

肝胆外科进修班 讲义汇编

译文

中国人民解放军第三军医大学

7.3

58

前 言

近年来，对肝脏疾病的研究，发展迅速。由于历史上的原因，对肝、胆疾病的命名，极为繁杂，标准亦很不一致。同时，随着研究工作的不断深入，新的诊断技术不断出现，对各种检查方法和试验的评价，亦各说不一。因此，很需要有一个国际上能普遍接受的统一的命名标准和诊断标准，同时亦需要对现有的各种检查技术作一中肯的评价。本书 (Diseases of the Liver and Biliary Tract; Standardization of nomenclature, diagnostic criteria, and diagnostic methodology. Government Printing Office, Washington, 1976) 是由美国 Fogarty 国际中心与世界卫生组织，组织国际上研究肝胆疾病的学者负责编写的，于1976年完成。本书对临床内科及外科均有实用意义。

由于译、校者的水平所限，文中可有未能完善无误地表达原书的内容，甚至可能有错误之处。如有错误，请参阅原著或所附之参考资料中之材料，加以更正。

译 者

1980-12-15

10085/25

内 容

命名和诊断标准

I 肝炎.....	1
II 纤维化.....	6
III 硬化.....	8
IV 胆汁郁积.....	12
V 肝局灶性病变.....	15
VI 肝血管病变.....	20
VII 代谢失调和脂肪肝.....	24
VIII 先天性及出生前后肝脏畸形.....	34
IX 肝脏和肝内胆管肿瘤.....	36
X 胆囊疾病.....	41
XI 肝外胆管疾病.....	44

诊断方法学

IX 肝和胆道的临床评价.....	47
XII 肝功能的评价.....	49
肝细胞.....	49
胆道.....	54
肝血管床.....	59
间质细胞, 包括免疫细胞.....	61
金属贮积疾病的特殊诊断试验.....	65
放射性同位素扫描.....	65
XIII 形态学评价.....	67
XV 确定诊断时的微生物学及毒物学方法: 原虫、蠕虫、真菌、衣形病毒、立克次体、病毒	
感染.....	69
参考文献.....	79—97

一九八一年十月廿九日

I 肝 炎

(Hepatitis)

“肝炎”这个词，虽然从字面上看含有肝脏炎症的意思，但习惯上它 also 指肝细胞的变性或坏死的改变，这些改变解释了主要临床表现。

伴随肝细胞改变的炎症，（至少在急性肝炎），通常是反应性的，临床上肝脏的肿大和疼痛，主要由于充血和水肿。慢性肝炎时炎症可以引起某些临床表现。

厌食、怠倦（较轻病例）、出血现象和昏迷（严重病例）是肝细胞改变引起的主要临床症状；同时也是所有的肝功试验异常的原因。

当有可能时，肝炎需标明其病原因素，虽然这在急性期常不能做到，并且慢性期时尤其困难。实际上，所有种类的肝炎有其共同的临床表现，从无黄疸型到黄疸型。后者常由于胆汁郁积引起，它反映肝细胞的分泌紊乱。

组织学改变多样，从局部肝细胞坏死，一般伴有轻度临床症状，到伴有较严重的临床表现及容易变成慢性化的广泛的连接中央和脉管区间的桥状坏死。累及一小叶所有肝细胞大片坏死时，通常有最严重的临床症状。

070 急性病毒性肝炎 (Acute Viral Hepatitis)

不用：慢性顽固性肝炎 (Chronic persistent hepatitis)，慢性活动性肝炎 (Chronic active hepatitis)，肝炎后肝硬化 (Posthepatic cirrhosis)，以及其它已知的或难推测的后遗症。

无昏迷

070.1 急性病毒性肝炎 A 型 (Acute Viral Hepatitis, Type A)

不用：传染性肝炎 (Infectious hepatitis)；可传染肝炎 (Infective hepatitis)；IH（传染性肝炎）；Botkin's 病；短潜伏期肝炎；MS-I 肝炎；澳大利亚抗原阳性肝炎。

【定义】：由肝炎 A 病毒引起的肝脏急性坏死

和炎症，症状发生于感染后 15~45 天，一般传播途径是粪便→口。

【临床标准】：最通常是在儿童期感染，一至几周后完全恢复。前驱症状突然出现，症状有疲倦、食欲丧失、恶心、呕吐、腹痛及肌肉痛。黄疸期之前先有解棕褐色尿，肝脏可以触及并有触痛。

【功能标准】：血清天门冬氨酸氨基转移酶 (SGOT, SGPT)，以及由于肝细胞损害释放的其它酶均升高。典型的 SGPT 水平比 SGOT 更高。在因有接触史而受检查的无症状的人，这些酶升高，可能是唯一的异常。尿中有胆红素，在多数有症状的感染者血清胆红素水平升高。血细胞计数正常，但可能有一定比例的非典型淋巴细胞。血清胆酸升高和主要由肝排泄的染料廓清率异常。

【形态学标准】：散在的或融合一起的肝实质细胞变性或坏死的分布广泛，但常常主要在小叶中央，伴有主要为单核细胞的炎性渗出物。损伤引起气球样细胞，嗜酸性体，并一般伴有肝实质再生的现象，肝细胞损害，多形性、单个细胞坏死、细胞浸润以及窦状隙内衬细胞增生、门管区淋巴细胞、浆细胞和组织细胞积聚。可以有或无大片坏死、胆汁郁积、碎片状坏死。

【病原学标准】

1. 阳性的放射免疫测定，免疫血球粘附，抗病毒 A 肝炎抗体的补体结合试验。抗原是从人的粪便或从患有人肝炎 A 病毒的土拨鼠肝中制备。

2. 疾病早期，用免疫电子显微镜检查粪便，可发现病毒样颗粒。

3. 用放射免疫测定，免疫电子显微镜和免疫粘附血球凝集试验测定血清或肝脏中肝炎 A 病毒抗原阳性。

4. 如果未作病原学检查时，只有在流行病学环境中涉及 A 型肝炎病毒时，才能作出 A 型肝炎的诊断，它包括一定时间的密切接触，特别是当某一地区范围的暴发时，有其它的病例，有同时接触同一病原（食物或注射）而没有 B 型肝炎的证据者。

070.3 急性病毒性肝炎B型 (Acute Viral Hepatitis, Type B)

不用：血清性肝炎 (Serum hepatitis)；同种血清性肝炎 (Homologous serum hepatitis)；接种性肝炎 (Inoculation hepatitis)；输血后肝炎；长潜伏期肝炎；MS—2 肝炎；澳大利亚抗原阳性肝炎。

【定义】：由肝炎B病毒引起肝脏急性坏死和炎症，传染后25~180天出现症状。一般传播途径是皮肤接种或密切接触。

【临床标准】：具体病例与A型肝炎不能区别，但当起病慢、出现血清病症状或关节炎时，临床上可怀疑为B型急性病毒性肝炎。

【功能标准】：同A型肝炎。

【形态学标准】：同A型肝炎。

【病原学标准】：

1. 急性发病时，血清中可查到HBsAg，随后消失。HBsAg的存在和持续性与急性感染相一致。后期，HBsAg阳性并不是急性发作的病原诊断。

2. 在康复时，B型肝炎抗原的抗体 (HBsAb) 首先出现或效应显著增加。

3. 血清及/或肝组织中存在HBcAg和/或HBcAb。

070.5 急性病毒性肝炎非A非B型 (Acute Viral Hepatitis Not Specifiable as Due to Hepatitis A Virus or Hepatitis B Virus)

【定义】：组织学或临床上与肝炎A病毒或B病毒引起的肝脏急性坏死和炎症没有区别，而血清学检查A和B病毒均为阴性。

有昏迷

070.0 急性病毒性肝炎 A型

同义词：爆发性A型肝炎 (Fulminant type A hepatitis)；肝性脑病A型肝炎。

【定义】：由肝炎病毒A引起肝脏相当严重的坏死，致肝脏所合成的蛋白(如凝血酶原)的障碍，以及不能对可引起脑病的物质进行代谢和解毒。

070.2 急性病毒性肝炎 B型

同义词：爆发性B型肝炎，肝性脑病B型肝炎。

【定义】：肝炎B病毒引起的肝脏相当严重的坏死及合成、代谢和解毒功能的损害。

070.4 急性病毒性肝炎 非A非B型

【定义】：在病程中有相当严重的肝脏坏死，

严重地损害肝脏的合成、代谢及解毒功能。

伴有全身性病毒和病毒样感染的肝炎

060.9 黄热病肝炎 (Yellow Fever Hepatitis)

【定义】：由B族虫媒病毒 (Flavovirus febricis) 引起肝脏坏死和炎症。在南美洲和非洲是地方性动物病。由蚊子散发地传播给人，偶尔出现流行。

075.9 传染性单核细胞增多症肝炎 (Infectious Mononucleosis Hepatitis)

【定义】：由 Epstein-Barr (EB) 病毒引起肝脏炎症和坏死。此病毒是人的疱疹病毒4。此病见于青春期和年青人。病毒由经口接触传播，偶尔输血传播。

771.1 078.59 巨细胞病毒肝炎 (Cytomegalovirus Hepatitis)

【定义】：由巨细胞病毒 (CMV) 引起肝脏炎症和坏死，此病毒是人的疱疹病毒5。此病可能像单核白细胞增多症，或者临床上以肝炎出现。病毒由经口接触或输血传播。此病也可作为先天性和新生儿的感染时多器官受累的一部份。

771.2 054.7 人疱疹病毒1肝炎 (human herpes virus 1 hepatitis)

【定义】：肝脏坏死和炎症并有全身性侵犯，作为新生儿或偶尔见于有免疫障碍的成人的感染的一部份

771.09 先天性风疹肝炎 (Congenital Rubella Hepatitis)

【定义】：肝脏炎症作为先天性风疹综合征的一部份。

077.29 柯萨奇 (Coxsackie) 病毒肝炎

【定义】：肝脏的炎症和局部坏死作为新生儿全身感染的一部份。

720.7 流行性腮腺炎肝炎 (Mumps Hepatitis)

【定义】：由腮腺炎病毒所致肝脏炎症和坏死，一般因腮腺和其它器官受累而被发现。

下面标准适用于伴有全身病毒感染和病毒样感染有关的肝炎：

【临床标准】：症状和体征可能主要是那些全身感染或肝炎。照定义来说，多数无黄疸，突出的临床征象是由病原所决定。由EB病毒或巨细胞病

毒引起的传染性单核白细胞增多综合症：长期发烧，咽部渗出物，淋巴结肿大和脾肿大是值得怀疑的依据。鸚鵡热和Q热时，高热及肺炎可能是突出的。除单核白细胞增多症和黄热病外，这些病毒易在新生儿和有细胞免疫抑制的人引起肝炎。

【功能标准】：作为肝功能指标的血清酶活性呈中等障碍很常见于某些感染（如单核白细胞增多症）；但在另一些（腮腺炎，柯萨奇病毒感染）却少见或轻微。更严重损害则引起血清胆红素升高。

【形态学标准】：在单核细胞增多综合症，门管区和窦状隙单核细胞浸润比肝实质细胞坏死更突出。在其它的感染，可能是局限性的或弥漫性的损害。这取决于感染原和感染的严重性。

【病原学标准】：病原特征可从其它器官的侵袭和临床症状群来推测（如胸痛，肺炎）。分离病原或抗体效价的改变使疾病得到证实。对能产生慢性病毒血症的疾病源（如巨细胞病毒），或从潜伏期激发者（如腺病毒），在确认病原学的关系时必须谨慎小心。

571.1 酒精性肝炎(Alcoholic Hepatitis)

同义词：酒精性脂肪坏死病(Alcoholic steatonecrosis)；硬化性玻璃样坏死(sclerosing hyaline necrosis)。

【定义】：酒精中毒，嗜酒者的肝脏急性或慢性炎症性的损害，它可能是进行性的或可逆性的，不一定都有脂肪性变、纤维化或酒精性肝硬化，虽然它经常伴有这些改变。

【临床标准】：通常表现有黄疸，腹部不适，常有发烧、白细胞增多和腹水，轻度病例可没有这些症状，尽管存在组织学上的损害。

【功能标准】：有典型的肝实质损害的功能障碍，SGOT轻度至中度升高（一般少于6倍），但比SGPT高。偶尔血清碱性磷酸酶呈不相称地升高。低凝血酶原和低蛋白血症常见。严重者，表示预后不好，可有由于小叶中央纤维化或肝硬化引起的门脉高压及其临床表现。

【形态学标准】：透明物，如果不伴有肝硬化，位于小叶中央区，否则，呈弥漫性分布；肝细胞气球样形成，肝细胞坏死，并有多核白细胞浸润；小叶中央纤维化并常伴有脂肪性变；对自身肝有淋巴细胞毒性。

【病原学标准】

1. 急性或慢性酒精中毒史，

2. 无小肠短路手术史，无原发性胆汁性肝硬化，无肝豆状核变化及其它能类似酒精性肝炎的形态学表现者。

3. 疾病的早期或晚期，用补体结合试验或免疫吸附红细胞凝集试验，测定血清中有酒精透明物质(AH)的抗原(AHAg)或抗体(AHAb)。

573.3 药物引起的肝炎—由于中毒，可预知的。

【定义】：由于药物的直接毒效或药物代谢产物的毒性引起的急性肝坏死或脂肪性变，或有纤维化的慢性肝损害。毒性取决于药物的剂量和肝脏对药物代谢的机理。

【临床标准】：临床表现视药物和肝损害的性质有不同。6-MP或过量的acetaminophen引起肝退行变性、坏死的肝细胞损害的临床特征；包括黄疸和肝衰。Acetaminophen过量者，临床表现可出现在服药后2~3天。由四环素引起急性脂肪性变的表现为轻度黄疸和迅速衰弱。由甲基嘌呤引起的慢性脂肪性变和肝硬化，表现为肝肿大和肝硬化临床症状群。

【功能标准】：急性肝细胞损害的生化表现，如SGOT和SGPT升高，高胆红素血症常常非常显著，低凝血酶原血症常见。严重者，预后不良。慢性脂肪性变和纤维化的生化改变一般是轻微的。

【形态学标准】：由药物引起的肝坏死可以是弥漫性的，也可以为多数局灶性和散在的嗜酸性小体，并伴有较轻的炎症反应。胆汁郁积可能很突出（如6-MP黄疸）。肝细胞坏死可能是区域性的如acetaminophen引起的损害，坏死在小叶中央区；硫酸低铁中毒，坏死在周围。四环素中毒特点是小滴状脂肪性变。药物中毒引起慢性的肝脏疾病的特征是脂肪性变，纤维化和肝硬化。同时可伴有明显的门管区炎症。

【病原学标准】：与能致肝脏中毒的药物接触或药物过量。

由于体质原因，不能预知的

【定义】：由于对药物过敏或异常代谢产物不良反应引起的一种肝细胞急性变性或坏死，或是一种慢性的伴有纤维化的炎症坏死病灶。过敏反应可以由于药物作为一种抗原或形成化学反应产物与组织分子共价结合。

【临床标准】：肝损害的象征可以类似病毒性

肝炎,伴有不同程度的肝细胞损害,包括肝衰和有致命后果的可能性;或像阻塞性黄疸那样以明显黄疸和搔痒(见肝内胆汁郁积症)作为其突出症状。发烧、皮疹、酸性细胞增多出现在肝损害之前,有药物接触史,以及用药后出现肝损害时间的比较短暂(少于4周)是药物过敏的证据。当缺乏以上情况时,则其机制为异常代谢产物可能性大于过敏。此种情况下的肝损害是由于产生肝毒性代谢物所致。

【功能标准】:急性肝细胞型生化改变类似急性病毒性肝炎,有SGOT和SGPT升高,硷性磷酸酶中等升高。低凝血酶原血症常见,如为严重者,预后不良。慢性肝细胞损害则类似慢性活动性肝炎。胆汁郁积型者转氨酶一般轻度升高,而硷性磷酸酶显著上升。

【形态学标准】:药物引起的改变是不能预知的,并且多样化,病变的图像包括胆汁郁积、炎症和肝细胞损害。急性肝细胞型特点为弥漫性退变及坏死和嗜酸性小体,伴有不同程度的单核细胞和嗜酸细胞的炎症反应。有些损害(如氟烷)的坏死区有明显的局限性,呈小叶中央性或中区性(mid-zonal)。慢性药物性肝炎显示慢性的门脉区及其周围浆细胞,嗜酸性细胞和淋巴细胞的集聚。常有肝细胞变性,局灶坏死和嗜酸性小体。

【病因学标准】:

1. 与报导的大量的引起肝脏损害的药物中之一的接触史,尤其氟烷,异烟肼,抗抑郁药物,氧非那西林以及 α -甲基多巴等。
2. 无病毒性肝炎或其它肝病的依据。
3. 过敏的全身症状和组织学依据(发烧、皮疹和血或组织内嗜酸性细胞增多)有助于诊断,但不一定都需要存在。
4. 只有当开始时病症不像病毒性肝炎以及继续使用该项药物是必须的情况下,才能考虑给予一试验剂量来证实被怀疑的药物的作用。

573.3 中毒性肝炎 (Toxic Hepatitis)

由化学制剂和毒物引起

由放射引起

【定义】:肝细胞损害只伴有轻度或无炎症反应。一般是意外事故或自杀而摄食或吸入肝脏毒物,并且常常是家庭的或工业危害的结果。毒物可以是矿物质,合成或植物源的。

【临床标准】:临床症状不一,取决于毒物的

性质,损害的突然性以及病人个体的易感性。氯化碳氢化合物,元素磷以及瓢蕈类(或有关的毒蕈)的急性中毒。在肝病明显之前有1~2天的恶心、呕吐、腹泻和循环虚脱。肝损害的特点为黄疸,出血现象和肝衰,常伴有肾衰。死亡率决定于毒物剂量、接触环境和事前病人状况(如酒精中毒),死亡率从四氯化碳中毒的10%(主要肾衰)到元素磷和肝毒性的蕈中毒的50%。

【功能标准】:急性肝细胞坏死的生化表现有SGOT和SGPT显著地,而常常暂时的升高。高胆红素,血浆凝血因子降低(包括凝血酶元)和硷性磷酸酶轻微增加。

【形态学标准】:四氯化碳、其它碳氢化合物和瓢蕈中毒时,一般是肝小叶中区,偶尔是大块的肝坏死,常有脂肪性变。元素磷中毒主要病变是弥散性的脂肪性变,常有坏死。坏死可能伴随着炎症反应。

【病因学标准】

1. 与肝毒物接触史。
2. 急性肾脏损害和肾衰的证据。
3. 病人的体液或组织内有毒物的证据。

571.4 慢性肝炎 (Chronic Hepatitis)

【定义】:肝炎至少持续6个月无改善,有的是相对地良性的(慢性顽固性肝炎 chronic persistent hepatitis),而有的慢性活动性肝炎可发展成肝硬化。此类肝炎,血清中有肝炎B病毒抗原,因此认为是急性B病毒肝炎的后遗症。有些例子则推测A病毒是其原因,特别是当它跟随在一次急性流行性肝炎暴发后发生。另一些病人自体免疫既不能除外,也不能被证实。一些人认为当有一定滴定度的非器官特异性免疫血清学标记(平滑肌抗体)时,是属于一种特殊的病原。相同的临床表现、肝功改变和形态学征象,也可见于某些药物性肝炎、酒精性肝炎或其它疾病,如Wilson's病。

571.40 慢性顽固性肝炎 (Chronic persistent Hepatitis)

【定义】:肝损害无特异的形态学改变,长期的后遗症未定。很少有发展成慢性活动性肝炎,另外一些可能代表静止期(自发出现或治疗的结果),或较为活动性的疾病。某些情况下与慢性活动性肝炎难以区别。

【临床标准】:病人可以无主诉,有的病人有疲乏、体重下降、轻度腹痛,偶尔肝轻度肿大或有

触痛。可有急性肝炎的病史。

【功能标准】：除血清转氨酶中度 (< 5 倍) 和不恒定的升高外，常用的肝功能试验正常。血清 γ -球蛋白浓度无显著升高。

【形态学标准】：门管区炎性圆形细胞浸润，界板只有很轻的或无碎片性坏死，有时伴有局灶性坏死及肝细胞的气球样变，与急性病毒性肝炎类似，但较轻。

【病因学标准】：

1. 有血清学病原证据的 A 或 B 型急性病毒性肝炎的后遗症者。

2. 其它病因未确定。

571.41 慢性活动性肝炎 Chronic Active hepatitis

同义词：慢性活动性肝病 (Chronic active liver disease)；慢性侵袭性肝炎 (Chronic aggressive hepatitis)；活动性慢性肝炎 (Active chronic hepatitis)。

不用：亚急性肝炎 (Subacute hepatitis)；亚急性肝坏死 (Subacute hepatic necrosis)。

【定义】：肝脏持续发展的炎症病变，可发展至较严重的病变 (肝硬化)，持续不变或消退 (自发或在治疗下)。

【临床标准】：起病可能隐匿或似乎是突然的。可以有急性病毒性肝炎史。症状可以没有或不典型 (厌食、疲乏、腹部不适等)。但严重病人有黄疸，腹水，肝脾肿大以及其它肝实质损害或门脉

高压的症状。这些现象是联接门管区和中央区坏死 (桥状坏死) 或邻接的肝小叶的全部坏死或肝硬化的特征。常有全身症状 (关节痛、皮疹、发烧等)。有的病人有其它器官炎症性疾病 (肠道炎性疾病，甲状腺炎，硬皮病，干燥综合征 (sicca complex) 等)。

【功能标准】：肝功试验结果明显异常，血清转氨酶和血清 γ -球蛋白尤其显著升高，几种非器官特异性的免疫血清学试验可以呈阳性 (红斑狼疮细胞试验，抗核抗体，平滑肌抗体和线粒体抗体)。血清免疫球蛋白，尤其 IgG 经常升高。较严重病例血清白蛋白浓度下降，凝血酶原时间延长。有门脉高压症者，一般表示肝硬化。

【形态学标准】：门管区圆形细胞浸润，并有中等度至严重的肝细胞碎片性坏死，从界板向外伸至肝实质内。肝小叶中可有与急性 B 型肝炎相似的改变，并有郁胆，坏死可能联接小叶间的门管区或肝静脉 (架桥坏死 (Bridging necrosis))，或且广泛地累及相邻的肝小叶引起塌陷 (多小叶性坏死 (Multilobular necrosis))。后续的发展包括肝硬化 (有或无活动性肝炎)，不同活动程度的持续性肝炎，完全消退或遗留疤痕 (分隔形成)。

【病原标准】：

1. 有血清学证实的 A 或 B 型急性病毒性肝炎的后遗症者。

2. 其它未肯定的病因。

II 纤维化

(Fibrosis)

纤维化是指胶原结缔组织增多，它可由于原有纤维的萎缩(被动)或新生成的纤维(主动)。纤维结缔组织主要由纤维硬蛋白胶元组成，具有羟脯氨酸(hydroxyproline)和羟赖氨酸(hydroxylysine)和69—mm周期的特征。它包埋在由蛋白多糖(proteoglycans)和糖蛋白(glycoproteins)形成的基质中。成纤维细胞从事于结缔组织成分的生物合成，并和与其它间质细胞一起完成纤维结缔组织的生物降解(biodegradation)。这两个过程的平衡决定存在纤维的数量和特征。正常时，门区和小叶的结缔组织的更换是很慢的。持续的肝细胞损害，加速其生物合成，尤其小叶胶元，它的分解代谢因不同程度的炎性细胞浸润而异的。纤维化是许多肝脏疾病所伴随的解剖表现，只在罕有的情况下它是疾病的主要特征。

对于肝功能的影响，纤维化的部位比它的范围更重要。细胞周围纤维化扰乱肝细胞功能，例如慢性肝病时，形成异常的肝窦状隙基底膜，则抑制血液和肝细胞之间的液体交换。而明显的肝细胞周围纤维化，则导致肝细胞的萎缩。只要小叶结构保护好，一般说，肝循环很少受抑制，主要例外是肝静脉分支周围纤维化。如酒精中毒，中央透明性硬化时引起的血液流出道障碍。门脉纤维化少有导致门脉高压，常见的例外是血吸虫病(它使门静脉血管床阻塞是主要的)、先天性肝纤维化、以及罕见的类肉瘤病或原发性胆汁性肝硬化的硬化前期。胆汁流障碍引起周围胆汁郁积，出现于原发性或继发性胆汁性肝硬化。轻度的胆流改变，反映在血清中硷性磷酸酶活性升高，可出现于肉芽肿病，如类肉瘤病和结核病。

下面纤维化的分类是根据病因学来分的，各种致病因素是依伴随的表现来认识。

1751.6 先天性肝纤维化 (Congenital Hepatic Fibrosis)

不用，肝纤维囊性病(Fibrocystic diseases of the liver)，肝小囊性病(microcystic di-

sease of the liver)，肝内胆管纤维腺瘤(Intra-hepatic biliary fibroadenomatosis)

【定义】：门脉和门脉周围成熟结缔组织增多，未打乱小叶结构，但门静脉血流受到影响，与肝脏先天性囊性病和错构瘤有关。它一般伴有肾髓质肾小管囊性扩张及肾皮质囊肿。一种婴儿型，没有门脉高压，而伴有婴儿多囊肾。

【临床标准】：主要发生在儿童和青春期，尽管没有肝硬化，常伴有窦前性但有时窦后性的门脉高压，引起脾肿大及食管静脉曲张出血。可能有肝内胆管扩张及胆管炎。

【功能标准】：尽管没有肝功损害，但有门静脉压力高(从脾静脉或脐静脉测量)。

【形态学标准】：门区和小叶周围纤维化，包围着增生的胆管和小胆管，胆小管内常含有浓缩的胆汁。小叶结构不受扰乱。肝静脉不受纤维化区的牵扯。门静脉小支可显增生、受压或缺如。肝动脉分支可能增多。

【病因学标准】：可能是常染色体隐性遗传表现。

接触化学制剂和药物

继发于肝实质的改变，Thorotrast、乌拉坦、砷剂或氯化乙烯接触后原发于小叶内或门区纤维化。

571.1 滥酒 (Alcohol Abuse)

开始为小叶中央性。见I章。

内生的物质和金属的沉积：

209.0 髓样化生 (Myeloid Metaplasia)

272.7 Gaucher's病 见VIII章。

271.0 糖原贮存病IV型 (Glycogen Storage disease, Tpey IV) 见VIII章。

275.1 Wilson's病 见VIII章。

275.0 肝实质铁超载的初期 (血色素沉着症-hemochromatosis)由先天性铁代谢紊乱引起。

282. — 先天性贫血伴有过度红细胞生成(引起脾肿大和食道静脉曲张出血)。

275.0 输血性血色症(Transfusional Hemochromatosis) 见Ⅶ章。

饮食摄取过多

营养不平衡

1. 小儿营养不良伴有脂肪性变, 伴有门管区星状纤维化。

278.2 2. 维生素A过多症(Hypervitaminosis A)

病毒感染后, 因A型和B型病毒性肝炎继发肝实质损害, 见Ⅰ章。

细菌感染后, 继发肝实质损害或肉芽肿, 见Ⅴ章。

梅毒感染后, 分叶肝(hepar lobatum)见Ⅴ章。

寄生虫感染后, 继发肝实质损害或血管阻塞, 有不规则排列的细漏(孟氏血吸虫病—Schistosoma mansoni) 见Ⅴ章。

576.2 胆道梗阻, 继发于胆道和肝实质损害, 见Ⅴ章。

循环障碍, 由于:

1. 体循环被动性充血。

2. 肝静脉疾病,

3. 下腔静脉隔膜,

4. 充血性纤维化(见充血性肝硬化)继发于肝实质损害或压力增加或低氧症: 亦发生于电离辐射引起血管纤维化。

病因未确定的

571.6 原发性胆汁性肝硬化前期(见原发性胆汁性肝硬化)

452 肝门脉硬化症(Hepatoportal Sclerosis)

同义词: 肝闭塞性门静脉病(Obliterative portal venopathy); 肝脾纤维化(Hepatolienal fibrosis); 特发性门脉高压(Idiopathic portal hypertension);

不用: 非硬化性门脉高压(Noncirrhotic portal

hypertension); Banti's 综合征; 热带脾肿大(Tropical splenomegaly); 脾性贫血(Splenic anemia); 硬化性脾肿大(Cirrhotic splenomegaly); 孟加拉脾肿大(Bengal splenomegaly)。

【定义】: 门静脉纤维化以及常常隔膜性纤维化, 伴有门脉高压, 主要发生在热带地区男性成年人。

【临床标准】: 起病缓, 巨脾而无肝肿大, 食管静脉曲张出血; 常有贫血, 白细胞和血小板均减少。

【功能标准】: 脾门静脉造影显示门静脉肝外部分扩张、弯曲, 并有许多侧支。但肝内门管是狭窄的并逐渐变细。脾脏血流显著增加, 肝脏血流正常或有时升高, 出现窦前性门脉高压。生化试验除BSP滞留试验外, 一般均正常。

【形态学标准】: 早期, 肝表面光滑, 组织学上: 楔形活检显示有许多中央静脉靠近门管和有多数门静脉支。晚期, 肝表面有皱纹并有放射状纤维化, 但无结构的紊乱。外科手术标本可见较大的门静脉分支, 其内膜增厚, 有时有血栓形成后重沟通, 针刺活检标本, 较小的门静脉分支, 几乎无改变。

【病因学标准】: 门静脉分支的改变是原发的还是继发于门脉高压还不清楚, 门脉高压的机制未确定, 因为不可能是肝脏的血流供应增加。

无坏死性化学性纤维化, (Chemical-Induced Fibrosis Without Necrosis)

【定义】: 整个肝脏并侵犯门静脉分支, 呈不同程度的不规则的纤维化, 伴有肝表面及包膜下增厚及局限性窦前性纤维化。

【临床标准】: 通常无症状, 可以有脾肿大和门脉高压的表现, 偶尔有心脏扩大及高心排出量。

【功能标准】: 腹腔镜和血液动力学检查有门脉高压的表现。ICG清除率异常。

【形态学标准】: 门区周围和包膜下纤维化, 胆管增生和紫癜肝炎(Peliosis hepatitis) 及不典型肝窦状隙细胞。

【病因学标准】: 与氯化乙烯接触8年以上: 砷和其它毒物也有此损害, 此损害可能与肿瘤形成有关(见恶性血管内皮瘤)。

III 肝 硬 化

(Cirrhosis)

肝硬化这个词应用于一种病变，它除了明显的纤维化之外，还有另外的征象，特别是肝实质小结节。组织学上，肝硬化的定义是有广泛的纤维化以及再生性结节的肝小叶实质结构的改变。肝纤维化侵及肝的各部分，虽然并不一定累及各个结节，有广泛的结缔组织间隔，它联结中央与门脉管道，并含有输入与输出血管系统间的吻合支。结节是肝实质的一部份，由一叶（单小叶）或几个小叶（多小叶）组成，肝硬化时由结缔组织层将其与周围实质分开。结节内结构受到如此破坏，以致原来的小叶结构不再存在。结节与结节间的肝细胞亦各异。在同一或不同的结节内可能表现不同程度的再生，常见为不只单层肝细胞厚度的肝板。

肝硬化是由多种病因引起的慢性肝炎的后期阶段。包括那些尽管有一些慢性炎症依据，但不能用肝炎这个词的疾病，如铁过多病，及其它代谢性或遗传性疾病。有慢性肝炎的肝功改变和形态学改变的基础，那么即可作慢性肝炎的诊断。如果以硬化为突出（肝血液动力学改变和细胞量减少），则认为肝硬化。交叉是常有的，而在具体病人的决定是带主观的。更有的先驱病变已消退，而留下不同严重程度疤痕的阶段，即肝硬化。

肝硬化的分类，曾有争论。因为在同一器官的不同部位有不同的组织学改变，但病原学通常并不决定病变的主要特征，所以一些学者主张肝硬化作为一个疾病而不再分细。甚至在病程中一种形态可发展成另一种形态，例如小结节肝硬化可发展成大结节性肝硬化。由于不同病因的慢性肝炎引起的肝硬化，可有慢性肝炎的表现，并反映出其开始的损害。下面形态学分类是常用的，但几乎没有什么实用上优点。

小结节性 (Micronodular) 肝硬化

不用：不规则 (Irregular) 肝硬化；分隔均匀 (Septal, uniform) 肝硬化；单小叶 (Monolobular) 肝硬化；门脉性 (Portal) 肝硬化；雷纳克氏

(Laennec) 肝硬化；

【定义】：小结节性肝硬化特点为：(1)，小结节几乎一样大小，一般直径不超过1厘米，只偶尔有门管和肝静脉。(2) 分隔几乎一样宽。

大结节性 (Macronodular) 肝硬化

不用：坏死后 (Postnecrotic) 肝硬化；不规则 (Irregular) 肝硬化；多形性 (Variform) 肝硬化；萎缩后 (Postcollapse) 肝硬化。

再分成有广泛区域萎缩 (坏死后, Nagayo A型) 和无萎缩的 (肝炎后, Nagayo B型)。并无何可取之处。

【定义】：结节大小不一，大者直径可达5厘米，很多是多小叶性的，宽分隔常见。个别病例肝脏明显畸形，特别是在左叶。

大小结节混合型 (Mixed

macro-and Micronodular) 肝硬化

不完全分隔肝硬化

不用：肝炎后肝硬化 (Posthepatic)

【定义】：大小结节内再生征象不明显 (即多于一层细胞的肝板)，但穿过肝实质的分隔明显，一些分隔中断，不连接中央与门脉管道。

先天性肝硬化

448.0 遗传性，出血性，毛细血管扩张病 (Hereditary Hemorrhagic Telangiectasis Rendu-Osler-Weber disease)

先天性代谢障碍 (Errors of inborn metabolism)

271.19 半乳糖血症 (Galactosemia) 见VII章

271.039 IV型糖原贮存病 (Type IV Glycogen Storage Disease)

270.29 酪氨酸病 (Tyrosinosis) 见VII章

271.29 遗传性不耐果糖病 (Hereditary Fructose Intolerance)

273.8 α -1-抗胰蛋白酶缺乏病 (Alpha-1

antitrypsin Deficiency) 见Ⅷ章。

285. 282.49 地中海贫血及其它遗传因子决定的贫血

转铁蛋白贫血及维生素 B₆ 依赖性贫血 (Transferrinemia and Pyridoxine-Dependent Anemia)

270.49 高蛋氨酸血症 (Hypermethioninemia)

275.19 Wilson's病 见Ⅶ章

275.09 铁超载 (Iron Overload) (血色素沉着症)

囊性纤维化所致不完全性胆汁性肝硬化

【定义】：局灶的促硬化改变，伴有在扩张的胆小管内浓缩的PAS阳性物质，胆小管周围纤维化和胆小管增生。

药物和化学物质引起肝硬化

已知的中毒损害后，如用氨甲喋呤治疗后，接受霉菌毒素或植物性毒素引起的肝硬化

不能预知的损害后，如对 Oxphenisatin (单氨氧化酶抑制剂) 和氟烷的反应。

571.2 酒精性肝硬化 (Alcoholic Cirrhosis)

同义词：有肝硬化的酒精性肝病 (Alcoholic liver disease with cirrhosis)

不用：嗜酒者肝硬化 (Cirrhosis of the alcoholic)；雷纳克氏肝硬化 (Laennec cirrhosis)；营养性肝硬化 (nutritional cirrhosis)。

【定义】：过量饮酒者有 10% 发生肝硬化，酒精性肝炎是它的前驱，酒精性肝炎和肝硬化常共存。

【临床标准】：临床症状不一，从没有任何表现到肝衰的症状和体征，如黄疸，食管静脉曲张，腹水，凝血缺陷和神志改变。常见有叶酸和维生素 B₁₂ 缺乏的营养不良的表现。肌病 (Myopathy) Dupuytren's 挛缩，蛛砂掌，蜘蛛痣，男子女性型乳房发育，腮腺肿大，脱毛，睾丸萎缩等也是常见症状。

【功能标准】：肝功不全的实验证据，一般是由于伴有酒精性肝炎、胃肠出血或败血症造成缺氧性损害的结果。血清 SGOT 一般比 SGPT 高，但甚至到肝细胞坏死时，转氨酶活性可相对地降低。血清 γ-球蛋白增加，但很少超过 2.5 克/dl，血液动力学研究表明，总肝血流量和门静脉血流量减少。肝静脉楔入压和经肝实质压力升高。

【形态学标准】：肝肿大或缩小，早期肝肿

大，有广泛脂肪性变，均匀的分布和大小均等的结节 (小结节性肝硬化)，间隔及很少完整的中央静脉和门静脉管道。晚期是不规则的肝硬化 (大结节性肝硬化)，结节中有中央管道和门管，可有酒精性肝炎的组织学表现。

【病原学标准】：慢性酒精中毒的历史。前述的酒精性肝炎的标准。没有其它病原因素。

感染后肝硬化

070.2 070.3 病毒性肝炎 B 型 (Viral Hepatitis Type B) 见 1 章。

不用：肝炎后肝硬化 (Posthepatic cirrhosis)，多结节增生 (Multiple nodular hyperplasia)，Marchond's 病；萎缩后肝硬化 (Postcollapse cirrhosis)；粗结节性肝硬化 (Coarse nodular cirrhosis)；坏死性肝硬化 (Postnecrotic cirrhosis)；雷纳克氏肝硬化 (Laennec cirrhosis)。

【定义】：肝硬化是由病毒性肝炎 B 发展的结果，慢性活动性肝炎，伴有架桥或多小叶肝硬化性肝炎常是其前驱表现。

【临床标准】：肝硬化的各种表现，从潜伏期到失代偿期。肝功不全和门脉高压症是其突出的表现。

【功能标准】：血清可有 B 型肝炎抗原 (HBsAg)，血清 γ-球蛋白增加，超过 2.5 克/dl，但免疫标志如平滑肌抗体却相当罕见。

【形态学标准】：规则的，不规则的，小结节和更常是大结节的硬化型均可出现。约 10% 病例明显畸形，此等病人中有原发性肝萎缩的表现。在萎缩的肝中原有的门静脉和中央静脉管的腔隙仍然保留着。

【病原学标准】：有病毒性肝炎病史，特别是重型者。也可以发生在无黄疸性肝炎后。

070.1 070.0 病毒性肝炎 A 型 见 1 章

【定义】：它的存在是想像的，但使人信服的证据比病毒性肝炎 B 型少。

090.0 先天性梅毒 (Congenital Syphilis)

寄生虫感染未确立，但认为可继孟氏血吸虫血症之后。

营养紊乱 (Nutritional disorders)

对肥胖者行肠道短路术后,引起营养紊乱的肝硬化,形态学表现很像酒精中毒性肝硬化。胆道阻塞后肝硬化(Following biliary obstruction)

571.61 继发性胆汁性肝硬化 (Secondary biliary cirrhosis)

不用:阻塞性肝硬化 (Obstructive cirrhosis); 增生性胆汁性肝硬化(Hypertrophic biliary cirrhosis)。

【定义】:由于主要肝外胆管或肝内胆管长期机械性阻塞后产生的肝硬化,首先引起门脉纤维化,然后分隔形成,最后发展成典型的肝硬化,

【临床标准】:发冷、发烧和白细胞升高是常见症状,搔痒多见,黄疸不规则,表皮黄脂瘤少见。肝硬化后期,脾肿大和食管静脉曲张是突出表现。

【功能标准】:血清硷性磷酸酶活性显著增加,转氨酶中度增加,血清 γ -球蛋白上升。如果出现胆管炎,血培养可发现病原菌。

【形态学标准】:特点是胆管扩张(肝积水),开始肝内小胆管及胆小管(柱状上皮细胞)呈明显曲屈。常有严重的胆汁郁积(亦可在小叶周围),整个肝脏内郁胆程度可有不同;周围性坏死并伴有胆汁外溢是诊断的依据。硬化的晚期,胆管及小胆管稀少,纤维隔中有淋巴滤泡,常有门静脉炎性或胆管炎性脓肿。

【病原学标准】:成人胆道梗阻,常常由于肝外胆道手术后形成胆管狭窄,或较少见的是由新生物或结石引起。小儿当无感染症状时,胆道闭锁是常见原因,罕见者有胆管囊性扩张 (Caroli's 综合征)或胆总管囊肿。偶尔,有肝外胆管梗阻的征象而没有发现梗阻的原因。

573.0 继发于被动充血

充血性肝硬化 (Congestive cirrhosis)

不用:心源性肝硬化 (Cardiac cirrhosis)

【定义】:长期三尖瓣闭锁不全、缩窄性心包炎或肝静脉和它的分支病变后引起肝脏的再生性小结节、纤维间隔联接及其中有血管吻合支,说明有肝硬化。肝脏呈结节状并小于正常。

【临床标准】:三尖瓣闭锁不全、缩窄性心包炎或肝静脉闭塞的临床表现比肝硬化的症状重。

【功能标准】:有门脉高压和腹水。

【形态学标准】:肝被动性充血,最初产生充血性纤维化及纤维隔形成,首先在小叶中央,较少在门脉区。尽管伴有肝细胞损害和再生,这些间隔联接但不改变小叶的结构,对肝细胞功能没有什么影响。随后,出现联接着小结节和门脉管道的纤维间隔,便符合肝硬化的诊断。

【病原学标准】:存在病原因素,如有长期充血性心衰,主要肝静脉病变, (Budd-Chiari 综合征)或小分支病变 (veno-occlusive 病),见于营养不良儿童摄入植物性生物硷之后。镰状细胞贫血 (Sickle cell anemia)可引起类似血管梗塞后引起的肝硬化。

不明原因的肝硬化

571.50 隐原性肝硬化 (Cryptogenic cirrhosis)

【定义】:此名应该用于病原不明确的病例。

不用:坏死后肝硬化 (Postnecrotic cirrhosis); 雷纳克 (Laennec) 肝硬化。

【临床标准】:有无临床表现的潜伏性肝硬化至活动性的肝硬化,及继发于门脉高压和肝细胞衰竭的各种情况。

【功能标准】:取决于病变的阶段、范围和活动性。血清 γ -球蛋白可超过2.5克/dl,可有免疫标志如核抗体 (包括 LE 反应阳性)、平滑肌抗体和线粒体抗体。

【形态学标准】:可看到肝硬化各个阶段的特征,包括规则的小结节型和不规则的大结节型以及它们之间的所有过渡型。

【病原学标准】:病因未定。部份病例,特别在西方国家多数发生在生殖期末的妇女。免疫反应显著,伴有一些如关节痛,肾病,甲状腺炎,提示其与慢性活动性肝炎有关。

571.60 原发性胆汁性肝硬化 (Primary biliary cirrhosis)

同义词:慢性非化脓性破坏性胆管炎

不用:黄色瘤性胆汁性肝硬化 (Xanthomatous biliary cirrhosis); Hanot-Rossle 综合征; Hanot's 肝硬化; 胆小管周围炎胆汁性肝硬化 (Pericholangiolitic biliary cirrhosis); Mahon-Tannhauser 综合征; Tannhauser-Megendantz 综合征。

【定义】:肝内胆汁分泌紊乱的一种形式,主

要影响中年妇女，带有节段性破坏以及随后隔胆管 (septal bile ducts) 的消失。

【临床标准】：年龄在35~65岁之间的妇女最常见，初期皮肤瘙痒，有或无黄疸，一般有肝肿大。黄疸可变得显著，伴有脸黄斑瘤 (xanthelasma) 和黄瘤 (xanthomas)。常常是窦前性门脉高压。骨质疏松常见。晚期门脉高压和肝衰可引起死亡。病人均生存多年，但总是以死亡告终。

【功能标准】：血清硷性磷酸酶活性增加，高脂血症和高胆固醇血症是其特点，转氨酶只中度升高。一般有线粒体抗体，巨球蛋白增加。

【形态学标准】：第一阶段肝小叶内胆管非化脓性炎症，呈节段性改变并有胆管的坏死。第二阶段胆小管增生和破坏，随后胆小管周围纤维化，肝小叶周围有类似酒精性的透明样变。第三阶段特点为胆管周围疤痕形成，常有不规则分布的周围性胆

汁郁积。第四阶段表示真正的肝硬化，这种肝硬化在其发展中出现相当短，但在尸检中是最常发现的类型

【病原学标准】：虽然病因尚未确定，但药物引起的肝脏损害，由于免疫反应或胆酸代谢改变的原因均被考虑。药物可引起或加重胆汁郁积，因而将此症暴露。用对自体肝组织致敏的淋巴细胞，早期时有非特异性延迟过敏反应的趋向。

571.51 印度儿童期肝硬化 (Indian Childhood Cirrhosis)

【定义】：是侵犯2~10岁印度儿童的一种疾病。在印度某些种姓有明显的好发现象。开始有慢性活动性肝炎表现，最后归结于黄疸型肝硬化，主要是小结节型，有 Mallory's 透明体。病因未定。

571.52 类肉瘤肝硬化 (Sarcoid Cirrhosis) (见类肉瘤病 (Sarcoidosis)，第V章)。

IV 胆 汁 郁 积

(Cholestasis)

胆汁由肝细胞分泌入毛细胆管,它是相邻肝细胞之间的间隙,直径约 $1\mu\text{m}$ 。这种分泌作用取决于肝细胞分泌胆盐的能力和与不依赖胆盐的泵,毛细胆管壁有很多微绒毛突入管腔。毛细胆管网汇合入小胆管。小胆管进入门管区并流入逐渐变大的胆管,最后形成肝叶的主要胆管。这些胆管相汇于肝门,形成总肝管,然后离肝向下行至十二指肠。在这长约15厘米的中点,外侧面伸出胆囊管并终止于一盲袋即胆囊。胆囊管和十二指肠之间的胆管为总胆管。总胆管在十二指肠后面通过,在 Vater's 壶腹处进入十二指肠。Oddi's 括约肌在壶腹内。小胆管和胆管不仅执行导管的功能而且也改变由肝细胞分泌入毛细胆管的胆汁的性质。

肝脏和胆道疾病可损害胆汁的形成和流动,引起胆汁郁积。某些胆道疾病不一定梗阻胆流,因为这些疾病不妨碍足够的胆汁通入十二指肠。

胆汁郁积是由于内源性或外源性的良性或恶性肿瘤、总胆管结石、炎性狭窄、发育缺陷或人为造成狭窄使肝管和总胆管完全或部份性梗阻所引起的(肝外胆管梗阻)。此外,也可以由于新生物、炎症,或发育缺陷而梗阻几支较大的或很多较细的肝内胆管引起的(有机械性梗阻的肝内胆汁郁积)。最后,胆汁郁积亦可以由于肝脏受病毒、药物、酒精和内源性或外源性毒素的损害,使肝细胞分泌胆汁的功能衰竭所引起。

所有类型胆汁郁积共同的实验室表现是血清胆红素升高,几乎都属于直接反应或结合型胆红素;血清硷性磷酸酶、5'核苷酸酶或 γ -谷氨酰转肽酶活性高于正常值两倍;血清总胆固醇和总胆盐浓度升高,尿中尿胆原减少或没有,但含有胆红素。如果胆流完全中断,血清胆红素可达到 $15\sim 20\text{mg/dl}$ 的高度。大大超出这水平者,表明肾小球滤过减少或红细胞存活降低,增加胆红素的产生。当所有这些因素合并胆汁郁积时,血清胆红素可超过 100mg/dl 。

胆流无机械性梗阻的肝内胆汁郁积

不用:肝内阻塞性黄疸 (intrahepatic obs-

tructive jaundice); 毛细胆管炎(cholangiolitis)。

急性肝内胆汁郁积 (Acute intrahepatic Cholestasis)

【定义】:由于肝细胞分泌胆汁损害引起急骤出现的胆汁郁积是合并于不同疾病或由于多种彼此无关的药物引起,例如:

1. 药物引起 见1章

570.01 a 有炎症(胆汁郁积肝炎)

b 无炎症(单纯胆汁郁积)

2. 病毒引起 见1章

070—070.1 a 肝炎 病毒A

070.2—070.3 b 肝炎 病毒B

c 其它病毒病

3. 酒精引起 见1章

4. 伴随其它疾病

155—156 a 原发性或继发性病

b 无肝侵犯的何杰金氏(Hodgkin's)

病

c 败血症

572.00 d 脓肿

006.3 阿米巴肝脓肿 见V章

572.01 化脓性肝脓肿 见V章

575.0 胆囊脓肿

282—283 溶血

573.0 被动性充血

【临床标准】:各种类型胆汁郁积的共同临床症状,为深棕色尿,浅色大便和皮肤搔痒。其它症状取决于病因。

【功能标准】:肝功改变是胆汁郁积的共同表现,其它改变取决于病因。实验室检查不能用于鉴别肝内与肝外胆汁郁积。欲证明肝内胆汁郁积,必需显示胆道是通畅。这可用下述方法证实:胆汁郁积消退后,可作胆囊造影和静脉胆道造影;探查时或手术后做T型管造影,用细针经皮穿刺胆管造影或内窥镜逆行插管胆道造影来证实。用放射性胶体金或钨硫胶扫描,对确定引起胆汁郁积的疾病,如肿瘤或脓肿是有用的技术。扫描上肝门增宽不是肝

外胆管梗阻的主要证据。

【形态学标准】：形态学改变不能经常作为区分肝内和肝外胆汁郁积的基础。由药物引起的胆汁郁积的早期，约半数病例在门区炎性渗出液中发现嗜伊红细胞。当胆汁郁积持续一个月以上时，肝内胆汁郁积的门区炎症可减少，甚至可消失。

边沿胆管增生，水肿和中性白细胞浸润（门区改变），而小叶的改变极微，可使病理学家支持临床的诊断。

【病因学标准】：症状，体征，实验室表现和胆汁郁积的形态学征象可突然出现。确实，胆汁郁积常是有黄疸的肝病的一个表现，如肝炎A或B，酒精性肝炎。它见于癌症，有或没有肝脏侵犯的何杰金氏（Hodgkin's）病，全身感染，胆管炎，被动性充血和各种溶血性疾病。婴儿高结合性胆红素血症的肝病几乎都是属于胆汁郁积性。很多互不相关的药物可产生胆汁郁积，有时伴有肝炎（胆汁郁积性肝炎），有的无炎症（单纯胆汁郁积）。胆汁郁积也可能与妊娠有关，也可以是特发性，良性或复发性的。

998.8 术后胆汁郁积 (Postoperative Cholestasis)

不用：术后中毒性肝炎

【定义】由休克、创伤、麻醉、输血和感染等多种病因引起的一种综合征，主要表现为血清内结合胆红素升高，可有或无胆汁郁积的其它表现，通常见于大手术后48小时内。

【临床表现】：大手术后，特别是腹部手术后48小时内出现黄疸时，应考虑此症，黄疸症状可被手术所造成症状掩盖。黄疸持续1—2周。

【功能标准】：最显著改变是血清结合胆红素升高到5~10mg/dl，如果由于大量输血，加速红细胞破坏或因低血压使肾血流减少，那么，血清胆红素可超过20mg/dl。胆红素血症的最高峰值是在开始后48~72小时。血清GOT、GPT和ALP活性增加，但不如胆红素升高的显著。

【形态学标准】：从肝活检很难说明病人有黄疸。在肝小叶中央区少数毛细胆管内可发现小胆栓。休克和败血症伴有中央坏死，感染伴有炎症。

【病因标准】：创伤、休克、感染、溶血和药物的作用，都可以引起或诱发此综合征。它也可以发生于没有任何以上的因素。

复发性肝内胆汁郁积症

同义词：良性复发性（家族性）胆汁郁积症（Benign recurrent (familial) cholestasis）

【定义】：常在兄弟姐妹中发生原因不明的一种良性疾病，特点是多次短暂出现胆汁郁积，能不定期的自动缓解，而且临床表现，肝功能和形态学改变能完全恢复到正常。

【临床标准】：胆汁郁积通常初次发生在儿童时期。黄疸前常常有剧烈瘙痒，厌食，体重下降，脂肪泻和鼻出血或紫癜，常有深色尿，浅色大便和轻度肝肿大并有触痛。胆汁郁积持续几天到几个月。胆汁郁积的间隙期不一定，从几周到几年。

【功能标准】：生化检查的发现为无重大肝细胞损害的胆汁郁积那些改变。临床缓解期，肝功能试验结果均正常。口服胆囊造影可见到肝外胆道系统也是正常。

【形态学标准】：主要组织学表现是小叶中央胆汁停滞和很小量的肝细胞坏死及门区炎症反应。缓解期，肝显示正常。

【病因标准】：常发病于儿童，发生于兄弟，影响不超出下一代。口服避孕药或妊娠可引起发病。有不正一次不明原因的肝内胆汁郁积的病史者，预后良好。

646.6 妊娠胆汁郁积 (Cholestasis of Pregnancy)

同义词：妊娠瘙痒 (Pruritus of pregnancy)

【定义】：一种良性疾病，表现为瘙痒，有或没有中度的胆汁郁积性黄疸。一般发生在每次妊娠后三个月。分娩后迅速消退。

【临床标准】：主要是剧烈的皮肤瘙痒，可以不伴有黄疸。一般在妊娠最后四个月开始。此病在斯基的那维亚和智利特别常见。瘙痒后约两周出现黄疸，但也可以一直不发生黄疸。伴有深色尿，少有浅颜色大便。全身健康状况没有改变。除黄疸和皮肤瘙痒外，身体检查正常。产后2~3天内瘙痒消失。两周内高胆红素血症消失。约60%病例随后妊娠出现类似的过程。另一些病例，在随后妊娠可以没有症状。这种综合征偶尔在姐妹中发生。这种胆汁郁积对孩子和母亲没有大的影响。

【功能标准】：血清胆红素浓度在2~8mg/dl之间，主要是高结合胆红素血症与胆红素尿。与正常妊娠期比较血清硷性磷酸酶活性增高。

SGOT, SGPT 和胆固醇浓度一般正常或轻度增加。妊娠后血清硷性磷酸酶活性可持续增加4~10天,并且最后转到正常的指标。未妊娠时,试验结果正常,胆囊造影正常。

【形态标准】:形态学征象是轻度的小叶中央胆汁郁积,无肝细胞坏死或炎症的表现。非妊娠期肝活检观察,组织学上是正常的。

【病因标准】:

1. 妊娠的后半期出现皮肤搔痒,伴有或没有轻度的高结合性胆红素血症,在没有肝细胞损害的临床表现下硷性磷酸酶活性增加。分娩后几天内所有体征和症状迅速改善。

2. 随后妊娠或给予含雌性激素的口服避孕药后常常可使所有症状或部份症状再发。

3. 非再发性妊娠性胆汁郁积者,病毒或药物引起的肝炎,胆道疾病,和妊娠肝脂肪性变必须排除。

慢性胆汁郁积症 (Chronic Cholestasis)

1. 慢性肝炎或肝硬化时持续的胆汁郁积。

751.6 2. 进行性肝内胆汁郁积症。

同义词:家族性肝内胆汁郁积症 (Familial intrahepatic cholestasis)

【定义】:常染色体隐性遗传 (autosomal recessively inherited),在婴儿或幼儿时就发展到肝硬化和死亡的肝内胆汁郁积。

【临床标准】:开始症状是腹泻,发生在出生后头几周。继之,出现进行性“阻塞性”黄疸,伴有进行性的肝损害表现,肝肿大和皮下瘀血斑。皮肤搔痒,发育延迟,佝偻病,脾肿大和贫血,到6

个月时显现,常在头18个月死于食管静脉曲张出血或肝衰。罕见的病例,有生存到20岁。

【功能标准】:比病始初的实验室表现是严重的胆汁郁积,在晚期,肝硬化和肝功衰竭的表现变得突出,包括低白蛋白血症,血清Y-球蛋白增加,门脉高压和食管静脉曲张。

【形态学标准】:开初形态学表现为小叶中央胆汁停滞,而肝实质细胞正常,随后缓慢地发展到肝硬化。

【病原学标准】:这是一罕见的疾病,至今所有的病人都与原来的Amish家族(姓Bylar)有关,这个家族什合子携带者BSP Tm减少,而有正常的相对贮存BSP能力。通过可能的病因学试验,肝活检以及必要时手术探查排除胆道闭锁和各种类型的新生儿肝炎。

无梗阻的类似肝内胆汁郁积疾病

571.6 原发性胆汁性肝硬化(早期)(Primary Biliary Cirrhosis (early))。

对胆流有机械性梗阻的肝内胆汁郁积

胆道闭锁 (Biliary Atresia)

576.2 1. 由于肝外胆道闭锁

751.6 2. 先天性胆道闭锁

576.1 硬化性胆管炎(Sclerosing Cholangitis)

571.6 原发性胆汁性肝硬化(晚期)

1551—8163 肝内胆管癌

155—8016 转移性癌,广泛性

1561—8143 总肝管分叉癌

201.9 肝何杰金氏病(Hodgkin's Disease of the Liver)