·自身免疫性肝病·

DOI：10.12449/JCH250717

107例原发性硬化性胆管炎患者的临床特征与预后分析

孟彤彤[1a]，段维佳[1a]，李昕宇[2]，牛俊奇[2]，丁惠国[3]，韩　莹[3]，谢　雯[4]，周　璐[5]，王邦茂[5]，郭丽萍[5]，李　婕[6]，贾　蓓[6]，张岭漪[7]，王　亮[7]，徐小倩[1b]，王　宇[1a]，欧晓娟[1a]，赵新颜[1a]，尤　红[1a]，贾继东[1a]，孔媛媛[1b]

1 首都医科大学附属北京友谊医院，国家消化系统疾病临床医学研究中心，消化健康全国重点实验室 a.肝病中心，b.北京市临床医学研究所临床流行病学与循证医学研究室，北京 100050

2 吉林大学第一医院肝胆胰内科，感染性疾病与病原生物学中心，长春 130021

3 首都医科大学附属北京佑安医院肝病消化中心，北京 100069

4 首都医科大学附属北京地坛医院肝病中心，北京 100015

5 天津医科大学总医院消化内科，天津 300052

6 南京大学医学院附属鼓楼医院感染性疾病科，南京 210008

7 兰州大学第二医院肝病科，兰州 730030

通信作者：贾继东，jia_jd@ccmu.edu.cn（ORCID：0000-0002-4673-8890）；孔媛媛，kongyy@ccmu.edu.cn（ORCID：0000-0002-2586-1443）

摘要：目的　基于全国多中心患者队列，描述我国原发性硬化性胆管炎（PSC）患者的临床特征，并探讨影响其预后的相关危险因素。**方法**　采用回顾性队列研究设计，基于全国7家三级甲等医疗中心的电子病历系统检索出明确诊断为PSC的患者，并提取研究数据。计量资料组间比较采用Mann-Whitney *U*检验。计数资料组间比较采用χ^2检验。采用Kaplan-Meier法估算患者无肝移植生存率，Log-rank检验比较不同特征PSC患者生存率的统计学差异。采用Cox回归模型识别影响PSC患者预后的独立危险因素及关键因素的交互作用。**结果**　共纳入107例PSC患者，其中55.6%（55/99）为大胆管型，29.0%（31/107）合并炎症性肠病（IBD），血清抗中性粒细胞胞浆抗体（ANCA）阳性率为32.9%（24/73），50.0%（40/80）伴有免疫球蛋白（Ig）G/IgM升高，症状出现至确诊的中位时间（症状-确诊间隔时间）为1年（<1～4.0），38.3%（41/107）的患者在确诊时已进展至失代偿期肝硬化。患者总体中位无肝移植生存期为114（95%*CI*：62～166）个月，5年累积生存率为65.7%。多因素分析结果显示，总胆汁酸（TBA）水平升高（*HR*=1.006，95%*CI*：1.002～1.010，*P*=0.001）和症状-确诊间隔时间延长（*HR*=1.252，95%*CI*：1.059～1.480，*P*=0.009）是影响预后的独立危险因素。交互分析结果显示，与TBA<50 μmol/L的女性患者相比，TBA≥50 μmol/L的男性患者（*HR*=16.563，95%*CI*：2.103～130.449）和女性患者（*HR*=17.009，95%*CI*：2.113～136.934）的肝移植或死亡风险均显著增加（*P*值均<0.001）；与<45岁且TBA<50 μmol/L的患者相比，年龄≥45岁且TBA≥50 μmol/L的患者（*HR*=10.729，95%*CI*：1.325～86.859）的肝移植或死亡风险显著增加（*P*=0.026）。与症状-确诊间隔时间≤2年的女性患者相比，症状-确诊间隔时间>2年的男性患者（*HR*=4.825，95%*CI*：1.725～13.644）的肝移植或死亡风险增加（*P*=0.003）；与<45岁且症状-确诊间隔时间≤2年的患者相比，<45岁且症状-确诊间隔时间>2年的患者（*HR*=4.983，95%*CI*：1.366～18.173）的肝移植或死亡风险增加（*P*=0.015）。**结论**　与西方报道相比，我国PSC亦以大胆管型为主但占比相对较低，合并IBD者和ANCA阳性比例亦低。TBA水平升高和症状-确诊间隔延长是独立预后危险因素，且与年龄、性别存在显著交互作用。提示需加强早期筛查和干预以改善预后。

关键词：胆管炎；硬化性；临床特征；预后

基金项目：北京市卫生健康委高层次公共卫生技术人才建设项目（学科骨干-010-018）

Clinical features and prognosis of patients with primary sclerosing cholangitis: An analysis of 107 cases

MENG Tongtong[1a], *DUAN Weijia*[1a], *LI Xinyu*[2], *NIU Junqi*[2], *DING Huiguo*[3], *HAN Ying*[3], *XIE Wen*[4], *ZHOU Lu*[5], *WANG Bangmao*[5], *GUO Liping*[5], *LI Jie*[6], *JIA Bei*[6], *ZHANG Lingyi*[7], *WANG Liang*[7], *XU Xiaoqian*[1b], *WANG Yu*[1a], *OU Xiaojuan*[1a],

ZHAO Xinyan[1a], *YOU Hong*[1a], *JIA Jidong*[1a], *KONG Yuanyuan*[1b]

1. a. Liver Research Center, b. Clinical Epidemiology and EBM Unit, Beijing Clinical Research Institute, Beijing Friendship Hospital, Capital Medical University, National Clinical Research Center for Digestive Diseases, State Key Lab of Digestive Health, Beijing 100050, China; 2. Department of Hepatology, The First Hospital of Jilin University, Center of Infectious Disease and Pathogen Biology, Changchun 130021, China; 3. Center of Hepatic and Digestive Diseases, Beijing YouAn Hospital, Capital Medical University, Beijing 100069, China; 4. Center of Liver Diseases, Beijing Ditan Hospital, Capital Medical University, Beijing 100015, China; 5. Department of Gastroenterology and Hepatology, Tianjin Medical University General Hospital, Tianjin 300052, China; 6. Department of Infectious Diseases, Affiliated Drum Tower Hospital of Nanjing University Medical School, Nanjing 210008, China; 7. Department of Hepatology, The Second Hospital of Lanzhou University, Lanzhou 730030, China

Corresponding authors: JIA Jidong, jia_jd@ccmu.edu.cn (ORCID: 0000-0002-4673-8890); KONG Yuanyuan, kongyy@ccmu.edu.cn (ORCID: 0000-0002-2586-1443)

Abstract: Objective To describe the clinical features of patients with primary sclerosing cholangitis (PSC) in China based on a nationwide multicenter patient cohort, and to investigate the risk factors for prognosis. **Methods** A retrospective cohort study was conducted among the patients with a confirmed diagnosis of PSC based on the electronic medical record system of seven grade A tertiary hospitals across the country, and related data were extracted. The Mann-Whitney *U* test was used for comparison of continuous data between groups, and the chi-square test was used for comparison of categorical data between groups. The Kaplan-Meier method was used to estimate liver transplant-free survival, and the log-rank test was used for comparison of survival rate between PSC patients with different features. The Cox regression model was used to identify independent risk factors for the prognosis of PSC patients and the interactions between key factors. **Results** A total of 107 patients were enrolled, among whom 55.6% (55/99) had large-duct PSC and 29.0% (31/107) had comorbidity with inflammatory bowel disease (IBD). The positivity rate of anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) was 32.9% (24/73), and 50.0% (40/80) of the patients had an increase in IgG/IgM. The median symptom-to-diagnosis interval was 1 year (<1—4.0), and 38.3% (41/107) of the patients had progressed to decompensated cirrhosis at the time of diagnosis. The median liver transplant-free survival time was 114 months (95% confidence interval [*CI*]: 62—166), with a 5-year survival rate of 65.7%. The multivariate analysis showed that an increase in total bile acid (TBA) (hazard ratio [*HR*]=1.006, 95%*CI*: 1.002—1.010, *P*=0.001) and a prolonged symptom-to-diagnosis interval (*HR*=1.252, 95%*CI*: 1.059—1.480, *P*=0.009) were independent risk factors for prognosis. The interaction analysis showed that compared with the female patients with TBA<50 μmol/L, both male and female patients with TBA≥50 μmol/L had a significant increase in the risk of liver transplantation or death (male: *HR*=16.563, 95%*CI*: 2.103—130.449, *P*<0.001; female: *HR*=17.009, 95%*CI*: 2.113—136.934, *P*<0.001), and compared with the patients with an age of <45 years and a TBA level of <50 μmol/L, the patients with an age of ≥45 years and a TBA level of≥50 μmol/L had a significant increase in the risk of liver transplantation or death (*HR*=10.729, 95%*CI*: 1.325—86.859, *P*=0.026). Compared with the female patients with an symptom-to-diagnosis interval of≤2 years, the male patients with a symptom-to-diagnosis interval of>2 years had an increased risk of liver transplantation or death (*HR*=4.825, 95%*CI*: 1.725—13.644, *P*=0.003), and compared with the patients with an age of<45 years and a symptom-to-diagnosis interval of≤2 years, the patients with an age of<45 years and a symptom-to-diagnosis interval of>2 years had an increased risk of liver transplantation or death (*HR*=4.983, 95%*CI*: 1.366—18.173, *P*=0.015). **Conclusion** Compared with the reports from Western countries, large-duct PSC is also the main type of PSC in China, but with a relatively low proportion, and there is also a relatively low proportion of patients with IBD or positive ANCA. An increase in TBA and a prolonged symptom-to-diagnosis interval are independent risk factors for prognosis, with significant interactions with age and sex. This suggests that early screening and intervention should be enhanced to improve prognosis.

Key words: Cholangitis, Sclerosing; Clinical Features; Prognosis

Research funding: High-Level Public Health Technical Talents of Beijing Municipal Health Commission, China (XUEKEGUGAN-010-018)

原发性硬化性胆管炎(primary sclerosing cholangitis, PSC)是累及肝外和/或肝内胆管的慢性炎症性疾病,其病因未明,但可能与针对胆管上皮细胞的自身免疫反应有关。本病属于少见病,且不同国家和地区人群中的患

病率、疾病表型和预后存在显著差异[1]。既往研究提示，亚洲地区PSC患者的疾病特征与欧美报道存在差异[1-2]，而中国关于PSC的临床研究报道主要来源于单中心小样本病例系列，且缺乏长期随访及对生存期及预后风险因素研究[3-4]。系统分析中国PSC患者的临床特征，有助于了解我国PSC人群疾病发病及演变过程；进一步明确与不良预后相关的临床因素，有助于构建风险评估模型，为临床实践中的早期识别、个体化管理提供重要依据。本研究基于多中心回顾性队列数据，旨在系统描述中国PSC患者的临床特点并探讨影响其预后的关键因素，为优化诊疗路径与预后管理提供数据支撑。

1 材料与方法

1.1 *研究对象* 来源于全国7家三级甲等综合及传染病专科医院的电子医疗数据库，包括首都医科大学附属北京友谊医院、吉林大学第一医院、首都医科大学附属北京佑安医院、首都医科大学附属北京地坛医院、天津医科大学总医院、南京大学医学院附属鼓楼医院、兰州大学第二医院。检索时间范围设定为最早可及的诊疗记录日期至2023年6月30日，纳入明确诊断为PSC的患者。

1.2 *研究方法*

1.2.1 *研究设计* 本研究为全国多中心真实世界研究，采用回顾性队列研究设计，基于各中心电子病历系统检索PSC病例，并提取人口学资料、实验室检查、影像学检查、组织学检查、结局事件等数据。

1.2.2 *病例初筛及诊断确认* 通过在电子病历系统中检索诊断名称包含“原发性硬化性胆管炎”和ICD-10诊断编码为“K83.016”的患者，初筛出所有可能为PSC的病例。再通过查阅病历记录对上述初筛患者进行复核，符合PSC病理特点、磁共振胰胆管造影或经内镜逆行胰胆管造影特征之一，且排除继发性硬化性胆管炎、其他肝脏疾病或根据已有资料无法明确诊断的病例。对明确诊断为PSC的患者纳入本研究并进行分析。

1.2.3 *肝硬化的诊断及临床分期* 肝硬化的诊断依据《肝硬化诊治指南》[5]，综合病因、病史、临床表现、并发症、治疗过程，以及检验、影像学与组织学等检查结果进行评估。在肝硬化的基础上，根据是否曾出现门静脉高压并发症和/或肝功能减退，将肝硬化分为代偿期和失代偿期。

1.3 *统计学方法* 应用SPSS 26.0软件进行数据分析。描述性分析PSC患者人口学特征和基线临床特征。计量资料以$M(P_{25}\sim P_{75})$表示，组间比较采用Mann-Whitney U检验。计数资料组间比较采用χ^2检验。采用Kaplan-Meier法估算患者无肝移植生存率，并通过Log-rank检验比较不同特征PSC患者生存率的统计学差异。采用Cox回归模型识别影响PSC患者预后的独立危险因素及关键因素的交互作用。P<0.05为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 *PSC患者基本特征* 共纳入107例PSC患者，其中男占48.6%（52/107），中位诊断年龄为47岁。99例患者可获取到胆管分型资料，其中以大胆管型为主（55.6%，55/99），其次为小胆管型（25.3%，25/99）和混合型（19.2%，19/99）。73例患者可以获取到血清抗中性粒细胞胞浆抗体（anti-neutrophil cytoplasmic antibody，ANCA）检查数据，其中ANCA阳性率为32.9%（24/73）；82例患者可以获取到免疫球蛋白（Ig）G检查数据，其中IgG水平升高者占40.2%（33/82）；80例患者可获取到IgM检查数据，IgM水平升高者占17.5%（14/80），IgG或IgM水平升高者占50.0%（40/80）。29.0%（31/107）的患者合并炎症性肠病（inflammatory bowel disease，IBD），其中27例为溃疡性结肠炎，4例为其他肠炎。多数患者（66.7%）于症状出现后2年内确诊，但仍有33.3%的患者症状出现至确诊的时间（症状-确诊间隔时间）>2年。

38.3%（41/107）的患者在确诊时已进展至失代偿期肝硬化，代偿期与失代偿期患者在性别和年龄分布上差异均无统计学意义（P值均>0.05）。与代偿期肝硬化患者相比，失代偿期患者的GGT水平显著降低（P<0.05），同时伴有血清Alb水平降低（P=0.002）和总胆汁酸（TBA）水平升高（P=0.008），其余临床指标两组间差异均无统计学意义（P值均>0.05）（表1，图1）。

2.2 *患者无肝移植生存期* 在中位随访31（95%*CI*：23～39）个月期间，共28例行肝移植术或死亡，总体中位无肝移植生存期为114（95%*CI*：62～166）个月，Kaplan-Meier法估计的5年累积生存率为65.7%。

分层分析显示（图2），不同临床特征患者的生存结局存在显著差异。失代偿期患者的5年累积生存率显著低于代偿期患者（50.4% vs 81.1%，χ^2=5.927，P=0.015）；TBA≥50 μmol/L组5年累积生存率明显低于TBA<50 μmol/L组（43.2% vs 90.2%，χ^2=13.711，P<0.001）；症状-确诊间隔时间>2年者的生存预后更差，其5年累积生存率显著低于2年内确诊组（36.1% vs 81.4%，χ^2=5.184，P=0.023）。

2.3 *基于Cox回归模型的独立预后因素* 多因素分析结果显示，TBA水平和症状-确诊间隔时间是PSC患者的独立预后因素（图3）。TBA水平每升高1 μmol/L，患者的肝移植或死亡风险增加0.6%（*HR*=1.006，95%*CI*：1.002～

表1　107例PSC患者的基本特征

Table 1　The demographic and clinical characteristics of 107 patients with PSC

特征	总体（n=107）	失代偿期（n=41）	代偿期（n=66）	统计值	P值
人口学资料					
男[例（%）]	52（48.6）	21（51.2）	31（47.0）	χ^2=0.183	0.669
诊断时年龄（岁）	47（36～56）	47（34～57）	47（36～57）	Z=−0.157	0.875
临床指标					
ALT（U/L）	74.5（37.3～127.8）	68.0（42.0～104.0）	79.0（36.1～146.1）	Z=−1.145	0.252
AST（U/L）	77.0（44.2～117.8）	77.4（52.0～114.9）	71.3（36.1～125.3）	Z=−0.339	0.735
ALP（U/L）	285.0（206.8～432.0）	285.0（208.0～412.0）	284.5（202.5～511.9）	Z=−0.241	0.809
GGT（U/L）	217.4（117.0～377.1）	185.0（93.0～259.0）	305.0（124.5～508.5）	Z=−2.092	0.036
Alb（g/L）	36.4（32.0～39.9）	33.5（30.4～37.7）	38.2（33.0～41.0）	Z=−3.166	0.002
TBil（μmol/L）	33.4（15.0～99.7）	55.7（23.2～125.7）	23.9（13.2～93.1）	Z=−1.846	0.065
TBA（μmol/L）	44.8（15.1～131.5）	93.3（42.7～140.2）	27.0（12.5～123.0）	Z=−2.666	0.008
症状-确诊间隔时间（年）	1.0（<1～4.0）	2.0（<1～5.5）	1.0（<1～3）	Z=−1.455	0.146

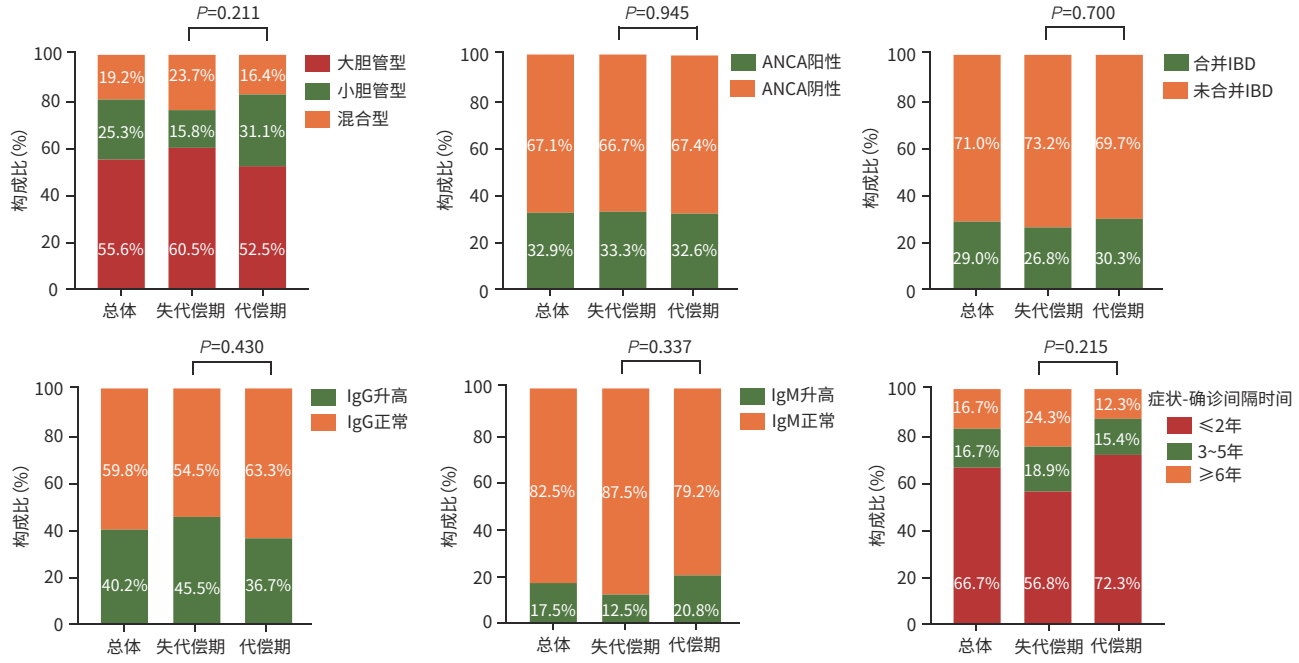

图1　PSC患者影像学分型、免疫指标与症状-确诊间隔时间的构成比及其在失代偿期和代偿期患者中所占的比例

Figure 1　Distribution of imaging classification，immunological markers，and symptom-diagnosis interval in patients with PSC and within compensated and decompensated patient groups

1.010，P=0.001）；症状-确诊间隔时间每延长1年，患者的肝移植或死亡风险增加25.2%（HR=1.252，95%CI：1.059～1.480，P=0.009）。性别、诊断时年龄、疾病分型、是否合并IBD及ALT、AST、ALP、GGT、TBil、Alb、IgG、IgM、ANCA等临床指标与患者的肝移植或死亡风险均无显著相关性（P值均>0.05）。

2.4　TBA水平与性别、年龄的交互作用　交互分析结果显示，TBA≥50 μmol/L的患者肝移植或死亡风险显著升高（图3）。与TBA<50 μmol/L的女性患者相比，TBA≥50 μmol/L的女性患者（HR=17.009，95%CI：2.113～136.934，P=0.008）和TBA≥50 μmol/L的男性患者（HR=16.563，95%CI：2.103～130.449，P=0.008）的肝移植或死亡风险显著增加。此外，当TBA≥50 μmol/L合并年龄≥45岁时，患者肝移植或死亡的风险较TBA<50 μmol/L且年龄<45岁的患者增加（HR=10.729，95%CI：1.325～86.859，P=0.026）。

2.5　症状-确诊间隔时间与性别、年龄交互作用　交互分析结果显示，症状-确诊间隔时间>2年的男性患者较2年内确诊的女性患者的肝移植或死亡风险增加（HR=4.825，95%CI：1.725～13.644，P=0.003）。相较于年龄<45岁且症状出现2年内确诊的患者，年龄<45岁且症状-确诊间隔时间>2年者（HR=4.983，95%CI：1.366～18.173，P=0.015）的肝移植或死亡风险显著增加（图3）。

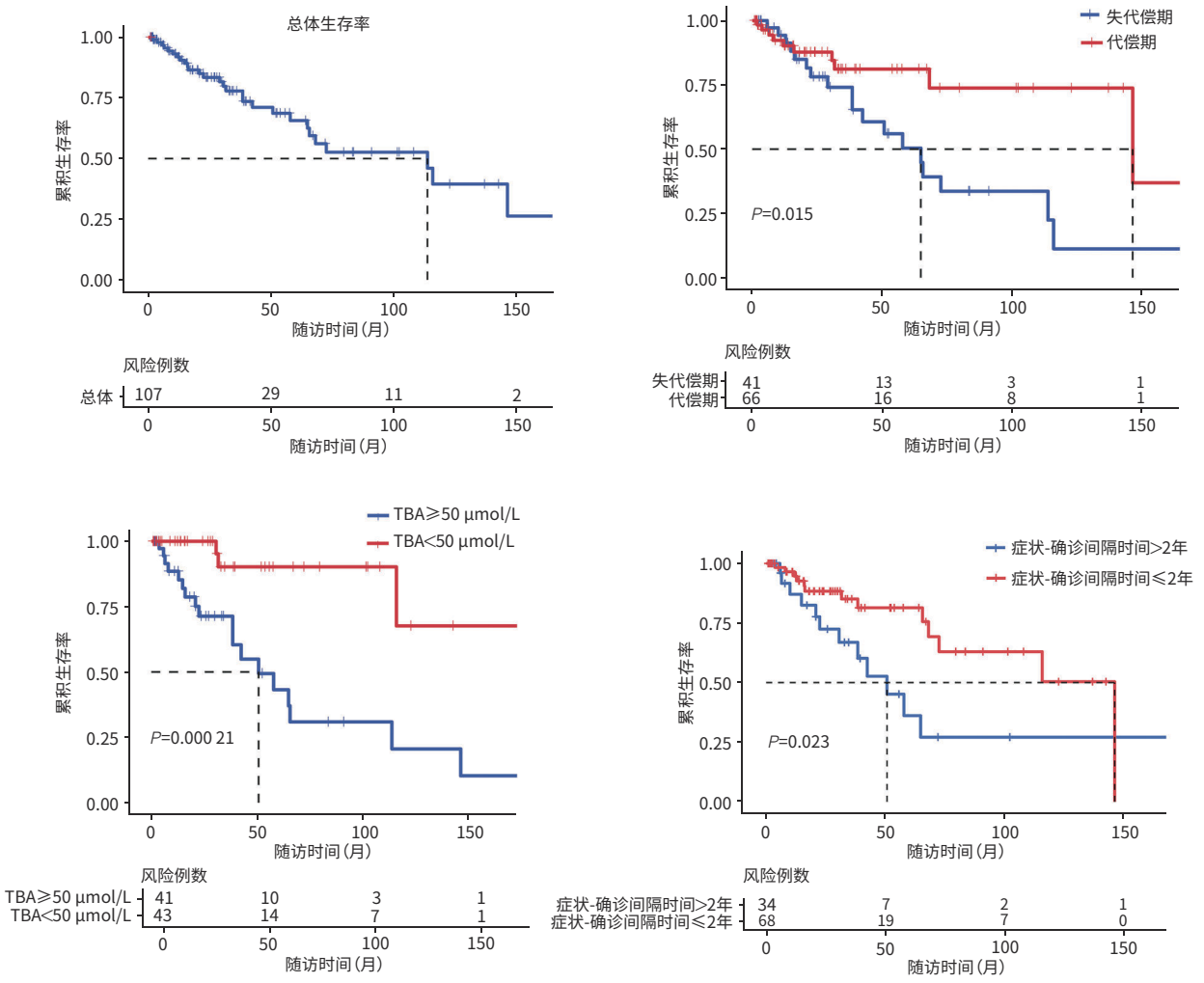

图2　PSC患者无肝移植生存期

Figure 2　Liver transplant-free survival（months）of PSC patients

3　讨论

本研究首次基于多中心真实世界数据系统分析我国PSC患者的临床特征及预后因素，发现我国PSC大胆管型所占例、合并IBD者及ANCA阳性者均较低于西方国家报道。多因素分析结果显示，TBA水平升高和症状-确诊间隔时间延长是影响预后的独立危险因素，并发现其与人口学因素的交互作用。

本研究中大胆管型PSC仅占55.6%，低于西方90%为大胆管型的报道[6-7]。合并IBD的比例为（29.0%），与即往我国单中心研究（18.9%～29.2%）[4,8]和亚洲其他国家（日本34.0%～37.0%[9-10]、新加坡20.0%[2]）报道相近，但低于欧美报道（48.4%～88.1%）[11-12]。此外，本研究中ANCA阳性率（32.9%），虽高于既往我国单中心研究报道（23.43%）[13]，但远低于西方研究结果（60%～93%）[14]，其在亚洲人群中的辅助价值仍需进一步验证。此外，本队列中50.0%患者存在IgG/IgM升高，与既往研究一致[6]，但其与生存预后无显著关联。以上结果提示亚洲PSC患者和西方PSC患者的表型特征存在差异。

本研究发现，TBA水平升高是PSC患者预后的独立危险因素之一（*HR*=1.006），TBA≥50 μmol/L组5年生存率较参照组显著降低（43.2% vs 90.2%，*P*<0.001），其机制可能与胆汁酸毒性激活炎症和凋亡通路损伤胆管上皮细胞，进而加快疾病进展有关[15]。值得注意的是，TBA≥50 μmol/L的女性及年龄≥45岁的患者疾病进展风险增幅更为显著，提示动态监测胆汁酸谱可能有助于制订个性化干预方案。

症状-确诊间隔时间延长对PSC患者预后的负面影响是本研究的另一重要发现。症状-确诊间隔时间每延长1年，死亡风险增加25.2%。本队列中33.3%的患者症状出现2年以上才得以确诊，中位症状-确诊间隔时间为

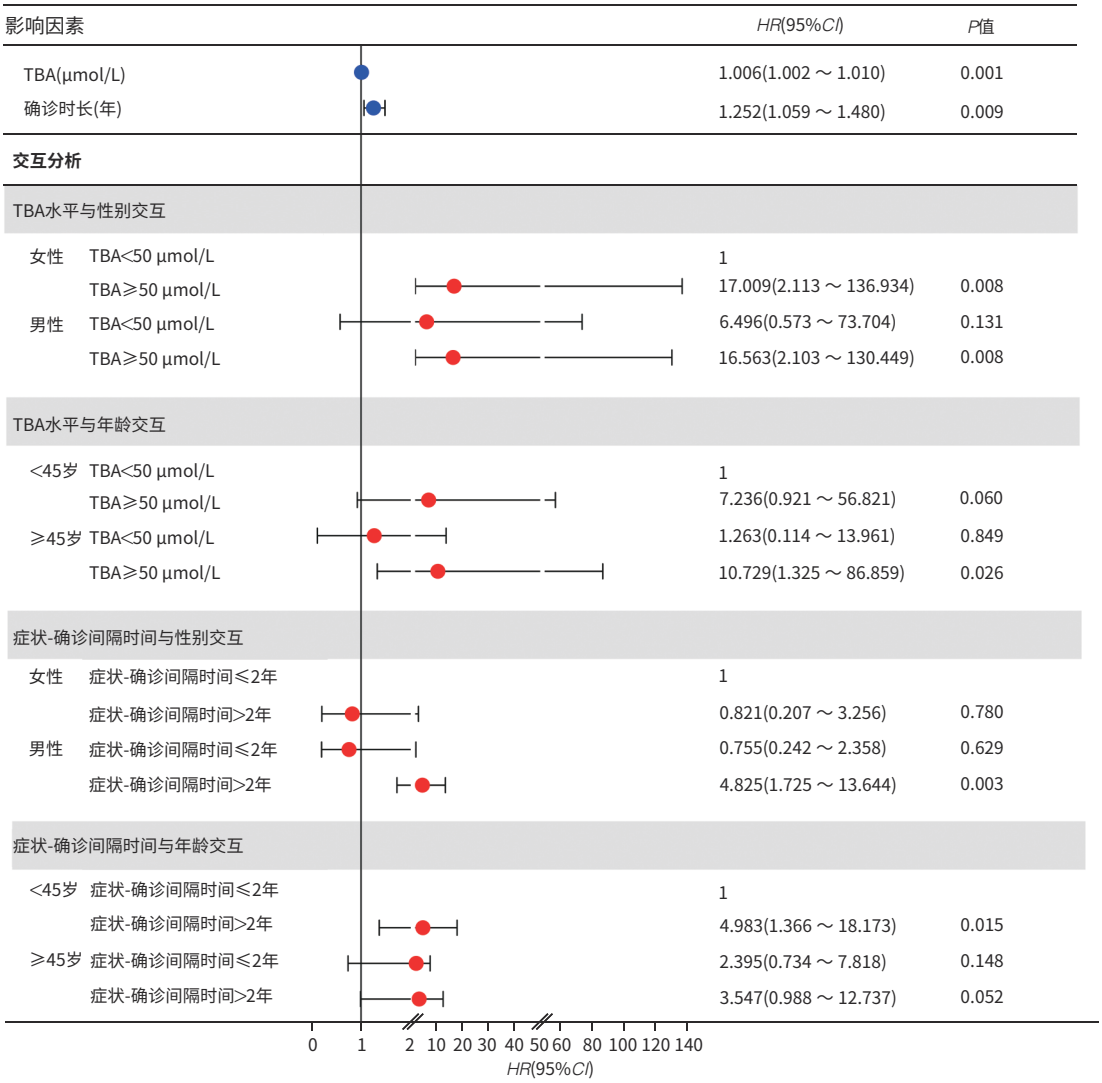

图3　PSC患者肝移植或死亡风险的多因素Cox回归森林图

Figure 3　Forest plot of multivariable Cox regression for liver transplant or death in PSC

1年，这一现象可能与PSC临床表现隐匿、临床医师认知不足及缺乏特异性诊断手段有关[4]。国外有研究提示，对不明原因胆汁淤积或IBD患者应尽早行磁共振胰胆管造影检查，并探索新型生物标志物以提高诊断时效性[6,16]。

本队列PSC患者5年无肝移植生存率为65.7%，较日本(77.4%)[17]、新加坡(74.7%)[2]及欧美国家(79.8%)[7]报道的低，这一差异可能归因于我国PSC患者诊断延迟(38.3%患者已处于失代偿期)及纳入人群偏倚。分层分析显示，失代偿期患者生存率较代偿期患者进一步降低(50.4% vs 81.1%，*P*=0.015)，更加凸显晚期干预的临床局限性，提示我国PSC管理亟需建立基于高危人群筛查(如TBA动态监测)和早期分层干预的策略。

本研究存在一定局限性。一是尽管通过严格纳入标准最大限度减少选择偏倚，但回顾性设计仍可能影响病例代表性和因果推断。二是样本量(虽为目前国内最大规模的多中心PSC研究之一，但仍小于欧美同类研究)与地域覆盖范围有限，可能影响部分亚组分析效能。未来需开展更大规模的前瞻性研究，从而完善中国PSC患者临床数据库，构建多层次证据体系。

综上所述，中国PSC患者的临床特征及预后模式与西方存在差异，尽管以大胆管型为主但占比低于西方研究报道，合并IBD及ANCA阳性的患者比例亦低于欧美人群。TBA水平升高和症状-确诊间隔时间延长是影响PSC患者预后的独立危险因素，且其风险效应存在性别与年龄异质性。本研究通过系统阐明中国PSC人群疾病特征及进展相关风险因素，为建立风险分层诊断体系、优化高危人群筛查方案、制订个性化临床管理路径提供了循证医学证据。

伦理学声明：本研究方案于2020年3月30日经由首都医科大学附属北京友谊医院伦理委员会审批，批号：2020-P2-035-01，并在ClinicalTrials.gov注册，注册号：NCT04981756。本研究仅基于现有诊疗数据开展，因此患者知情同意豁免。

利益冲突声明：本文不存在任何利益冲突。

作者贡献声明：孟彤彤负责研究实施，数据收集与分析，文章撰写；段维佳负责研究设计，病例诊断，数据收集；李昕宇、牛俊奇、丁惠国、韩莹、谢雯、周璐、王邦茂、郭丽萍、李婕、贾蓓、张岭漪、王亮、王宇、欧晓娟、赵新颜、尤红负责病例诊断及数据收集；徐小倩负责数据收集及分析；贾继东、孔媛媛负责研究设计，研究指导，论文审阅。

志谢：感谢吉利德科学公司（Gilead Sciences, Inc.）对本项目的资金支持。

参考文献：

[1] MEHTA TI, WEISSMAN S, FUNG BM, et al. Global incidence, prevalence and features of primary sclerosing cholangitis: A systematic review and meta-analysis[J]. Liver Int, 2021, 41(10): 2418-2426. DOI: 10.1111/liv.15007.

[2] ANG TL, FOCK KM, NG TM, et al. Clinical profile of primary sclerosing cholangitis in Singapore[J]. J Gastroenterol Hepatol, 2002, 17(8): 908-913. DOI: 10.1046/j.1440-1746.2002.02835.x.

[3] XU XQ, MENG TT, SHI LC, et al. Prevalence and clinical profiles of primary sclerosing cholangitis in China: Data from electronic medical records and systematic literature retrieval[J]. J Autoimmun, 2024, 147: 103264. DOI: 10.1016/j.jaut.2024.103264.

[4] SHI X, WANG XP, ZHANG Y, et al. Endoscopic treatment and prognosis of primary sclerosing cholangitis[J]. Chin J Dig Endosc, 2022, 39(12): 992-997. DOI: 10.3760/cma.j.cn321463-20210709-00349.
史鑫, 王向平, 张妍, 等. 原发性硬化性胆管炎的内镜治疗及预后分析[J]. 中华消化内镜杂志, 2022, 39(12): 992-997. DOI: 10.3760/cma.j.cn321463-20210709-00349.

[5] Chinese Society of Hepatology, Chinese Medical Association. Chinese guidelines on the management of liver cirrhosis[J]. J Clin Hepatol, 2019, 35(11): 2408-2425. DOI: 10.3969/j.issn.1001-5256.2019.11.006.
中华医学会肝病学分会. 肝硬化诊治指南[J]. 临床肝胆病杂志, 2019, 35(11): 2408-2425. DOI: 10.3969/j.issn.1001-5256.2019.11.006.

[6] Chinese Society of Hepatology, Chinese Medical Association. Guidelines on the diagnosis and management of primary sclerosing cholangitis (2021)[J]. J Clin Hepatol, 2022, 38(1): 50-61. DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20211109-00786.
中华医学会肝病学分会. 原发性硬化性胆管炎诊断及治疗指南（2021）[J]. 临床肝胆病杂志, 2022, 38(1): 50-61. DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20211109-00786.

[7] WEISMÜLLER TJ, TRIVEDI PJ, BERGQUIST A, et al. Patient age, sex, and inflammatory bowel disease phenotype associate with course of primary sclerosing cholangitis[J]. Gastroenterology, 2017, 152(8): 1975-1984. e8. DOI: 10.1053/j.gastro.2017.02.038.

[8] CHEN S, MENG TT, DUAN WJ, et al. Characteristics and prognosis of patients with primary sclerosing cholangitis[J]. Chin J Intern Med, 2025, 64(3): 206-211. DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20241008-00663.
陈莎, 孟彤彤, 段维佳, 等. 原发性硬化性胆管炎患者的疾病特点及预后分析[J]. 中华内科杂志, 2025, 64(3): 206-211. DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20241008-00663.

[9] TANAKA A, TAZUMA S, OKAZAKI K, et al. Nationwide survey for primary sclerosing cholangitis and IgG4-related sclerosing cholangitis in Japan[J]. J Hepatobiliary Pancreat Sci, 2014, 21(1): 43-50. DOI: 10.1002/jhbp.50.

[10] TAKIKAWA H. Characteristics of primary sclerosing cholangitis in Japan[J]. Hepatol Res, 2007, 37(s3): S470-S473. DOI: 10.1111/j.1872-034X.2007.00241.x.

[11] TOY E, BALASUBRAMANIAN S, SELMI C, et al. The prevalence, incidence and natural history of primary sclerosing cholangitis in an ethnically diverse population[J]. BMC Gastroenterol, 2011, 11: 83. DOI: 10.1186/1471-230X-11-83.

[12] TRIVEDI PJ, BOWLUS CL, YIMAM KK, et al. Epidemiology, natural history, and outcomes of primary sclerosing cholangitis: A systematic review of population-based studies[J]. Clin Gastroenterol Hepatol, 2022, 20(8): 1687-1700. e4. DOI: 10.1016/j.cgh.2021.08.039.

[13] LIAN M, LI B, XIAO X, et al. Comparative clinical characteristics and natural history of three variants of sclerosing cholangitis: IgG4-related SC, PSC/AIH and PSC alone[J]. Autoimmun Rev, 2017, 16(8): 875-882. DOI: 10.1016/j.autrev.2017.05.018.

[14] TERJUNG B, SPENGLER U. Role of auto-antibodies for the diagnosis of chronic cholestatic liver diseases[J]. Clin Rev Allergy Immunol, 2005, 28(2): 115-133. DOI: 10.1385/CRIAI:28:2:115.

[15] KARLSEN TH, FOLSERAAS T, THORBURN D, et al. Primary sclerosing cholangitis-a comprehensive review[J]. J Hepatol, 2017, 67(6): 1298-1323. DOI: 10.1016/j.jhep.2017.07.022.

[16] European Association for the Study of the Liver. EASL clinical practice guidelines on sclerosing cholangitis[J]. J Hepatol, 2022, 77(3): 761-806. DOI: 10.1016/j.jhep.2022.05.011.

[17] TANAKA A, TAZUMA S, NAKAZAWA T, et al. No negative impact of serum IgG4 levels on clinical outcome in 435 patients with primary sclerosing cholangitis from Japan[J]. J Hepatobiliary Pancreat Sci, 2017, 24(4): 217-225. DOI: 10.1002/jhbp.432.

收稿日期：2025-03-07；**录用日期：**2025-04-18

本文编辑：王亚南

引证本文：MENG TT, DUAN WJ, LI XY, et al. Clinical features and prognosis of patients with primary sclerosing cholangitis: An analysis of 107 cases[J]. J Clin Hepatol, 2025, 41(7): 1337-1343.
孟彤彤, 段维佳, 李昕宇, 等. 107例原发性硬化性胆管炎患者的临床特征与预后分析[J]. 临床肝胆病杂志, 2025, 41(7): 1337-1343.