

# 原发性胆汁性肝硬化合并系统性硬化症1例

高志远, 何新颖, 徐湘江, 李卫民

高志远, 何新颖, 徐湘江, 李卫民, 河北省沧州中西医结合医院消化科 河北省沧州市 061000  
高志远, 主治医师, 主要从事肝脏及胃肠疾病诊治方面的研究。  
作者贡献分布: 徐湘江负责诊治、组织会诊; 李卫民负责写作指导; 高志远与何新颖完成论文写作。  
通讯作者: 徐湘江, 教授, 061000, 河北省沧州市运河区黄河西路31号, 河北省沧州中西医结合医院消化科。gzycrystal@126.com  
电话: 0317-2078924  
收稿日期: 2012-10-15 修回日期: 2012-12-26  
接受日期: 2013-01-05 在线出版日期: 2013-01-18

## Primary biliary cirrhosis associated with systemic sclerosis: A case report

Zhi-Yuan Gao, Xin-Ying He, Xiang-Jiang Xu, Wei-Min Li

Zhi-Yuan Gao, Xin-Ying He, Xiang-Jiang Xu, Wei-Min Li, Department of Gastroenterology, Cangzhou Hospital of Integrated Traditional Chinese and Western Medicine, Cangzhou 061000, Hebei Province, China  
Correspondence to: Xiang-Jiang Xu, Professor, Department of Gastroenterology, Cangzhou Hospital of Integrated Traditional Chinese Medicine and Western Medicine, 31Huanghe West Road, Yunhe District, Cangzhou 061000, Hebei Province, China. gzycrystal@126.com  
Received: 2012-10-15 Revised: 2012-12-26  
Accepted: 2013-01-05 Published online: 2013-01-18

### Abstract

Primary biliary cirrhosis associated with systemic sclerosis is a rare clinical entity. Here we report such a case in a 58-year-old woman. She was diagnosed with localized cutaneous systemic sclerosis seven years ago. She was admitted to our hospital because of abdominal distention and fatigue and diagnosed with primary biliary cirrhosis. Our case suggests that attention should be paid to primary biliary cirrhosis-systemic sclerosis overlap syndrome.

© 2013 Baishideng. All rights reserved.

Key Words: Primary biliary cirrhosis; Systemic sclerosis

Gao ZY, He XY, Xu XJ, Li WM. Primary biliary cirrhosis associated with systemic sclerosis: A case report. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2013; 21(2): 195-197

### 摘要

原发性胆汁性肝硬化合并系统性硬化症, 临床

少见。本例患者7年前诊为局限型系统性硬化症, 现因腹胀、乏力入院后诊为原发性胆汁性肝硬化, 现报道如下。

© 2013年版权归Baishideng所有。

关键词: 原发性胆汁性肝硬化; 系统性硬化症

高志远, 何新颖, 徐湘江, 李卫民. 原发性胆汁性肝硬化合并系统性硬化症1例. *世界华人消化杂志* 2013; 21(2): 195-197  
<http://www.wjgnet.com/1009-3079/21/195.asp>

### 0 引言

原发性胆汁性肝硬化合并局限性皮肤型系统性硬化症临床少见, 现将我科收治1例患者报道如下。

### 1 病例报告

女, 58岁, 主因“间断乏力、腹胀8 mo, 加重1 wk”入院。患者8 mo前出现乏力、腹胀, 入当地医院查B超示肝硬化、脾大、腹水(图1)。服用复方甘草酸苷片、护肝片等药物治疗, 具体不详, 症状无缓解。1 wk前腹胀加重, 为进一步诊治来我院。病程中纳差, 偶有皮肤瘙痒, 近期体质量较前增加约3 kg。7年前在天津医科大学总医院诊为局限性皮肤型系统性硬化症, 间断使用外用药物治疗, 具体成分不详, 控制可。入院体检: 神清, 巩膜无黄染, 心肺(-), 腹膨隆, 无腹壁静脉曲张, 中上腹局部皮肤红白相间, 质硬, 轻压痛, 呈带状分布。剑突下轻压痛, 肝肋下未触及, 脾肋下3横指, 移动性浊音阳性。血常规: WBC:  $2.46 \times 10^9/L$ , RBC:  $3.20 \times 10^{12}/L$ , Hb: 101 g/L, PLT:  $44 \times 10^9/L$ 。尿常规、大便常规+潜血均正常。生化: TBIL: 21.0  $\mu\text{mol}/L$ , DBIL: 12.4  $\mu\text{mol}/L$ , GLB: 28.8 g/L, ALB: 26.4 g/L, ALT: 50 U/L, AST: 117 U/L, ALP: 792 U/L,  $\gamma$ -GT: 350 U/L, ChE: 3 552 U/L, TC: 5.55 mmol/L, CA199: 162.7 U/mL, AFP、CEA、CA724、CA125均正常。ESR: 37 mm/h。hsCRP: 8.06 mg/L。甲状腺功能: 正常。ANA: 阳性(1:1 000), AMA: 阳性(1:1 000)AMA-M2(IgG): 593.50 RU/mL。抗着丝点抗体: 1:

### ■背景资料

原发性胆汁性肝硬化、系统性硬化症均为临床少见自身免疫系统疾病。通过本病例报道有助于临床工作者提高对此重叠综合征的重视, 做到早诊断、早治疗。

### ■同行评议者

英卫东, 教授, 安徽省立院肝胆外科

### ■ 研发前沿

原发性胆汁性肝硬化患者目前可通过肝脏病理活检或AMA-M2检查进一步明确,但本病常伴随其他自身免疫系统疾病,如干燥综合征、系统性硬化症等,对于此类重叠综合征的早期诊治,值得临床进一步研究。

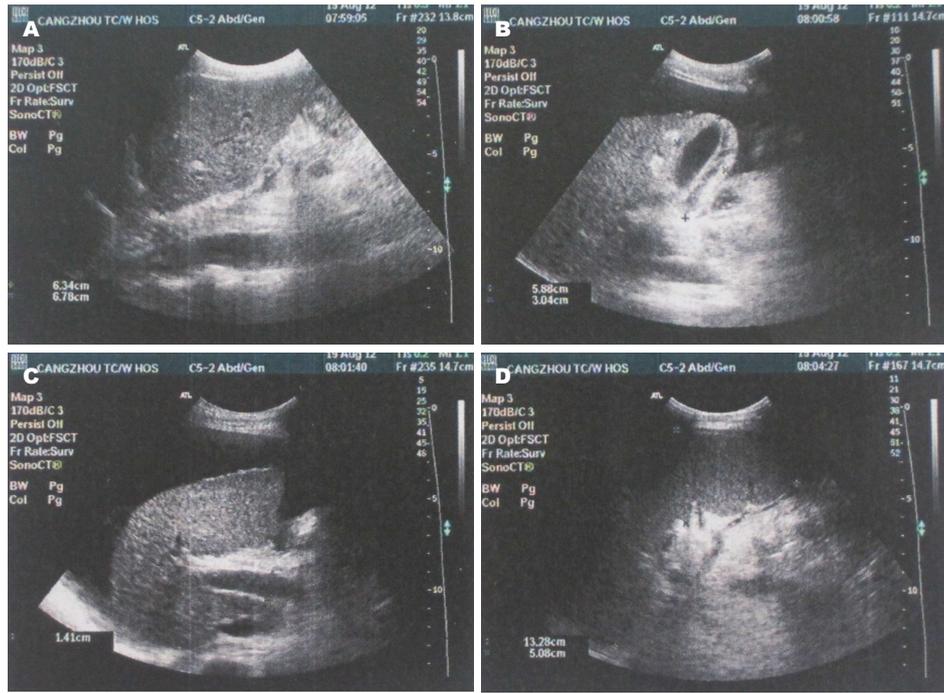


图1 B超示肝硬化、脾大、腹水。

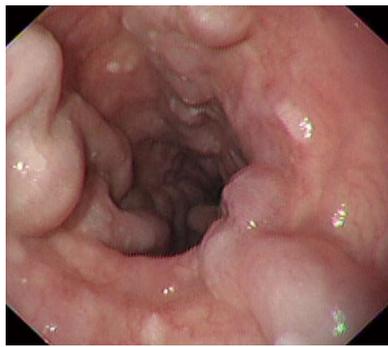


图2 胃镜示食管静脉曲张。

1 000. SMA、LKM、LSP、APCA、ANCA、Sp100、gp210、LC1、SLA/LP、抗RNP、抗SSA、抗SSB、抗Sm、抗Scl-70、抗dsDNA、抗Jo-L均阴性。巨细胞病毒、EB病毒、乙肝、丙肝病毒学检查阴性。肺CT: 双肺未见异常。胃镜: 食管静脉曲张、糜烂性胃炎、十二指肠球炎(图2)。诊断原发性胆汁性肝硬化、脾功能亢进、食管静脉曲张、糜烂性胃炎、十二指肠球炎、局限性皮肤型系统性硬化症,予熊去氧胆酸、甘草酸二胺、还原型谷胱甘肽等药物治疗,同时住院期间予补充白蛋白、抽腹水等治疗。3周后患者肝功能:TBIL: 17.2  $\mu\text{mol/L}$ , DBIL: 10.0  $\mu\text{mol/L}$ , ALB: 31.3 g/L, ALT: 24 U/L, AST: 41 U/L, ALP: 485 U/L,  $\gamma$ -GT: 154 U/L, ChE: 3 619 U/L。患者症状好转出院。嘱其定期复诊,继续服用熊去氧胆酸等药物治疗。

### ■ 相关报道

2009年美国肝病学会(AASLD)制定了PBC新的实践指南,进一步规范了对本病的诊治。2011年我国制定自身免疫性肝病诊治指南中PBC部分亦具体阐述了本病的诊治要点。

## 2 讨论

原发性胆汁性肝硬化(primary biliary cirrhosis, PBC)属于自身免疫性肝病,多见于中年女性,发病隐匿,症状期典型症状是乏力和瘙痒,还可伴厌食、皮肤色素沉着、脂肪泻和干燥综合征。本患者有胆汁淤积的生化证据,AMA-M2阳性,根据2009年AASLD制定的标准诊断PBC<sup>[1]</sup>。系统性硬化症(systemic sclerosis, SSc)是一种以局限性或弥漫性皮肤增厚和纤维化为特征的结缔组织病,可与多种自身免疫病重叠。随着对疾病认识的提高和早期临床检查手段出现,对于PBC合并SSc的报道逐渐增多。国外关于PBC的两项研究显示,PBC患者中合并SSc达到7.4%-8.0%<sup>[2,3]</sup>。所以对于PBC患者应注意检查ACA等自身抗体,同时仔细询问病史(雷诺现象、消化系症状)和查体(毛细血管扩张、软组织钙化、硬指),以便于早期发现SSc。同样相对于SSc患者应注意肝功能、AMA-M2的检查,必要时肝穿刺活检以免漏诊无症状的早期PBC患者。本患者7年前诊断SSc,现入院时已处于肝功能失代偿期,预后不良,故本重叠综合征应引起临床医师足够的重视。

## 3 参考文献

- 1 Lindor KD, Gershwin ME, Poupon R, Kaplan M, Bergasa NV, Heathcote EJ. Primary biliary cirrhosis. *Hepatology* 2009; 50: 291-308 [PMID: 19554543]
- 2 Rigamonti C, Shand LM, Feudjo M, Bunn CC, Black

CM, Denton CP, Burroughs AK. Clinical features and prognosis of primary biliary cirrhosis associated with systemic sclerosis. *Gut* 2006; 55: 388-394 [PMID: 16150855]

3 Assassi S, Fritzler MJ, Arnett FC, Norman GL, Shah

KR, Gourh P, Manek N, Perry M, Ganesh D, Rahbar MH, Mayes MD. Primary biliary cirrhosis (PBC), PBC autoantibodies, and hepatic parameter abnormalities in a large population of systemic sclerosis patients. *J Rheumatol* 2009; 36: 2250-2256 [PMID: 19723904]

**■同行评价**  
原发性胆汁性肝硬化合并系统性硬化症临床罕见, 本文报道了一例原发性胆汁性肝硬化合并局限性皮肤型系统性硬化症患者的临床诊断与治疗, 对临床有一定的参考意义。

编辑 田滢 电编 闫晋利



ISSN 1009-3079 (print) ISSN 2219-2859 (online) DOI: 10.11569 2013年版权归Baishideng所有

• 消息 •

《世界华人消化杂志》修回稿须知

**本刊讯** 为了保证作者来稿及时发表, 同时保护作者与《世界华人消化杂志》的合法权益, 本刊对修回稿要求如下.

**1 修回稿信件**

来稿包括所有作者签名的作者投稿函. 内容包括: (1)保证无重复发表或一稿多投; (2)是否有经济利益或其他关系造成的利益冲突; (3)所有作者均审读过该文并同意发表, 所有作者均符合作者条件, 所有作者均同意该文代表其真实研究成果, 保证文责自负; (4)列出通讯作者的姓名、地址、电话、传真和电子邮件; 通讯作者应负责与其他作者联系, 修改并最终审核复核稿; (5)列出作者贡献分布; (6)来稿应附有作者工作单位的推荐信, 保证无泄密, 如果是几个单位合作的论文, 则需要提供所有参与单位的推荐信; (7)愿将印刷版和电子版出版权转让给本刊编辑部.

**2 稿件修改**

来稿经同行专家审查后, 认为内容需要修改、补充或删除时, 本刊编辑部将把原稿连同审稿意见、编辑意见发给作者修改, 而作者必须于15天内将单位介绍信、作者复核要点承诺书、版权转让信等书面材料电子版发回编辑部, 同时将修改后的电子稿件上传至在线办公系统; 逾期发回的, 作重新投稿处理.

**3 版权**

本论文发表后作者享有非专有权, 文责由作者自负. 作者可在本单位或本人著作集中汇编出版以及用于宣讲和交流, 但应注明发表于《世界华人消化杂志》××年; 卷(期): 起止页码. 如有国内外其他单位和个人复制、翻译出版等商业活动, 须征得《世界华人消化杂志》编辑部书面同意, 其编辑版权属本刊所有. 编辑部可将文章在《中国学术期刊光盘版》等媒体上长期发布; 作者允许该文章被美国《化学文摘》、《荷兰医学文摘库/医学文摘》、俄罗斯《文摘杂志》、《中国生物学文摘》等国内外相关文摘与检索系统收录.

