

四

十餘歲的何太是一位家庭主婦，不吸煙、不飲酒，生活習慣非常健康，五年前感到右上腹隱隱作痛，求醫後做過詳細檢查，包括超聲波檢查，卻沒有發現。「當時家庭醫生說右上腹是肝臟，懷疑可能是肝膽胰問題，於是安排我照腹部超聲波，但照完後一切正常。醫生說先觀察，並定期覆診監察，期間如有其他病徵出現，便要立即求診。」何太說。

之後兩年間，何太每半年覆診一次，每次都有驗血。醫生雖然說某些指數比正常高，但由於沒有特別病徵，故沒有進一步檢查，只需要繼續覆診監察。其後何太因經常感覺疲倦而向另一位醫生求醫，醫生詳細了解病歷，加上何太曾經有上腹痛病徵，建議轉介腸胃肝臟專科醫生，檢查清楚。三年前何太到養和醫院腸

由於屬於自體免疫疾病，患者可以透過驗血找到線索。



►患者的血清鹼性磷酸酶（ALP）和丙氨酸轉氨酶（ALT）指數會比正常高。

膚色，明顯比身份證上的相片深很多。

「之後徐醫生問我家有人沒有患肝病，我說沒有啊！不過之後再想清楚，的確有一位親友死於肝病，但確實是甚麼病就不知道……」何太說。徐醫生安排何太進行驗血及超聲波檢查，發現她的肝酵素比正常略高。由於她體形輕微肥胖，一度懷疑是脂肪肝，故建議先控制飲食及做運動減肥，看看指數有否改善。何太在三個月後覆診，雖然成功減重約三公斤，但肝功能指數都沒有改善。

徐醫生於是安排何太再接受詳細血液檢驗，包括檢驗特定的疾病抗體，結果是陽性，之後再

抽絲剝繭揪出真兇

原發性膽汁性膽管炎

醫生診症有時就如查案，因為某些罕見疾病，徵狀不明顯，病人不以為然，直至多年後，病情惡化後，經醫生細心追查、抽絲剝繭才確診。以下個案，專科醫生從病人身份證上的照片找到端倪，發揮偵探查案本色，終揪出真兇……

撰文：陳旭英 設計：張均賢

原發性膽汁性膽管炎是一種慢性肝病。

膽管受損

膽汁殘留肝臟

養和醫院腸胃肝臟專科醫生徐成智醫生說，原發性膽汁性膽管炎（Primary biliary cirrhosis）是一個不容易診斷的疾病，病徵不明顯，病人往往經過很多年才能確診。醫學界目前仍未清楚掌握此病的成因及誘發因素，但相信屬於自身免疫系統疾病，病人的身體會製造抗體攻擊膽管細胞，引致膽管長期發炎。膽管負責運送膽汁到腸道，當膽管受到破壞，膽汁便會積聚在肝臟內，最終令肝組織受損。

原發性膽汁性膽管炎病發及演變



抗體攻擊膽管細胞



膽管持續發炎



肝臟出現纖維化、最終導致肝硬化

身份證照片追兇

「徐醫生問我皮膚有沒有痕癢，我說偶然輕微痕癢是有的，但不是經常發生；他又問我平日是否夠精神，有沒有感到疲倦，我想了一想，好像這數年來都較容易疲倦，我以為是因為年紀大所致。」何太說。

這時徐醫生問何太是否一直皮膚較深色，何太表示一向都是這樣。徐醫生請她出示身份證，以確認一些情況。何女士從手袋中取出身份證交給徐醫生，徐醫生細心觀察後，發現眼前何太的

徐成智醫生指出，膽管細胞持續發炎會導致膽汁殘留在肝臟中，若未有及時處理會引致肝纖維化。

早期此疾病被稱為原發性膽汁性肝硬化，因為當病症持續而沒有適當處理，最終會引致肝硬化。但近年被正名為原發性膽汁性膽管炎，原因是部分病人只是發炎，只要在疾病發現初期以藥物控制病情，有助延緩肝硬化。

病徵不明顯難診斷

徐醫生說，原發性膽汁性膽管炎患者大多都沒有明顯病徵，特別在患病初期甚至沒有任何病徵。即使出現病徵，徵狀也十分普通，醫生未必能夠即時聯想到可能是原發性膽汁性膽管炎。

「常見的病徵有三個，第一是疲倦，而且疲倦是持續的，即使補眠也未能改善疲累的狀態，

患者甚至會疲倦至無法工作，睡覺後仍像沒有睡覺般疲倦及欠精神。第二個常見病徵是皮膚痕癢，但不會伴隨紅疹、風癩、皮膚紅腫等，痕癢位置通常在手臂、腿部和背部。第三個常見的病徵是皮膚變深色，有別於曬太陽後局部皮膚變黑並且一段時間後會變淡，原發性膽汁性膽管炎患者全身的膚色都會變深色而且是持續地變得愈來愈深色。」徐醫生說。

為何原發性膽汁性膽管炎會導致患者出現皮膚痕癢和變深色？徐醫生解釋，是因為患者肝功能受損時，身體無法正常排出多餘膽汁及毒素，導致累積在身體內，當膽黃素累積在皮下，就會引發痕癢的感覺，以及令皮膚變深色。

肝穿刺抽組織化驗

原發性膽汁性膽管炎早期不會引發痛楚，加上上述三個病徵尋常不過，患者很多時較難察覺是健康問題而求診。

「直至出現皮膚變深色、皮膚痕癢、異常疲倦等病徵，加上肝酵素異常，醫生追查時有懷疑，會建議進行穿刺抽組織化驗。」



▲當膽黃素積聚在皮下，患者會感到皮膚痕癢。

▼患者的血液中通常都有抗粒線體自身抗體（AMA），其IgM免疫球蛋白亦會比一般人為高。

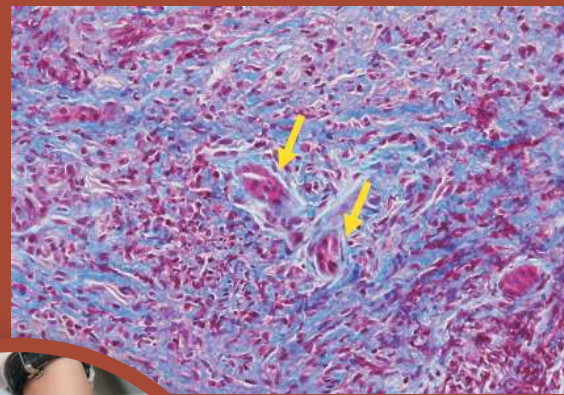
臟穿刺抽取細胞檢查，如發現發炎的膽管細胞便能確診。

診。

持續驗血，經過較長時間仍未改善，醫生才會懷疑可能是原發性膽汁性膽管炎。如懷疑病人患上原發性膽汁性膽管炎，病人需要進行肝纖維化掃描及超聲波掃描，在腹部表面以非入侵方式量度肝臟是否有纖維化或硬化，以排除肝臟的結構問題。

引致肝纖維化及肝硬化

由於原發性膽汁性膽管炎屬自身免疫疾病，醫生亦可透過檢驗患者血液中有否抗粒線體自身抗體（Anti-Mitochondrial Antibody, AMA），不及IgM免疫球蛋白是否比一般為高；加上肝



當病人肝功能指數有異，可先進行非入侵性肝纖維化掃描（FibroScan）。（資料圖片）

▲圖為顯微鏡下的肝組織活檢中，發現發炎的膽管細胞。

◀通過此掃描，可以評估肝纖維化程度，以及排除其他肝臟結構問題。



◀患者可以服用膽酸類藥物，控制膽管發炎，延緩肝纖維化速度。



肝硬化分為三期

徐成智醫生說，肝硬化分為A、B、C三期。

A期：屬於最早期，肝酵素上升，但肝臟仍能維持功能。

B期：無法維持基本肝功能。

C期：稱為後期或晚期，肝臟已步入衰竭或壞死，只能進行肝臟移植才能夠維持生命。

驗，將細胞置於顯微鏡下觀察，或以不同藥水染色來檢視細胞。如果在顯微鏡下發現因免疫因素引致發炎的膽管細胞，就能確診原發性膽汁性膽管炎。」徐醫生說。

另外亦有病人因其他身體問題求診或進行身體檢查時驗血，意外地發現血清鹼性磷酸酶（ALP）和丙氨酸轉氨酶（GGT）比正常高，引起醫生懷疑，再追查發現病症。

由於疾病不常見，當醫生見到肝功能指數異常時，或會先懷疑是否脂肪肝，或因服用中西成藥後引致肝臟發炎，患者大多要

患者會持續疲倦，長期精神欠佳。



當肝臟內的膽管細胞不斷發炎，不斷製造纖維細胞，會引致纖維化。在五至十年後，纖維將肝臟細胞拉扯愈嚴重，導致肝硬化及收縮，令肝臟無法維持正常功能甚至喪失功能，病人只有進行肝臟移植才能活命。有不少病人在出現肝硬化後，才發現是因為原發性膽汁性膽管炎所致。

膽酸類藥控制發炎

患者確診後可以用藥物控制病情，「口服膽酸類藥物（ursodeoxycholic acid）可控制膽管發炎，改善皮膚痕癢及皮膚深色等徵狀，長遠目標是減低肝硬化機會。」徐醫生說。

此疾病高發年齡是五十至六十歲，大多數是女性，男女患者比例是一比九。吸煙人士及家族有原發性膽汁性膽管炎患者，有較大機會患上此疾病。

何太經歷多年才確診原發性膽汁性膽管炎，徐醫生追蹤病史時，發現她在求診前五年肝酵素已有輕微上升，即當時已病發。幸好在確診後服用膽酸類藥物控制發炎，何太最近在政府醫院覆診的醫療報告顯示目前病情控制良好，肝臟仍然維持良好功能。☺