胆系异常;③血清抗线粒体抗体(AMA)或AMA-M2亚型阳性;④血清AMA或AMA-M2阴性但病理检查符合PBC的诊断。

**1.3 观察指标** ①临床症状;②实验室指标:生化指标包括γ-谷氨酰转肽酶(GGT)、碱性磷酸酶(ALP)、总胆红素(TBil)、血清丙氨酸氨基转移酶(ALT)、血清天冬氨酸氨基转移酶(AST);血清自身抗体检测包括血清抗核抗体(ANA)、血清抗线粒体抗体(AMA)、AMA-M2、-M4、-M9亚型;③“肝活检病理”诊断;④治疗和转归。

## 2 结果

**2.1 首发症状** 33例PBC患者首发症状见表1。

**2.2 生物化学指标** 33例PBC患者的生物化学检测指标见表2。

**2.3 血清自身抗体检测** 31例PBC患者血清自身

表1 33例PBC患者首发症状[例(%)]

	发热	瘙痒	腹痛	呕血
例数及百分比	3(9.1)	18(54.5)	3(9.1)	9(27.3)

通讯作者:王厚安 Email: ddcbyy@163.com

抗体检测结果见表3。

**2.4 治疗和转归** 33例患者中仅1例无药物治疗记录(“肝活检”后■当地)。余32例在应用还原型谷胱甘肽、甘氨酸二胺(甘立欣)和腺苷蛋氨酸(思美泰)进行保肝、降酶、退黄等综合治疗基础上均予以熊去氧胆酸■服,合并肝昏迷、消化道出血者予以抗肝昏迷、止血及输血等对症处置。

转归:3例死亡;29例好转;1例“肝活检”后■当地未随访。

### 3 讨论

PBC患者以女性多见,本研究中女性占78.8%,略低于以往90%的报道<sup>[1]</sup>,平均年龄51.2岁,其中41~60岁患者占48.5%。PBC患者症状和体征主要以皮肤瘙痒、不同程度黄疸、乏力、右上腹痛以及肝硬化失代偿为主要表现<sup>[3]</sup>,本研究中出现瘙痒症状者占54.5%、呕血者占27.3%、发热者占9.1%、腹痛者占9.1%,尤其是以腹痛为首发症状的患者在临床上较易误诊。通常情况下,血清酶GGT、ALP、TBil、ALT及AST升高。自

身抗体ANA、AMA、AMA-M2、AMA-M4及AMA-M9可呈不同程度阳性,但仅AMA-M2阳性特异性最强<sup>[4,5]</sup>,本研究中PBC患者的AMA-M2阳性率为87.1%,略低于以往报道的97%阳性率。

### 4 结论

PBC患者在临床上并不少见<sup>[6]</sup>,■早期缺乏特异性临床表现,较容易与一些常见的肝胆疾病相混淆而贻误诊治。体会:对持续高胆红素血症及肝功能受损尤其GGT及ALP升高的患者,难以用常见的病毒性肝炎及肝胆系疾病解释的患者,尤其为女性患者,应考虑PBC的可能,应及时检测血清抗线粒体抗体,尤以M2阳性有特异性诊断价值<sup>[5]</sup>。动态观察血清胆红素、ALP、GGT可明显提高PBC诊断率。■前,PBC治疗较为理想的药物是熊去氧胆酸(UDCA),可缓解症状和肝功能异常,延长生存期,延缓需做肝移植的时间<sup>[7]</sup>,对于晚期PBC患者最有效的治疗是肝移植,可显著提高生存率<sup>[8]</sup>。

### 参考文献

[1] 陈灏珠主编. 实用内科学[M]. 第12版. 人民卫生出版社,

表2 33例PBC患者生物化学指标 [例(%)]

组别	GGT	ALP	TBil	ALT	AST
正常	3 (9.1)	7 (21.2)	11 (33.3)	9 (27.3)	6 (18.2)
异常	30 (90.9)	26 (78.8)	22 (66.7)	24 (72.7)	27 (81.8)
< 2倍正常值	7 (21.2)	13 (39.4)	8 (24.2)	7 (21.2)	6 (18.2)
2~5倍正常值	11 (33.3)	11 (33.3)	3 (9.1)	9 (27.3)	13 (39.4)
5~10倍正常值	6 (18.2)	2 (6.0)	3 (9.1)	3 (9.1)	5 (15.2)
> 10倍正常值	6 (18.2)	0	8 (24.2)	5 (15.2)	3 (9.1)

表3 31例PBC患者血清自身抗体检测 [例(%)]

自身抗体	阳性	阴性
ANA	30 (96.8)	1 (3.2)
AMA	27 (87.1)	4 (12.9)
AMA-M2	27 (87.1)	4 (12.9)
AMA-M4	4 (12.9)	27 (87.1)
AMA-M9	2 (6.5)	29 (93.5)

注:33例患者中有2例未检测自身抗体,其中1例患者诊断依据“肝活检”结果,1例诊断依据ENA谱中AMA-M2阳性;31例患者中4例AMA-M2阴性,其中2例诊断依据“肝活检”结果,2例诊断依据ENA谱中AMA-M2阳性

- 2005, 1997-1998.
- [2] Heathcote EJ. Management of primary biliary cirrhosis. The American Association for the Study of Liver Diseases practice guidelines. Hepatology, 2000,31:1005-1013.
- [3] 李晓永, 刘爱东, 张岩明. 原发性胆汁性肝硬化的研究进展[J]. 现代中西医结合杂志, 2007, 16: 4743-4745.
- [4] 姚光弼. 关注我自身免疫性肝炎的诊断和治疗[J]. 中华肝病杂志, 2005, 13: 1-2.
- [5] 于丽萍, 杨丽萍, 杨正德. 抗线粒体抗体对原发性胆汁性肝硬化的诊断价值[J]. 中国误诊学杂志, 2007, 7: 5997-5998.
- [6] 张福奎, 贾继东, 王宝恩. 45例原发性胆汁性肝硬化的临床特征[J]. 中华内科杂志, 2002, 41: 163-167.
- [7] 姚光弼. 中国人原发性胆汁性肝硬化的前瞻性研究[J]. 肝脏, 2002, 7: 146-149.
- [8] 段雪飞, 谢雯. 原发性胆汁性肝硬化13例临床分析[J]. 实用肝病杂志, 2003, 6: 33.
- 收稿日期: 2008-02-02

• 健康园地 •

### 熬夜，熬走肝健康

每天的工作日程都安排得满满的，熬夜工作更是家常便饭。最终给赵先生敲响了健康警钟：肝功能异常、中度脂肪肝……实际上，与赵先生类似的人很多，越来越多的白领熬夜族正成为肝病“接班人”。针对经常熬夜的人群所做的检查显示，肝功能异常的比例比一般人高。

#### 1. 好睡眠是护肝良药

长期熬夜会造成肝功能紊乱、效率降低，最终会由于肝脏负荷过重而引发各种病变。在门诊经常见到第一天睡眠不好，第二天检查肝功能时转氨酶升高的现象。因此，保护肝脏最好良药就是按时就寝，这是因为在睡眠期间包括肝细胞在内的所有细胞开始自我修复，可增加肝脏40%的血流量，使肝脏得到更多的血液、氧气及营养的供给。

#### 2. 熬夜应及时补充营养

要想保肝护肝除了保证充足睡眠外，还应注意养成良好的生活习惯，生活中注意戒烟忌酒。多吃绿色蔬菜及水果，保持大便畅通。适度的运动也非常必要，每星期至少两次，每次时间在30分钟。

此外，如果因为工作而必须熬夜时，晚餐就应多吃富含B族维生素和蛋白质的食物，如全谷类、肝脏、瘦肉、豆类及新鲜蔬果。如果要吃宵夜，也应以优酪乳、全麦面包等食物为主。含咖啡因的饮料、甜食、饼干、西式快餐等高热量食品应尽量少吃。

(摘自《健康报》 作者：韩涛，天津市第三中心医院副院长兼肝内科主任)