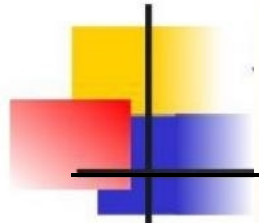


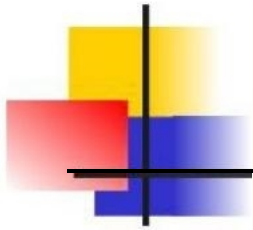
自身免疫性肝炎的诊断和治疗 AASLD 指南解读



背景

AIH是一种原因不明的肝脏炎症病变。它的特征包括在组织学上有界板性肝炎，汇管区浆细胞浸润，高 γ 球蛋白血症和自身抗体存在。

■ 平均的每年发病率在北欧的白人中1.9/100,000。在欧洲移植病人中占2.6%。美国是5.9%。女性好发（3.6:1），所有年龄好发，有人种差异。



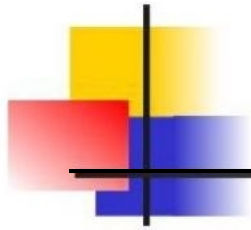
- 前瞻性研究显示**40%**未经治疗的严重疾病患者在**诊断后6月**死亡。存活者**40%**发展为肝硬化，肝硬化后2年**54%**发展为食道静脉曲张，其中**20%**死于食道静脉曲张破裂出血。
- 轻症的病人在**15年内**可有**49%**发展为肝硬化，并且**10%**死于肝衰竭。
- 该疾病可以表现为急性爆发性发病(**40%**)，特别是在**8周内**发生肝性脑病的肝衰竭特征也有可能。



诊断标准

组织学的典型表现为界板性(肝实质与间质交界处)肝炎和门静脉区的浆细胞浸润。

- 组织学变化不是特异性的，如果没有门静脉区的浆细胞浸润也不能除外AIH的诊断。
- 所有怀疑AIH的病人必须除外遗传性，感染性以及药物导致的肝脏损害，它们中有一些具有自身免疫的特性。
- 最容易与AIH混淆的是Wilson病，药物性肝炎，慢性病毒性肝炎，特别是丙型肝炎

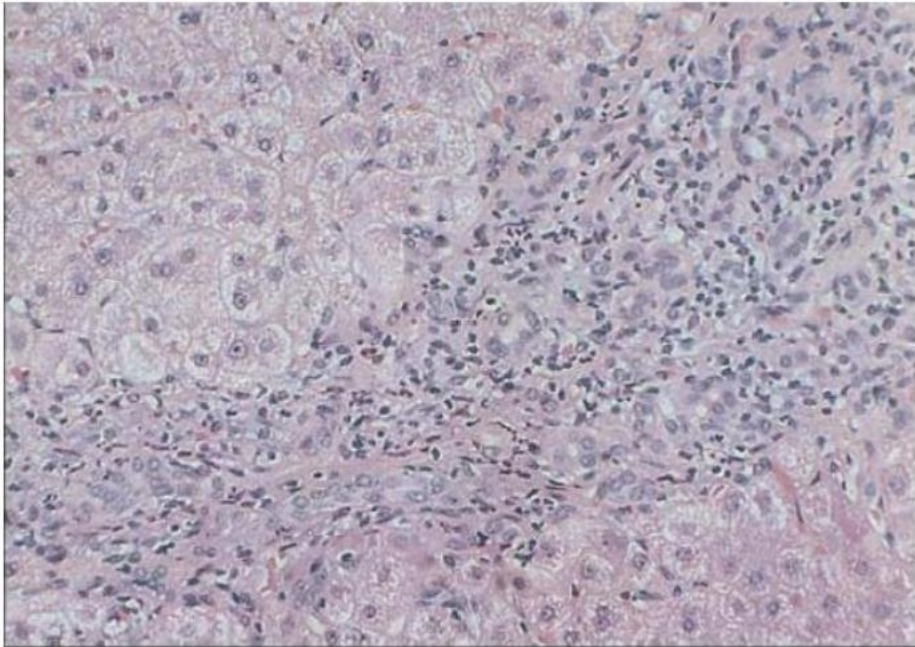
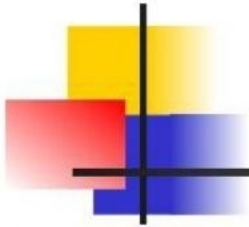


■ 肝活检对于诊断，估计疾病的严重程度和决定是否治疗是必须的。

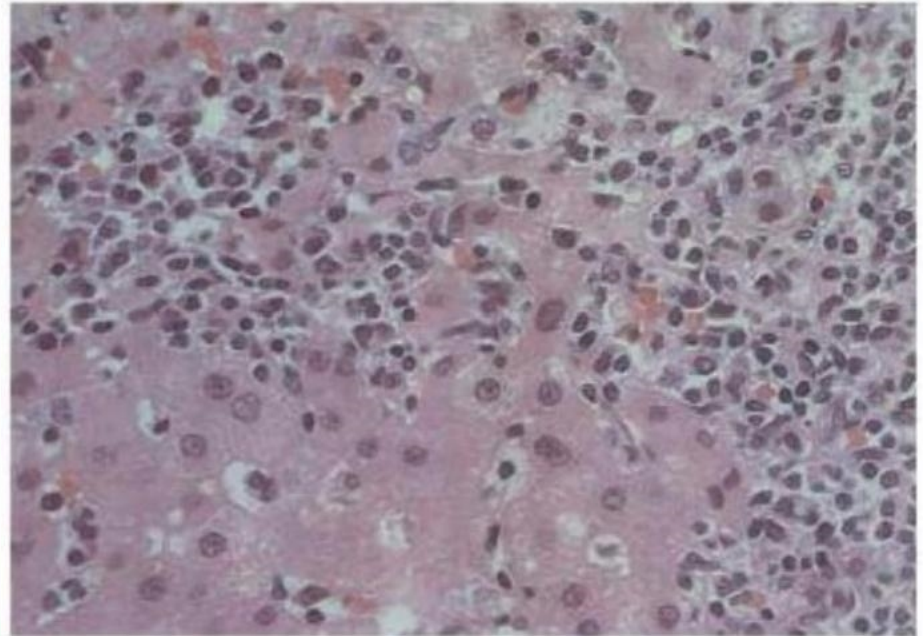
ANA, SMA, SLA, 抗-肌动蛋白阳性为1型

■ 抗-LKM-1, 抗-LC1阳性为2型

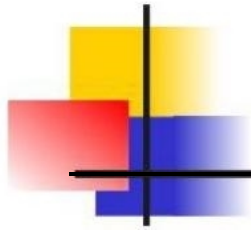
■ AMA, M2, GP210, SP100 球蛋白IgM 阳性为
原发性胆汁性胆管炎



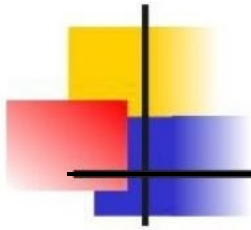
界面性肝炎
润



浆细胞浸

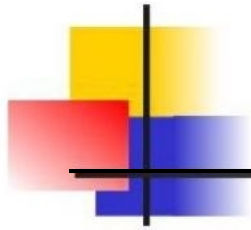


- 自身抗体必须要出现，一般的血清学标记有 ANA, SMA, anti-LKM1。
- 在确诊和拟诊之间区别在于血清 γ 球蛋白水平，IgG的滴度 ANA, SMA, anti-LKM1的水平，是否有酒精，药物和病毒的感染导致的肝损害。
- 如果常用抗体阴性，anti-ASGPR, ant-LC1, anti-SLA/LP, anti-actin, pANCA支持拟诊。



评分系统可以评价诊断的可信度。

- 在激素治疗前大于**16**或者在激素治疗后积分大于**17** 可以确诊。
- 积分系统对于区别**AIH**和其他肝脏疾病证实是有效的。
- 积分系统对于**AIH** 的诊断敏感性是**97%** — **100 %**, 它的特异性是**66-92 %** (包括丙肝合并**AIH**)



-
- 如果通过临床、实验室或者活检可以确诊的，可以不需要使用积分系统。
 - 评分系统的价值在于对变异或不典型的AIH评估。
 - 儿童的诊断标准与成人不同

表1 Diagnostic Criteria for Autoimmune Hepatitis

	诊断标准	
	确诊	拟诊
无遗传性肝脏疾病	正常 α 1抗胰蛋白酶表型 正常血清铜蓝蛋白, 铁和铁蛋白水平	部分 α 1抗胰蛋白酶缺乏 非特异性的血清铜, 铜蓝蛋白, 铁或(和)铁蛋白异常
无活动性病毒感染	HAV, HBV, HCV阴性	HAV, HBV, HCV阴性
无毒物或酒精性损害	每天乙醇<25g/d没有肝毒性药物	每天乙醇<50g/d没有肝毒性药物
实验室检查	主要的血清转氨酶异常 球蛋白, γ 球蛋白或IgG>1.5倍正常	主要的血清转氨酶异常 高丙种球蛋白血症
自身抗体	ANA, SMA, 或anti-LKM1>1:80(成人)>1:20儿童, 无AMA	ANA, SMA, 或anti-LKM1>1:40成人或其他自身抗体
病理学发现	界板型肝炎 无胆管损害, 肉芽肿瘤, 或其突出病变提示其他疾病	界板型肝炎 无胆管损害, 肉芽肿瘤, 或其突出病变提示其他疾病

表2 Diagnostic Scoring System for Atypical Autoimmune Hepatitis in Adults

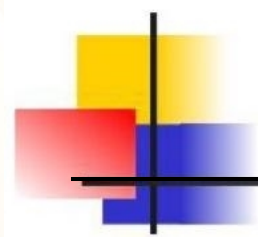
Category	Factor	Score	Category	Factor	Score
性别	女性	+2	AMA	阳性	-4
ALK:AST (or ALT)	>3	-2	活动性病毒感染	阳性	-3
	<1.5	+2		阴性	+3
Y-globulin or IgG (times above upper limit of normal)	>2.0	+3	使用肝细胞毒性药物	有	-4
	1.5-2.0	+2		无	+1
	1.0-1.5	+1	饮酒病史	<25g/d	+2
	<1.0	0		>60g/d	-2
ANA, SMA, or anti-LKM1 titers	>1:80	+3	合并免疫系统疾病	有任何与肝脏无关的免疫系统疾病	+2
	1:80	+2	其他自身抗体	Anti-SLA/LP, actin, LC1, pANCA	+2
	1:40	+1	HLA	DR3 or DR4	+1
	<1:40	0			

Category	Factor	Score	Category	Factor	Score
病理学特征	界板性肝炎	+3	治疗反应	缓解	+2
	浆细胞浸润	+1		缓解后又复发	+3
	玫瑰花结	+1	治疗前得分		
以上都没有	-5	确定诊断		>15	
	胆道改变+	∞	可疑诊断	10-15	
	不典型特征≠	∞	治疗后得分		
			确定诊断	>17	
			可疑诊断	12-17	

+包括损伤性胆管炎，非损伤性胆管炎

主脂肪变性，遗传性血色病具有铁过量，酒精性肝炎，病毒感染的特征(毛玻璃样改变)或出现包涵体(巨细胞病毒，单纯疱疹病毒)

常用的自身抗体项目



常规出现的自身免疫抗体 **ANA, SMA, anti-LKM1**

- **ANA** 是最传统的AIH 标记物，他单独表达（**13%**）或和**SMA**（**54%**）在这类病人中有**67%**的阳性率。 **ANA** 与检测方法有关，对临床诊断没有直接意义。在许多疾病中都可以阳性。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：
<https://d.book118.com/088000117066007006>