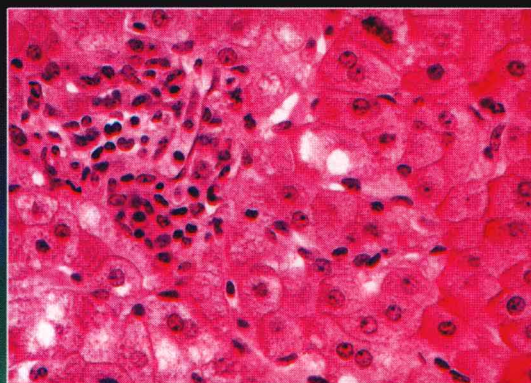
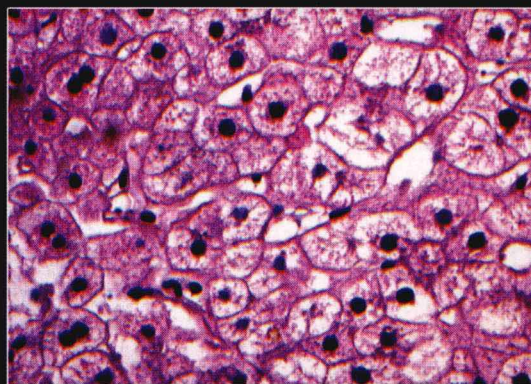


AUTOIMMUNE LIVER DISEASES

CLINICAL AND
PATHOLOGY

自身免疫性肝病 ——临床与病理

主编 杨晋辉 章宗籍

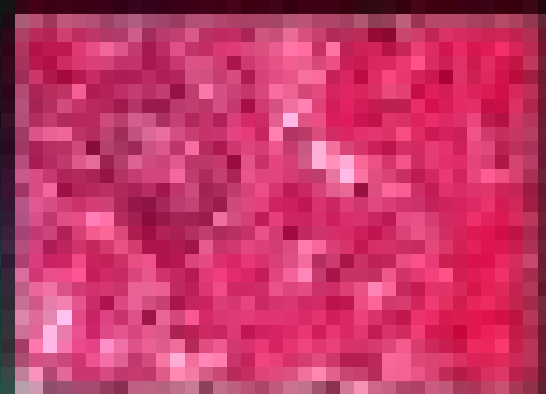
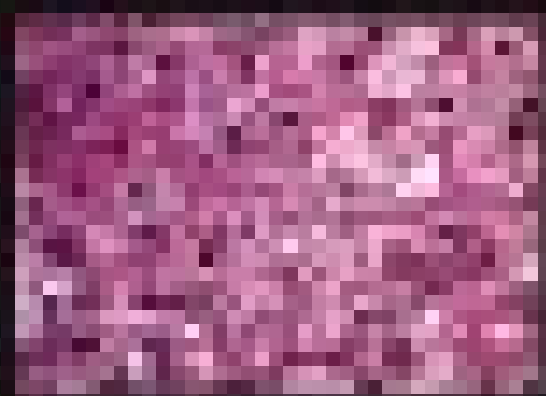


人民卫生出版社
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

AUTOIMMUNE LIVER DISEASES

自身免疫性肝病 ——临床与病理

主编 王学军 副主编 王学军



人民卫生出版社

自身免疫性肝病

——临床与病理

主 编 杨晋辉 章宗籍

副 主 编 尤丽英 申丽娟 唐映梅 闫 东

作者名单（按姓氏笔画排序）

王 玲 王 燮 尤丽英 申丽娟
包维民 成 芳 华海蓉 闫 东
江洪娟 孙 勇 李迎春 李祥金
杨 婧 杨晋辉 杨黎宏 陈学平
周 挚 胥 莹 钱忠义 徐智媛
唐映梅 章宗籍

学术秘书（按姓氏笔画排序）

华海蓉 唐映梅

图书在版编目 (CIP) 数据

自身免疫性肝病——临床与病理/杨晋辉等主编.
—北京: 人民卫生出版社, 2011. 6
ISBN 978-7-117-14265-6

I. ①自… II. ①杨… III. ①自身免疫病: 肝疾病-诊疗 IV. ①R575

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2011) 第 057512 号

门户网: www.pmph.com 出版物查询、网上书店
卫人网: www.ipmph.com 护士、医师、药师、中医师、卫生资格考试培训

版权所有, 侵权必究!

自身免疫性肝病

——临床与病理

主 编: 杨晋辉 章宗籍

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-67605754 010-65264830

010-59787586 010-59787592

印 刷: 三河市宏达印刷有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 14

字 数: 469 千字

版 次: 2011 年 6 月第 1 版 2011 年 6 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-14265-6/R · 14266

定 价: 78.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社销售中心联系退换)

自身免疫性肝病是一类以肝功能异常和肝脏病理损害为主要表现的非传染性肝病。包括自身免疫性肝炎、原发性胆汁性肝硬化、原发性硬化性胆管炎。国内目前尚缺乏确切的统计学数据表明其发病率,但在临床工作中发现和报道的病例较以往大幅增多。所以积极预防和诊治自身免疫性肝病是十分迫切的任务。多年来,随着医学科学技术的进步,诊断自身免疫性肝病的血清学、免疫学和影像学技术取得了显著进展,但大量实践证明,这些技术尚不能完全取代肝活体组织病理学技术,肝活体组织病理检查仍是诊断各种慢性肝损伤的重要依据。因此,有必要积极提倡自身免疫性肝病临床与开展活体肝组织病理学检查相结合,以提高我国自身免疫性肝病的诊断和治疗水平。

然而,在我国肝脏病的临床诊治工作中,大多数临床医师仍不能常规开展肝活体组织病理学检查,对肝脏病组织病理学改变更是缺乏深入学习和了解,更不熟悉如何将肝脏活体组织病理学与临床结合开展研究工作。有鉴于此,昆明医学院杨晋辉教授等根据对自身免疫性肝病深入研究的体会,结合肝组织病理学 1000 余例标本和多年从事肝脏疾病临床诊治的经验,编著了《自身免疫性肝病——临床与病理》一书,目的在于帮助从事肝脏疾病诊治工作的临床医师学习自身免疫性肝病活体组织病理学,为进行自身免疫性肝病临床与肝活体组织病理学结合的临床研究奠定理论基础。

该书全面论述了各种自身免疫性肝病的常见病理学改变,解读了 200 余幅珍贵的自身免疫性肝病肝脏病理学图片;系统阐述了各种自身免疫性肝病的病理组织学改变和临床诊治要点;综述了近年来肝活体组织病理学检查与自身免疫性肝病临床表现相结合的研究进展。书中采用从基础到临床的编排形式,有助于读者对自身免疫性肝病进行系统地学习。书中收集的自身免疫性肝病肝组织病理学图片基本涵盖了各种自身免疫性肝病,内容全面翔实,文字叙述简明实用。因此,该书既可作为初涉肝脏病活体组织病理学领域的入门书,又可作为肝脏病专科医师系统学习自身免疫性肝病的参考书。在该书即将出版之际,谨以此序向各级消化病医师、肝脏病病理医师,特别是从事肝病诊治工作的临床医师推荐。

任 红

2011 年 2 月 1 日于重庆

自身免疫性肝病是指一组以肝脏病理损害和肝功能异常为重要表现的非传染性肝病,其发病机制可能与自身免疫有关,主要包括自身免疫性肝炎(autoimmune hepatitis, AIH)、原发性胆汁性肝硬化(primary biliary cirrhosis, PBC)和原发性硬化性胆管炎(primary sclerosing cholangitis, PSC)以及这三种疾病中任意两者的重叠综合征。还需要说明,目前临床上诊断的自身免疫性胆管炎(autoimmune cholangitis)可能是 PBC 的一种特殊表现形式或亚型。重叠综合征主要是指 AIH 与 PBC 或 PSC 的重叠。无论在理论上还是病理或临床上, PBC 与 PSC 的重叠仍难以定义。

自身免疫性肝病也是晚期慢性肝功能衰竭的主要病因之一,是西方国家进行原位肝移植的主要肝病之一。国内目前尚缺乏确切的统计学数据表明自身免疫性肝病发病率不断在增加,但我们临床发现和报告的病例较以往有较大幅度增多,一方面可能是由于各种外部环境因素的改变,导致发病率上升;另一方面是临床医师对该病的知识不断提高,各种检测手段(包括肝脏病理学检查)不断发展所致。

肝穿刺活组织病理检查,是目前诊断各种慢性肝损伤的重要依据。在对自身免疫性肝病的诊断认识过程中,肝脏的组织病理学起到重要作用。在临床工作实践中,肝脏病理学的改变有助于自身免疫性肝病的诊断,并对其临床治疗、预后判断起指导作用。AIH 的病理特点主要是肝小叶界面炎症,浆细胞浸润。而 PBC 则主要为免疫攻击肝内小胆管,淋巴滤泡的形成、肉芽肿性改变、胆管消失和新生胆管增生并纤维化。PSC 则主要是以围绕胆管的纤维化为特点。在国内开展肝脏活组织检查并不难,但各医院和相关临床工作者所面临的主要问题是缺少受过专业培训并具备一定专业诊断水平的肝脏病理专业人员。我们多年的临床实践提示,要对自身免疫性肝病进行深入研究,专业病理科医师的支持是重要的前提。近 5 年来,我们已进行肝组织穿刺 1000 余例,本书的病理图片均来自昆明医学院第二附属医院肝胆胰内科 / 云南省肝病研究中心的病理资料。

肝组织病理学对自身免疫性肝病的早期诊断具有重要意义,对转氨酶正常的 AIH 和血清抗线粒体抗体 M₂ 亚型(AMA-M₂)阴性的 PBC 的诊断具有特殊价值。自身免疫性肝病的早期诊断

和科学治疗,明显改善部分患者的预后。为此,我们组织相关临床和病理学专家编写此书,希望对相关专业的临床医师和病理科医师提高自身免疫性肝病的认识有所帮助。本书除附有大量病理学图片外,每一个章节后均附有典型病例,以期提高基层临床医师对自身免疫性肝病的理解和认识,并增加本书的可读性。我们对自身免疫性肝病的研究,得到云南省科技厅国际交流合作项目基金、云南省自然科学基金、云南省肝病研究中心专项基金等多项基金的支持和资助。本书的出版有幸请到《中华肝脏病杂志》总编辑任红教授作序、南京军区南京总医院病理学专家周晓军教授担任病理部分主审,还得到国内同行专家的帮助与支持,在此一并致谢!

杨晋辉 章宗籍

2011年4月10日

目录

自身免疫性肝病概述	1
一、自身免疫性肝病的概念	1
二、自身免疫性肝病的历史沿革	1
三、自身免疫性肝病特征概要	2
四、肝脏病理组织学与自身免疫性肝病	2

第一篇 基础篇

第一章 肝脏的结构和功能	7
第二章 肝脏免疫基础	26
第一节 免疫基础	26
第二节 免疫病理	32
第三节 自身免疫性肝病的诱发机制	39
第四节 免疫诊断	43

第二篇 病理篇

第一章 肝脏活体组织病理学检查在自身免疫性肝病中的应用	57
第二章 肝脏活体组织病理学检查的适应证及禁忌证	61
第三章 肝穿刺标本病理检验技术及应用	62
第一节 肝穿刺标本固定	62
第二节 肝穿刺标本脱水	63
第三节 肝穿刺标本透明	63
第四节 肝穿刺标本浸蜡	63
第五节 肝穿刺标本包埋	64
第六节 肝穿刺标本切片	64

第七节 肝穿刺标本染色	64
第八节 免疫组织化学	67
第九节 自身免疫性肝病免疫组织化学标记物	69
第四章 自身免疫性肝病的组织病理学	72
第一节 自身免疫性肝病的基本病理变化	72
第二节 慢性肝炎的分级分期	87
第三节 自身免疫性肝病组织病理学	93

第三篇 临 床 篇

第一章 自身免疫性肝炎	117
第一节 流行病学	117
第二节 病因及发病机制	117
第三节 临床表现及病理特点	119
第四节 诊断与鉴别诊断	120
第五节 治疗	123
第六节 典型病例	126
第二章 原发性胆汁性肝硬化	131
第一节 流行病学及发病机制	131
第二节 原发性胆汁性肝硬化临床表现与实验室检查	136
第三节 诊断与鉴别诊断	140
第四节 治疗	142
第五节 典型病例	144
第三章 原发性硬化性胆管炎	151
第一节 流行病学及发病机制	151
第二节 临床表现	152
第三节 诊断与鉴别诊断	154
第四节 小胆管PSC	154
第五节 治疗	155
第六节 PSC 典型病例	156
第四章 重叠综合征	160
第一节 AIH-PBC 重叠综合征	160
第二节 AIH-PSC 重叠综合征	162
第三节 PBC-PSC 重叠综合征	162
第四节 典型病例	165
第五章 自身免疫性肝病的诊断流程	168
第六章 自身免疫性肝病合并其他肝病及常见肝病自身免疫现象	169

第一节 自身免疫性肝病合并病毒性肝炎·····	169
第二节 自身免疫性肝病合并其他肝病·····	169
第三节 常见肝病自身免疫现象·····	170
第七章 自身免疫性肝病并发症的诊治·····	173
第一节 自身免疫性肝病常见并发症的诊治·····	173
第二节 CT 及 MRI 诊断 ·····	182
第三节 经颈静脉肝内门-体静脉分流术在肝硬化并门脉高压中的临床应用 ·····	188
第八章 自身免疫性肝病肝移植相关问题·····	207

自身免疫性肝病概述

肝脏是一个具有独特免疫学特征的淋巴样器官,也是自身免疫病较早侵犯的器官之一。对自身免疫性肝病(autoimmune liver diseases,AILD)的认识始于20世纪50年代。近50年来,随着对本病的认识逐渐深入,无论是发病情况、发病机制、临床特征还是诊断手段、治疗策略都有较大进展,解释了以往归为“隐匿性肝损伤”的大部分患者,并且由于及时的诊断和治疗,使得多数患者病情缓解、生活质量提高、生存期延长。因此,全面认识自身免疫性肝病对于早期正确诊断和治疗此类患者非常重要。

一、自身免疫性肝病的概念

肝病的发病中,免疫机制的参与非常重要。无论病毒性肝炎还是酒精性肝病都存在免疫异常。但通常所定义的自身免疫性肝病则特指一组疾病,包括自身免疫性肝炎(autoimmune hepatitis,AIH)、原发性胆汁性肝硬化(primary biliary cirrhosis,PBC)、原发性硬化性胆管炎(primary sclerosing cholangitis,PSC)以及兼有以上特点的重叠综合征(overlap syndrome,OS)。AIH以肝细胞损害为主,PBC和PSC以胆道损害为主,均与自身免疫功能异常相关。自身免疫性肝病是慢性疾病,有较长的自然病程,呈进行性发展,最终导致肝硬化、肝功能衰竭。

目前认为AILD是由于机体免疫系统对自身抗原免疫耐受被打破,诱发对肝脏的免疫攻击而致病。遗传易感性和环境因素是其启动因素,发病可能与感染、化学因素、细胞因子网络、自身抗原的分子模拟等因素有关。但具体病因与发病机制仍不清楚。

临床上AILD患者的表现缺乏特异性,最初常常出现疲乏、瘙痒、黄疸、腹痛等症状,生化检测常见肝功能异常。血清中出现自身抗体是其重要的特征,对诊

断和鉴别诊断均有重要意义,如ANA、SMA、AMA-M2等。肝脏组织病理学检查亦非常重要。

50年来,自身免疫性肝病的内科治疗已有很大进展。熊去氧胆酸(UDCA)、糖皮质激素、免疫抑制剂等的应用使很多患者的病情得到控制;权威研究机构也就自身免疫性肝病的标准化治疗做了大量的探索工作;但内科治疗并非根治性手段,仍有部分患者发展至终末期肝硬化。肝移植是内科治疗无效的终末期自身免疫性肝病患者的有效治疗手段。随着手术技术的成熟,术后原发病复发成为影响预后的关键因素,如何预防术后复发仍是有待解决的一大难题。

二、自身免疫性肝病的历史沿革

AIH报道于1950年左右,因与系统性红斑狼疮存在某些相似的临床表现和自身抗体,最初被称为“狼疮样肝炎”,也曾被称为“自身免疫性慢性活动性肝炎”和“HBsAg阴性慢性活动性肝炎”等。至1992年,在国际肝病专题研讨会上被命名为自身免疫性肝炎。

PBC最先发现于1851年,由英国Addison和Gull描述。1949年,Ahrens等根据本病的病理学和临床特点,命名为“原发性胆汁性肝硬化”。因为该病早期主要是肝内中小胆管发生炎症和破坏,导致胆汁排泄障碍,肝硬化是病情发展的最终结果,故根据其病理特点,有学者提出将该病命名为:慢性非化脓性肉芽肿性胆管炎。最近亦有学者认为应改名为:原发性胆汁性胆管炎。但因为历史和习惯原因PBC仍沿用至今。

PSC最早于1924年由法国学者Delbet提出。1929年JAB报道了一例溃疡性结肠炎患者胆汁性肝硬化,之后发现更多有肝损害的溃疡性结肠炎患者,

提示此类疾病常与炎性肠病伴行;1950年,Kimmelstiel报道了50例溃疡性结肠炎患者的肝损伤,包括胆管损伤和小叶间肝炎;1960年首次将此类疾病命名为“原发性硬化性胆管炎”;直到1970年,由于纤维内镜胆管造影的使用,使该病的诊断和治疗前进了一大步。

三、自身免疫性肝病特征概要

自身免疫性肝病在人口统计学特征、临床表现、生化特点、影像学表现及诊断、治疗、预后等方面均各有特点,见下表。

自身免疫性肝病特征概要表

	自身免疫性肝炎	原发性胆汁性肝硬化	原发性硬化性胆管炎
人口统计学	女性多见(4:1),任何年龄均可发病	女性多见(8:1),通常绝经后获得诊断	男性多见(2:1),与炎性肠病有关
症状	通常无症状,也可出现急性黄疸伴瘙痒或者上腹痛	通常无症状,典型症状有:疲乏、瘙痒,偶见脂肪性纤维瘤	经常无症状,也可表现为胆汁淤积、瘙痒、腹痛或黄疸
肝脏生化改变	转氨酶升高(丙氨酸氨基转移酶、天冬氨酸氨基转移酶)	胆汁淤积指标升高为主(碱性磷酸酶、 γ -谷氨酰转肽酶升高)	胆汁淤积指标升高为主(碱性磷酸酶、 γ -谷氨酰转肽酶)
经典升高的血清Ig	IgG	IgM	无特异性,升高的IgG可能意味着存在次级病因
自身抗体	抗核抗体、平滑肌抗体(I型自身免疫性肝炎),肝肾微粒体抗体(II型)	抗线粒体抗体(当抗线粒体抗体为阴性时,抗核抗体往往为阳性)	不存在特异性关联,抗核抗体和抗平滑肌抗体常阳性
经典组织学改变	界面性肝炎、小叶性肝炎、坏死/崩解、纤维化	淋巴肉芽肿造成汇管区小叶间胆管破坏,伴随胆管缺失和纤维化	胆管周围向心性纤维化、胆管缺失、胆管增殖
主要治疗方法	泼尼松和硫唑嘌呤为一线用药	熊去氧胆酸	无确切有效药物(除IgG4相关的硬化性胆管炎对类固醇敏感)
常规诊断	结合肝脏生化、免疫学和肝脏组织学发现	在抗线粒体抗体存在的基础上进行胆汁淤积检查	胆汁淤积检查结合影像学检查
预后	良好的长期生存	熊去氧胆酸治疗后生化指标改善的患者预后好	一旦出现症状,10年内有接近50%的患者需要进行肝移植

(引自 Decock S, McGee P, Hirschfield GM. Autoimmune liver disease for the non-specialist. BMJ. 2009 Sep 8;339:b3305. doi:10.1136/bmj.b3305.)

四、肝脏病理组织学与自身免疫性肝病

肝脏活体组织病理学检查在肝病的诊断和治疗中有重要价值。肝组织穿刺活检不仅是诊断AILD的重要手段,而且在鉴别诊断、病情分级、治疗方案选择及预后判断等方面均有非常重要的作用。肝组织学诊断优点突出,但同时也存在不足之处。为合理应用这一有创性手段,为临床诊断、治疗、预后判断服务,则需掌握肝穿活检的适应证、禁忌证,并对病理学制片过程、染色方法有一定了解。

自身免疫性肝病在肝组织病理学上有一定的特征性,如AIH特征性组织病理学特点是形成界面性肝炎;典型的PBC可见非化脓性肉芽肿;PSC肝组织病理改变特征性表现是胆管周围“洋葱皮”样改变。现阶段肝脏组织病理学改变对于AILD的诊断、鉴别诊断、病情分级及治疗方案的选择和预后判断均有价值。尤其是重叠综合征,同时具备了两种AILD的特征,治疗上需同时兼顾。因此,对于自身免疫性肝病而言,肝脏组织病理学检查显得尤为重要。

(唐映梅 李祥金 杨晋辉)

参考文献

1. Krawitt EL. Autoimmune hepatitis. *N Engl J Med*, 2006, 354: 54-66.
2. Czaja AJ, Manns MP, McFarlane IG, et al. Autoimmune hepatitis: the investigational and clinical challenges. *Hepatology*, 2000, 31: 1194-1200.
3. Feld JJ, Dinh H, Arenovich T, et al. Autoimmune hepatitis: effect of symptoms and cirrhosis on natural history and outcome. *Hepatology*, 2005, 42: 53-62.
4. Hennes EM, Zeniya M, Czaja AJ, et al. Simplified criteria for the diagnosis of autoimmune hepatitis. *Hepatology*, 2008, 48 (1): 169-176.
5. Czaja AJ. Performance parameters of the diagnostic scoring systems for autoimmune hepatitis. *Hepatology*, 2008, 48 (5): 1540-1548.
6. Manns MP, Czaja AJ, Gorham JD, et al. Diagnosis and management of autoimmune hepatitis. *Hepatology*, 2010, 51 (6): 2193-2213.
7. Kuntz E, Kuntz HD. *Hepatology Textbook and Atlas* (3rd edition) Springer, 2008, 675-710.
8. Invernizzi P, Battezzati PM, Crosignani A, et al. Peculiar HLA polymorphisms in Italian patients with primary biliary cirrhosis. *J Hepatol*, 2003, 38: 401-406.
9. Padgett KA, Selmi C, Kenny TP, et al. Phylogenetic and immunological definition of four lipoylated proteins from *Novosphingobium aromaticivorans*, implications for primary biliary cirrhosis. *J Autoimmun*, 2005, 24: 209-219.
10. Howel D, Fischbacher CM, Bhopal RS, et al. An exploratory population-based case-control study of primary biliary cirrhosis. *Hepatology*, 2000, 31: 1055.
11. Kaplan MM. *Novosphingobium aromaticivorans*: a potential initiator of primary biliary cirrhosis. *Am J Gastroenterol*, 2004, 99 (11): 2147-2149.
12. Matsumura S, Van de Water J, Kita H, et al. Contribution to antimitochondrial antibody production: cleavage of pyruvate dehydrogenase complex-E2 by apoptosis-related proteases. *Hepatology*, 2002, 35 (1): 14-22.
13. Ichiki Y, Selmi C, Shimoda S, et al. Mitochondrial antigens as targets of cellular and humoral autoimmunity in primary biliary cirrhosis. *Clin Rev Allergy Immunol*, 2005, 28 (2): 83-92.
14. Tinmouth J, Lee M, Wanless IR, et al. Apoptosis of biliary epithelial cells in primary biliary cirrhosis and primary sclerosing cholangitis. *Liver*, 2002, 22 (3): 228-234.
15. 李晓波. 原发性胆汁性肝硬化的自然史. 见: 邱德凯, 马雄. 自身免疫性肝病基础与临床. 上海: 上海科学技术出版社, 2006, 139.
16. Muratori P, Muratori L, Ferrari R, et al. Characterization and clinical impact of antinuclear antibodies in primary biliary cirrhosis. *Am J Gastroenterol*, 2003, 98: 431-437.
17. 李祥金, 杨晋辉. 原发性胆汁性肝硬化 AMA- M2 阴性患者的临床及病理特点. *世界华人消化杂志*, 2009, 17 (16): 1676-1679.
18. Kaplan MM, Gershwin ME. Primary biliary cirrhosis. *N Engl J Med*, 2005, 353: 1261-1273.
19. Weismüller TJ, Wedemeyer J, Kubicka S, et al. The challenges in primary sclerosing cholangitis-aetiopathogenesis, autoimmunity, management and malignancy. *J Hepatol*, 2008, 48 (Suppl 1): S38-S57.
20. Chapman R, Fevery J, Kalloo A, et al. Diagnosis and management of primary sclerosing cholangitis. *Hepatology*, 2010, 51 (2): 660-661.
21. Czaja AJ. Overlap syndrome of primary biliary cirrhosis and autoimmune hepatitis: a foray across diagnostic boundaries. *J Hepatol*, 2006, 44 (2): 251-252.
22. Beuers U. Hepatic overlap syndromes. *J Hepatol*, 2005, 42 (Suppl 1): S93-S99.
23. Floreani A, Rizzotto ER, Ferrara F, et al. Clinical course and outcome of autoimmune hepatitis/primary sclerosing cholangitis overlap syndrome. *Am J Gastroenterol*, 2005, 100: 1516-1522.
24. Graziadei IW, Wiesner RH, Marotta PJ, et al. Long-term results of patients undergoing liver transplantation for primary sclerosing cholangitis. *Hepatology*, 1999, 30: 1121-1127.
25. Albert J. Czaja Autoantibodies as Prognostic Markers in Autoimmune Liver Disease. *Dig Dis Sci*, 2010, 55: 2144-2146.
26. Boberg KM, Fausa O, Haaland T, et al. Features of autoimmune hepatitis in primary sclerosing cholangitis: an evaluation of 114 primary sclerosing cholangitis patients according to a scoring system for the diagnosis of autoimmune hepatitis. *Hepatology*, 1996, 23 (6): 1369-1376.
27. Beuers U, Rust C. Overlap syndromes. *Semin Liver Dis*, 2005, 25 (3): 311-320.
28. Decock S, McGee P, Hirschfield GM. Autoimmune liver disease for the non-specialist. *BMJ*, 2009, 339: 668-691.

第 一 篇

基 础 篇

第一章

肝脏的结构和功能

一、肝脏的位置

肝脏是人体内最大的消化腺,正常成人肝脏重约1200~1600g,平均为1500g,约占体重的1/50。小儿肝脏较大,可达体重的1/20。在新生儿期,肝脏体积可占腹腔容积一半以上。

肝脏位于右上腹横膈下,大部分位于右季肋区和腹上区,小部分位于左季肋区,大部分肝脏被肋弓所覆盖。从体表投影看,肝的上界与膈穹隆一致,在右腋中线平第7肋,右锁骨中线平第5肋,前正中线平胸骨体下端,向左至左锁骨中线附近平第5肋间;肝下界与肝前缘一致,在右侧与右肋弓一致,沿右肋弓下缘向左上行,至前正中线,超出剑突下约3~5cm,左侧被肋弓掩盖(表1-1-1)。

正常成人的肝脏,一般在肋缘下触不到,但瘦长体型、腹壁松软者,在深吸气时可于右肋缘下触及肝下缘,不超过1cm,剑突下不超过3cm,对于腹上角较锐瘦长体型者,甚至可在剑突下5cm触及肝下缘。如超出上述标准,应根据肝脏质地、表面及边缘是否光滑,有无压痛等情况判断是否存在肝位下移或肝脏肿大。幼儿的肝下缘位置较低,露出到右肋下一般均属正常情况。肝的位置随呼吸、体型、体位改变而略有差异,平静呼吸时肝下界呼吸活动度可达2~3cm。

二、肝脏的形态

肝脏呈不规则的楔形,活体时为红褐色,质软而脆,表面光滑。肝脏上面膨隆,与膈肌相接触,称为膈面(图1-1-1)。膈面上有矢状位的镰状韧带附着,借此将肝分为左、右两叶。右叶厚而大,左叶薄而小。膈面后部没有腹膜被覆的部分称裸区,裸区的左侧部分有一较宽的沟,称为腔静脉沟,内有下腔静脉通过。肝脏下面略凹,与一些腹腔脏器邻接,称为脏面(图1-1-2)。脏面中部有略呈“H”形的左、右纵沟及横沟。横沟称肝门或第一肝门,是肝固有动脉、门静脉、肝管、淋巴管和神经出入的部位。在肝门处,肝管、肝门静脉及肝固有动脉的位置关系,一般是左、右肝管在前,肝固有动脉左、右支居中,肝门静脉左、右支在后。左侧纵沟窄而深,前部有肝圆韧带通过,称肝圆韧带裂,后部容纳静脉韧带,称静脉韧带裂。右侧纵沟阔而浅,前部为一浅窝,容纳胆囊,称胆囊窝,后部有下腔静脉通过,称腔静脉沟。在腔静脉沟的上部,肝左、中、右静脉出肝后立即注入下腔静脉,临床上常将此沟上端称为第二肝门。

三、肝脏的分叶、分段

根据肝脏的外形,简单地将肝分为左叶、右叶、方叶、尾状叶四个叶。在肝的膈面,肝脏被镰状韧带分为

表 1-1-1 肝的体表投影

	右腋中线	右锁骨中线	前正中线	左锁骨中线
上界	第7肋	第5肋	胸骨体下端	第5肋间
下界	平右肋弓下		剑突下3~5cm	