

肝胆疾病的 命名规范、 诊断要点及预后

国际肝胆病信息学小组 著
王宝恩 贾继东 主译

人民卫生出版社

肝胆疾病的命名规范、 诊断要点及预后

著：国际肝脏病信息学小组

主译：王宝恩 贾继东

翻译：马红 尤红 王宝恩
段钟平 贾继东

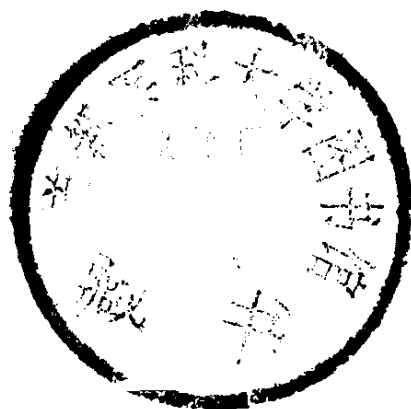
编辑委员会：

Carroll M. Leevy

Sheila Sherlock

Neils Tygstrup

Rowen Zetterman



A0287242

人民卫生出版社

©1994 Raven 出版公司

本公司拥有本书版权。未获得本公司书面许可，不得以电子出版物和其他任何出版物形式出版此书或其中一部分，包括复印、录制、复制、转载及任何信息储存和恢复系统。

©1994 by Raven Press, Ltd. All rights reserved. This book is protected by copyright. No part of it may be reproduced, stored in a retrieval system, or transmitted, in any form or by any means, electronic, mechanical, photocopying, recording or otherwise, without prior written permission of the publisher.

ISBN 7-117-02749-5



9 787117 027496 >

肝胆疾病的命名规范、诊断要点及预后

王宝恩 贾继东 主译

人民卫生出版社出版发行
(100050 北京市崇文区天坛西里10号)

三河市富华印刷厂印刷

新华书店经销

1000×1400 32开本 $6\frac{3}{4}$ 印张 233千字

1997年7月第1版 1997年7月第1版第1次印刷

印数: 00 001-2 000

ISBN 7-117-02749-5/R·2750 定价: 20.00元

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

赞助者和支持者

赞助者：

国际肝脏病信息小组

国际肝病学会

Sammy Davis, Jr. 全国/国际肝病研究所

支持者：

美国卫生、教育和福利部

UMDNJ-新泽西医学院肝病中心

Nebraska 大学医学中心

儿童肝脏基金会

陆军病理研究所

意大利 Chianciano 肝脏研究所

世界卫生组织

本书中文版得到了深圳海王药业有限公司的支持，特表示感谢。

作者、顾问和评阅者

W. P. Baldus
W. F. Balistreri
S. Beker
J-P. Benhamou
P. D. Berk
L. Bianchi
J. Bircher
D. M. Bissell
B. S. Blumberg
F. Bonino
J. L. Boyer
K-H. Buschenfelde
K. C. Cho
W. G. Cooksley
A. J. Czaja
L. DaSilva
V. J. Desmet
A. L. Eddleston
J. Eshchar
E. Farber
R. E. Fauvert
G. Farrell
S. W. French
M. A. Gerber
L. C. C. Gayotto
J. Heathcote
K. S. Henley
E. E. Henson
K. G. Ishak
O. F. W. James
N. B. Javitt
T. J. Jordan
E. Juhl
S. Kakumu
M. M. Kaplan
R. J. Kapila
D. A. Kershenobich
M. C. Kew

R. E. Kirsch
N. Kladchareon
K. Klein
B. Koneru
C. Kulikowski
D. Lebrech
V. Lecuna-Torres
C. B. Leevy
C. M. Leevy
C. S. Lieber
I. R. Mackay
W. C. Maddrey
F. Manenti
D. B. McGill
N. McIntyre
C. L. Mendenhall
E. Mezey
R. Montgomery
Y. Muto
N. Neuberger
R. K. Ockner
Y. Ohta
K. Okuda
P. Opolon
F. Orlandi
H. Orrego
J. D. Ostrow
L. Pagliaro
F. Paronetto
G. Paumgartner
E. Pisi
H. Poulsen
L. W. Powell
R. Preisig
L. Ranek
K. Raska
G. Realdi
C. A. Riely

M. Risetto
J. Rodes
J. A. Saavedra
G. Salen
F. Schaffner
S. W. Schalm
P. J. Scheuer
R. Schmid
L. J. Schoenfield
E. Schrumpf
L. B. Seef
D. A. Shafritz
H. L. Sharp
B. W. Shaw, Jr.
S. Shefer
S. Sherlock
D. Shouval
M. F. Sorrell
L. H. Sobin
T. E. Starzl
C. H. Tamburro
B. N. Tandem
J. Terblanche
H. Thaler
H. C. Thomas
N. Tygstrup
G. H. Ugarte
D. H. Van Thiel
V. Viranuvatti
B. Wang
A. O. Williams
R. Williams
G. Y. Wu
R. Zeppa
R. K. Zetterman
L. Zieve
H. J. Zimmerman
D. S. Zimmon

前 言

本书更新和修改了 1976 年出版的《肝脏和胆道疾病命名规范、诊断标准和诊断方法》。世界卫生组织、国际肝病学会、美国卫生与人类服务部发起的此项工作，对肝脏病学科的发展起到了推动作用。给予学术界这样一个得到国际公认的书面权威指导使得在交流中使用“同一种语言”。由信息专家、放射学专家、移植外科专家组成的国际肝病信息小组则更扩展了这一作用。特别重要的是将重点放在决定不同治疗方式对于肝胆疾病预后的影响所需要的新技术上。

中文版序

1994 年秋, 本书英文版刚一出版, 本书的主编原国际肝病学会主席、美国撒米·戴维斯肝病研究所所长、新泽西医科大学卡洛尔·李威教授建议尽快将此书译成中文出版。译者当即接受了这一建议。这是因为本书是 118 位国际知名的肝病学家共同努力, 历时八载, 反复研讨、修改而成的。它以最简洁的文字, 反映了当今国际医学界关于肝病概念及诊断要点的最新共识, 也反映了近年来为统一诊断命名所作的努力。它对我国肝病工作者及临床医师也很有参考意义。译者通读全书后, 感到它有如下优点: (1) 对肝胆疾病的分类与其它肝病专著比较更系统、全面, 归类更为合理。(2) 对疾病的定义、临床、实验室、影像学及形态学等方面的诊断要点, 都能抓住要点、提纲挈领、言简意赅。(3) 对多见肝病以及少见病兼收并蓄。特别是少见病, 简单明了、便于查阅。当然本书的某些命名和论述, 也还有商榷之余地, 我们热忱欢迎同道参阅时, 提出意见和建议, 以期集中大家的智慧, 形成一个既与国际接轨又符合我国国情的肝病诊断标准。本书除保留了 1976 年第一版的体例外, 还增加了“预后”的内容, 目的是尽可能起到指导治疗的作用。这一尝试是值得肯定的, 希望以后会增修得越加完善。本书“引言”中曾指出, 关于诊断要点的更新, 最重要的当属在慢性肝炎诊断中, 停止使用“慢迁肝”、“慢活肝”的诊断命名, 而代之以病原为基础的新命名法。例如: 慢性乙型病毒性肝炎。对此, 我国的肝病学界也表示了赞同, 并采纳收入“病毒性肝炎防治方案(试行)”(1995 年 5 月于北京) 中。在本书出版前后, 国内外相继就此发表了专文, 如读者有兴趣, 请查阅这些文章。

本书的出版, 得到了人民卫生出版社的大力支持, 得到了深圳海王药业有限公司的慷慨支持, 我们对此深表感谢。首都医科大学附属北京友谊医院肝病研究中心的同事参与了翻译和计算机输入。限于我们的水平, 难免漏误, 希望读者予以指正。

王 宝 恩

1996. 8

编写体例

本版肝胆疾病命名规范对原来已被国际上采用的诊断术语进行了补充和修正，并增加了国际疾病分类代码，以便于实现资料编码、收集、贮存调用的标准化。诊断标准包括了定义、临床、实验室、放射学/形态学及病原学诊断要点。对于常见的疾病的预后，若已有被普遍采纳的观点，则加以说明。这标志着在对肝胆疾病新老治疗方法的疗效达成国际性共识方面迈出了第一步。

致 谢

特别感谢本书的作者、顾问及评阅者，他们的工作使本书的出版成为可能。谨以此书纪念 Hans Popper 医生和本书的赞助者 Sammy Davis, Jr.，他们对本书的更新再版起到了至关重要的作用。Hans Popper 一直对统一命名规范极为关注，他是本书的编委会发起成员，并曾帮助制定本书的再版计划。Sammy Davis, Jr. 使这一愿望成为可能，他个人的肝脏病经历促使他加盟于为降低肝脏病发病率和病死率而奋斗的大军中。命名标准化工作得到了一批杰出的国际科学家的支持，与此有关的学术活动是在以 Sammy Davis, Jr. 名字命名的肝病研究所的赞助下得以举行的。本书的更新再版是对 Hans 和 Sammy 两人的最好报答，他们分别以不同的方式感召世界各地的人们聚集一起，致力于征服这样一组发病率日益增高的疾病。

序

本书的内容是国际肝脏病信息小组的特别小组所发起的一系列工作成果的积累。在新泽西州 Newark 市全国/国际肝病研究所的支持下, 这个小组曾几次开会讨论此书内容。早在 1986 年 S. Beker, K. Ishak, C. Kulikowski, V. Lecuna, C. M. Leevy, K. Okuda, S. Sherlock, N. Tygstrup, R. Zetterman 及 H. Zimmerman 等医生就开会讨论这本原名为《肝胆疾病的命名规范、诊断标准及诊断方法》的“棕皮书”的修订事宜。本书最早出版于 1976 年, 其内容作为国际标准已被广泛接受。但由于科学技术的进步, 对此书的修订也势在必行。为此, 国际肝病信息小组拟定了本书的写作体例和主要内容框架, 并提交原书各章节的修改稿供讨论和评阅。其中每一种疾病列出定义、临床、实验室、放射学/影像学、形态学及病原学诊断要点和预后信息。1989 年在意大利 Chianciano 召开的工作小组会议讨论了每一种疾病的诊断标准。这一小组包括 J-P. Benhamou, P. Berg, L. Bianchi, F. Bonino, V. Desmet, K. Ishak, E. Juhl, C. M. Leevy, F. Manenti, J. Newberger, F. Orlandi, L. Pagliaro, E. Pisi, H. Poulsen, L. Ranek, G. Realdi, E. Schrupf, S. Sherlock, H. Thaler, H. Thomas, N. Tygstrup, G. Verme 和 R. Zetterman 医生。在许多被评价和采纳的疾病诊断标准中, 最值得提出的是在命名慢性病毒性肝炎时废除“慢性活动性肝炎”及“慢性迁延性肝炎”这两个病理学术语。所以采纳这种意见, 是因为这两个术语的临床应用价值有限, 而且它们带有并不正确的预后含义。目前主张采用“慢性病毒性肝炎”这一名称, 并用相应的嗜肝病毒的名称来修饰, 例如慢性乙型病毒性肝炎。1990 年 Sammy Davis, Jr. 全国/国际肝病研究所召开了关于肝胆疾病命名规范、诊断要点及预后的国际学术会议, 最后讨论定稿以便提交当年在澳大利亚举行的国际肝病学会学术会议。这次工作小组包括 W. Ballistreri, J-P. Benhamou, M. Gerber, K. Ishak, T. Jordan, K. Klein, C. Kulikowski, V. Lecuna, C. B. Leevy, C. M. Leevy, R.

Montgomery, K. Okuda, F. Orlandi, K. Raska, S. Schalm, C. Tamburro, N. Tygstrup, D. Van Thiel, A. O. Williams, R. Zetterman 及 H. Zimmerman 医生。在肝外胆管肿瘤的命名方面得到了 J. Albores-Saavedra, E. E. Henson 和 H. Sobin 医生的慷慨帮助, 承蒙允许引述他们刚修订的此类肿瘤的最新世界卫生组织标准。在 Brisbane 举行的两年一度的国际肝病学会学术会议上, 把命名规范和诊断标准送给每位会员并征求其书面意见。在 1992 年英国 Brighton 国际肝病学会学术会议以后, 于 1993 年由 C. B. Leevy, C. M. Leevy, S. Sherlock, C. Tamburro, N. Tygstrup R. 和 Zertterman 医生把建议稿及修改意见总结定稿。由信息科学、成人和儿科肝脏病学、肝移植外科学、血管和胆道外科学、放射学、病理学、传染病学、免疫学及遗传学诸领域的专家完成。本书提供了被国际采纳的命名规范、定义、临床、形态学、放射学及病原学诊断要点, 以便于对肝胆疾病做出正确诊断。新增加的预后信息将会有非常重要的意义。在今天肝移植的年代, 应该制定预后标准并不断验证, 以便于临床医生对患有终末期肝病对其它治疗无效且无禁忌证的病人选择适当的肝移植时机。其最终目标是建立计算机专家系统。再通过先进的计算机网络技术传递资料和影像, 将极大地有利于肝胆疾病患者的治疗。国际肝病信息小组的过去、现在和将来的作者、顾问及评阅者期待此项工作的赞助者、支持者一如既往地给予帮助, 从而使本版新书得到广泛应用, 并预期到 2000 年再予修订。

国际肝病信息小组

1994 年

主席: Rowen K. Zertterman, M. D.

秘书: Carroll B. Leevy, M. D.

目 录

中文版序	V
编写体例	Ⅶ
致谢	Ⅷ
序	Ⅸ
前言	XI

肝脏和胆道疾病的命名规范、 诊断要点和预后

1. 对肝脏和胆道的临床评价	3
2. 实验室诊断要点	8
3. 放射学/影像学诊断要点	21
4. 形态学诊断要点	24
5. 病原学诊断要点	30
6. 预后	35

命名、诊断要点，以及肝脏和 胆道疾病的预后

7. 肝炎 (Hepatitis)	43
8. 肝硬化	57
9. 胆汁郁积与胆道疾病	66
10. 先天性/围产期/代谢性疾病	93
11. 脂肪肝	128
12. 肝脏非病毒性感染及全身性疾病的肝脏受累	135
13. 血管疾病	162

14. 肝脏和肝内胆管肿瘤.....	173
15. 胆囊疾病.....	193

肝脏和胆道疾病的 命名规范、诊断要点和预后

对肝脏和胆道的临床评价

诊断肝脏和胆道的疾病需要完整的病史和体格检查。病史应包括：职业、出生地、既往手术史、使用药物和饮酒量、与环境或职业有关的化学品和毒物的接触史、是否接受过注射和口腔治疗、是否接触急性肝炎病人或病毒携带者、是否曾到肝病或传染的流行地区旅游和居住、有无肝脏和胆道疾病的家族史、体重减轻、性活动特点、瘙痒、黄疸、乏力、腹痛或消化不良、大便或尿液颜色改变、精神改变、呕血或出血倾向。晚期肝病常有严重乏力。体格检查应弄清肝脏和脾脏的大小和质地，记录是否有黄疸、腹水、门脉侧支循环、蜘蛛痣、肝性脑病、肝臭、肝掌、指甲改变（如杵状指、指甲苍白和甲弧消失）、外周神经病变和扑翼样震颤。

肝 脏

叩 诊

在婴儿和儿童，正常情况下肝脏的体积随着年龄而增大。在成人，肝浊音界从第五肋间至右季肋下缘。在多数人中，测定肝浊音界可大体确定肝脏大小和形状，肺气肿和扩张的肠袢可能分别使上、下浊音界变得模糊不清，以致用叩诊估计肝脏大小时发生错误。同一检查者给同一个病人连续动态叩诊，可弄清肝脏大小的变化。总的来说，在沿着右侧锁骨中线轻叩时，肝脏上下界限在女性约为 $9 \pm 2\text{cm}$ ，在男性为 $11 \pm 2\text{cm}$ 。

触 诊

在病人放松和卧位时，正常肝脏的下界由于深吸气而下降，可以在右侧锁骨中线肋缘附近触及。典型情况下，正常肝脏的边缘薄、光滑、柔软并且无触痛。在肥胖和腹肌发达者，正常肝脏的边缘很少能被触及。肝脏的大小亦可通过上界和下界间的长度予以估计。如肝浊音界上界位于第5肋间，下界在深吸气末于右锁骨中线肋缘下5cm或更下方可触及，则高度提示为

肝脏增大。

肝脏右叶大小更难通过触诊来估计,因其为被腹直肌覆盖,同时在剑突下有一定变化范围,且肋骨夹角的锐度不同。

肝脏轮廓或表面变硬、压痛和不规则,应该视为异常。也应努力判定胆囊是否有压痛和/或可触及增大。增大的胆囊相对较硬并且无压痛,故很难与肝内实性肿物或不规则的肝脏下界区分。增大的胆囊可能提示总胆管或胆囊管的梗阻(如胆囊积水)。

腹部听诊应常规进行。如镰状韧带内有大量的门脉侧支血流,则能听到一个连续性杂音,音调和强度可有变化,通常在脐上或上腹部听得最清楚,可能伴有的震颤,这是具有诊断意义的特征。肝脏区域的摩擦音通常提示存在肝内恶性肿物或肝脏周围炎,也可以发生在肝穿刺活检后。肝区的连续性嗡鸣音可能是门脉高和扩张的静脉侧支循环的表现。局限于肝脏的收缩期杂音可能由原发性肝癌、酒精性肝炎或偶尔因其它肝内肿物而引起的动脉血流增加所致。来回样杂音提示内脏动静脉瘘。

脾 脏

脾脏可能虽已增大,但甚至在病人右侧卧位时也触不到。能摸到的脾脏通常是增大的,因而也是异常的,脾浊音界和下界的触诊可大概估计脾脏大小。脾大常是门脉高压的早期体征。

异常门静脉侧支循环

腹壁上增粗而迂曲的静脉可由门脉高压所致。偶尔可见脐周增粗的静脉形成环状(海蛇头)。门脉侧支循环静脉在脐部以上血流向上,脐以下血流向下。这有别于下腔静脉阻塞形成的侧支,其特点为脐上、脐下血流均向上流向上腔静脉。

血管蜘蛛痣

这些红色的皮肤病变直径常在3~15mm间,其中心为一细小动脉,经常凸出,偶有搏动,其四周为放射状的毛细血管分支或一冰片红色。通常出现在面、颈、前胸和后背、肩和上肢,很少出现在腰部以下。当拉紧皮肤并加压,可见蜘蛛痣变白,松开后可见从中心向外周充盈。大量蜘蛛痣提示慢性肝病。