

CHẨN THƯƠNG CHÍNH HÌNH - CƠ XƯƠNG KHỚP

VIÊM ĐƯỜNG MẬT TIÊN PHÁT PHỐI HỢP HỘI CHỨNG SJÖGREN:
CA LÂM SÀNGMai Thị Minh Tâm¹, Hoàng Thị Quỳnh Anh¹,
Phạm Thu Phương¹, Phạm Khắc Khiêm², Vũ Trường Khanh²

TÓM TẮT

Viêm đường mật tiên phát (primary biliary cholangitis-PBC) là bệnh gan tự miễn mạn tính và rất hiếm gặp, do phá hủy các đường dẫn mật nhỏ trong gan, ứ mật gây viêm và xơ gan, bệnh đặc trưng bởi sự hiện diện của kháng thể kháng ty thể (anti mitochondrial antibodies -AMA), liên quan cơ chế tự miễn và thường phối hợp các bệnh tự miễn khác. Hội chứng Sjögren thường gặp ở bệnh nhân viêm đường mật tiên phát từ 7-34% với các triệu chứng khô mắt, sung tuyến nước bọt, tổn thương khớp, đau cơ, yếu cơ, ngứa, viêm mạch da, Raynaud, tổn thương hô hấp, tổn thương thần kinh. Chúng tôi mô tả ca bệnh nhân nữ 46 tuổi, chẩn đoán và điều trị viêm đường mật tiên phát nhiều năm dương tính với kháng thể kháng ty thể và phối hợp hội chứng Sjögren, biểu hiện khô miệng, lạnh buốt ngón 2 tay phải, và các tự kháng thể: ANA, SSA, Ro-52, gp210, Mi-2 β dương tính. Bệnh nhân được kiểm soát bệnh với sự kết hợp acid ursodeoxycholic, fibrate và chăm sóc toàn diện.

Từ khóa: Viêm đường mật tiên phát, kháng thể đặc hiệu bệnh tự miễn, hội chứng Sjögren

SUMMARY

PRIMARY BILIARY CHOLANGITIS WITH
SJÖGREN'S SYNDROME: A CASE REPORT

Primary biliary cholangitis is a chronic autoimmune

liver disease and is relatively rare. It is caused by the destruction of the small intrahepatic bile ducts, leading to cholestasis, inflammation, and eventually cirrhosis. The disease is characterized by the presence of anti-mitochondrial antibodies (AMA), is associated with autoimmune mechanisms, and is often accompanied by other autoimmune disorders. Sjögren's syndrome is commonly observed in patients with primary biliary cholangitis, with a prevalence ranging from 7-34 %, presenting with symptoms such as dry eyes, salivary gland swelling, joint involvement, myalgia, muscle weakness, pruritus, cutaneous vasculitis, Raynaud's phenomenon, respiratory involvement, and neurological manifestations. We describe the case of a 46-year-old female patient who had been diagnosed with and treated for primary biliary cholangitis for many years, with positive anti-mitochondrial antibodies, in association with Sjögren's syndrome. Her clinical manifestations included dry mouth and cold-induced pain in the second fingers of both hands, along with positive antinuclear antibodies: SSA, Ro-52, gp210, and Mi-2 β antibodies. The patient's disease was controlled with a combination of ursodeoxycholic acid, fibrates, and comprehensive care.

Keywords: Primary biliary cholangitis, antibodies specific to autoimmune diseases, Sjögren's syndrome

Patient consent for publication: đã được đồng ý công bố thông tin của bệnh nhân.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Viêm đường mật tiên phát là nguyên nhân đầu tiên của ứ mật mạn tính ở người lớn, bệnh hiếm gặp. Ở Pháp tỷ lệ bệnh khoảng

¹Bệnh viện Đa khoa Tâm Anh Hà Nội
Tác giả liên hệ: Mai Thị Minh Tâm
Email: maiminhtham1960@yahoo.fr
Ngày nhận bài: 11/4/2026
Ngày phản biện khoa học: 18/7/2026
Ngày duyệt bài: 14/8/2026

20/100 000 người dân [6]. Viêm đường mật thường gặp ở nữ, độ tuổi trung bình 40-50. Bệnh thường phối hợp các bệnh tự miễn khác, như hội chứng Gougerot-Sjögren (7 -34 %) [1, 4, 6, 7]. Cơ chế bệnh sinh của PBC rất phức tạp [6] liên quan đến rối loạn điều hòa miễn dịch, tổn thương các tế bào biểu mô đường mật với sự tham gia của kháng thể kháng ty thể AMA. Phản ứng miễn dịch dẫn đến viêm đường mật mạn tính, gây ra phá hủy dần dần các ống dẫn mật nhỏ và tích tụ acid mật trong gan, dẫn đến ứ mật. Sự tích tụ acid mật gây độc cho tế bào gan và là nguyên nhân gây xơ gan. Các yếu tố di truyền và môi trường đóng vai trò quan trọng trong cơ chế bệnh sinh của PBC. Một số gen đã được xác định, kháng nguyên bạch cầu người (human leucocyte antigen-HLA) và các gen điều chỉnh sản xuất cytokine gây viêm (IL-12). Tăng phosphatase kiềm (ALP) và gamma-glutamyl transferase (GGT) thường kéo dài nhiều tháng. Tình trạng ứ mật có thể xảy ra đơn độc hoặc kèm tăng nhẹ transaminase và triệu chứng vàng da hiếm gặp và là dấu hiệu nặng của bệnh. Thường thấy tăng immunoglobulin M (IgM) trong huyết thanh. Dấu hiệu đặc hiệu nhất của PBC là sự hiện diện của kháng thể kháng ty thể loại M2 (AMA-2).

Chẩn đoán viêm đường mật tiên phát, theo hướng dẫn thực hành năm 2018 của Hiệp hội Mỹ Nghiên cứu Bệnh Gan [3]

Chẩn đoán PBC khi đáp ứng hai trong số ba tiêu chuẩn sau:

- Bằng chứng sinh hóa về tình trạng ứ mật dựa trên sự gia tăng nồng độ ALP.
- Sự hiện diện của AMA, hoặc các tự kháng thể đặc hiệu khác đối với PBC (bao gồm sp100 hoặc gp210) trong trường hợp kết quả xét nghiệm AMA âm tính.

- Bằng chứng mô học về tình trạng viêm đường mật phá hủy không sinh mủ và sự phá hủy các ống dẫn mật gian tiểu thùy.

Bảng 1. Chẩn đoán hội chứng Sjögren theo tiêu chuẩn ACR/EULAR 2016 [5]

	Tiêu chí	Điểm
1	Kháng thể Anti-SSA (Ro) dương tính	3
2	Sinh thiết tuyến nước bọt môi: viêm tuyến với focus score $\geq 1/4 \text{ mm}^2$	3
3	Điểm nhuộm giác mạc ≥ 5 (hoặc van Bijsterveld ≥ 4) ở ít nhất một mắt	1
4	Test Schirmer $\leq 5 \text{ mm/5}$ phút ở ít nhất một mắt	1
5	Lưu lượng nước bọt không kích thích $\leq 0.1 \text{ mL/phút}$	1

Điểm số ≥ 4 cho phép xếp loại bệnh nhân mắc hội chứng Sjögren (SS), nhưng các tiêu chuẩn này chỉ được áp dụng nếu bệnh nhân có biểu hiện: ít nhất 1 triệu chứng khô mắt hoặc khô miệng

Tiêu chuẩn loại trừ chính: chẩn đoán không áp dụng ở trường hợp nguyên nhân khô do bệnh đặc hiệu khác như xạ trị vùng cổ, nhiễm virus viêm gan C hoạt động, nhiễm HIV, mắc bệnh Sarcoidose, bệnh phối hợp IgG4.

Theo tác giả Eric Hachulla [2], hội chứng Sjögren là bệnh tự miễn, chủ yếu gặp ở nữ (9/1), độ tuổi gần 50. Khởi phát dưới các dạng khác nhau: khô mắt-miệng, đau, mệt, sưng tuyến nước bọt, tổn thương cơ quan. Tam chứng kinh điển “khô, mệt mỏi và đau”, triệu chứng đầu tiên khô miệng-khô mắt và triệu chứng thứ 2 mệt mỏi thường gặp liên quan 70-80% của bệnh, mệt mỏi cả thực thể và chức năng, rối loạn giấc ngủ và suy giảm chức năng cơ. Đau khớp, đau cơ khớp, chiếm một nửa số

bệnh nhân. Khi đối mặt với tam chứng khô, mệt mỏi và đau, thực hiện xét nghiệm kháng thể kháng nhân và kháng thể SSA/SSB hoặc thậm chí là sinh thiết tuyến nước bọt môi [2].

Điều trị viêm đường mật tiên phát [3,8], acid ursodeoxycholic (UDCA):13-15 mg/kg/ngày. Sau 12 tháng điều trị UDCA và xét nghiệm máu (ALT, AST, GGT, ALP, Bilirubin TP, cholesterol, TG, LDL-C, HDL-C, xét nghiệm miễn dịch mở rộng), đánh giá đáp ứng điều trị với UDCA. Điều trị đáp ứng chưa đủ kết hợp fibrate và điều trị chăm sóc toàn diện.

Chúng tôi thông báo ca bệnh nhân nữ 46 tuổi, chẩn đoán và điều trị PBC tại khoa Tiêu hóa - Gan Mật, Bệnh viện Đa khoa Tâm Anh Hà Nội, gửi đến khám cơ xương khớp với triệu chứng khô miệng, mệt mỏi và hiện tượng Raynaud ở ngón tay, không đối xứng. Theo hiểu biết của chúng tôi, đây là ca bệnh đầu tiên gặp ở Việt Nam với bệnh PBC phối hợp hội chứng Sjögren.

II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

- Đối tượng và phương pháp nghiên cứu:

Bảng 2. Kết quả xét nghiệm huyết học và sinh hóa máu

Tên xét nghiệm	Các thông số	Kết quả	Chỉ số tham chiếu	Đơn vị
Công thức máu	SLBC	6.33	3.4-9.7	G/L
	SLHC	3.60	3.83-4.95	T/L
	Hb	11,3	11.7-14.4	g/dl
	MCV	90.0	83.5-96.9	fL
	MCH	31.4	28.0-32.0	pg
	PLT	242	150-450	G/L
Chỉ số sinh hóa	Glucose	5.27	3.9-<5.6	mmol/L
	HbA1C	5.1	4.8-6.0	%
	Creatinine	44.9	45-84	μmol/L
	AST	155	10-35	U/L

Bệnh nhân nữ 46 tuổi, đến khám cơ xương khớp với lý do biểu hiện khô miệng, mệt mỏi và lạnh buốt ngón 2 tay phải nhưng không thường xuyên, kèm theo, đôi lúc có khó thở và không ho. Bệnh nhân được kiểm soát bệnh viêm đường mật tiên phát nhiều năm bởi acid ursodeoxycholic (UDCA) và fenofibrate, tại khoa Tiêu hóa-Gan mật Bệnh viện Đa khoa Tâm Anh Hà Nội. Thể trạng bệnh nhân bình thường (chiều cao 166 cm, cân nặng 59 kg, chỉ số khối cơ thể BMI = 21.4), không có yếu cơ, hiện tượng Raynaud ngón tay phải, không đối xứng, tổn thương 1 ngón. Các khớp không sưng, không có biến dạng khớp, vận động khớp bình thường, các yếu tố thấp âm tính. Bệnh nhân được chỉ định các xét nghiệm huyết học, chỉ số viêm, sinh hóa máu; yếu tố thấp, xét nghiệm miễn dịch mở rộng và thăm dò hình ảnh.

- Chẩn đoán bệnh căn cứ các biểu hiện lâm sàng kết hợp huyết thanh học

- Kết quả nghiên cứu: Kết quả xét nghiệm huyết học và sinh hóa máu (bảng 2)

Tên xét nghiệm	Các thông số	Kết quả	Chỉ số tham chiếu	Đơn vị
Chỉ số sinh hóa	ALT	210	10-35	U/L
	GGT	1588	6-42	U/L
	ALP	407	35-104	U/L
	Cholesterol	8.29	<5.2	mmol/L
	Triglyceride	1.17	<1.7	mmol/L
	LDL-C	4.28	<2.59	mmol/L
	HDL-C	3.13	>1.68	mmol/L
	ESR	71	Giờ 1: 0-15	mm
	CRP	0.40	<0.5	mg/dl
	CK	57	26-192	U/L
	RF	10.9	<14.0	IU/mL
	Anti-CCP	<8.00	<17	U/mL
	Sắt	17.7	5.83-34.5	μmol/L
	Ferritin	866	13-150	ng/mL
	IgG	1424.0	700-1600 NL >20 Tuổi	mg/dL

Ghi chú: ALP, alkaline phosphatase; Anti-CCP, Anti-Cyclic Citrullinated Peptide; AST, aspartate aminotransferase; CRP, protein C reactive; ESR, Erythrocyte Sedimentation Rate; GGT, gamma-glutamyl transferase; IgG, Immunoglobulin G; NL, người lớn; RF, Rheumatoid Factor; SLBC, số lượng bạch cầu; SLHC, số lượng hồng cầu; TB, total bilirubin.

Bảng 3. Kết quả xét nghiệm miễn dịch

Tên xét nghiệm	Kết quả	Chỉ số tham chiếu
Kháng thể kháng ty thể -AMA2	Dương tính	Âm tính
Kháng thể kháng nhân bằng KTHQ	Dương tính	Âm tính
Kháng thể kháng cơ trơn-SMA	Âm tính	Âm tính
Kháng thể kháng với kháng nguyên gan hòa tan-SLA	Âm tính	Âm tính
Anti-LKM-1 (kháng thể Microsome gan thận loại 1- Liver Kidney Microsome Type 1 Antibody)	Âm tính	Âm tính
ANA 23 profile		
SS-A	Dương tính	Âm tính
Ro-52	Dương tính	Âm tính
Mi-2beta	Dương tính	Âm tính
Gp210	Dương tính	Âm tính

Ghi chú: KTHQ, kỹ thuật huỳnh quang; AMA, anti-mitochondrial antibodies (kháng thể kháng ty thể)

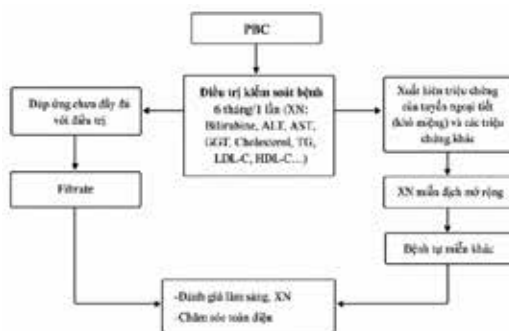
Chụp X-quang ngực và X-quang bàn tay kết quả bình thường. Chụp cộng hưởng từ (Magnetic Resonance Imaging -MRI) gan: không có quá tải sắt

Chẩn đoán: Viêm đường mật tiên phát phối hợp hội chứng Sjögren

Bệnh nhân được chẩn đoán viêm đường mật tiên phát dựa vào ALP và GGT tăng mạn tính và kháng thể kháng ty thể AMA-M2 dương tính. Loại trừ viêm gan tự miễn (AIH-autoimmune hepatitis) xét nghiệm IgG máu bình thường và kháng thể kháng cơ trơn (anti-Smooth Muscle antibody) âm tính. Bệnh nhân PBC phối hợp với hội chứng Sjögren, có các dấu hiệu khô miệng, mệt mỏi, hiện tượng Raynaud ngón tay không đối xứng và kết hợp chẩn đoán huyết thanh học có các tự kháng thể đặc hiệu SSA; Ro-52 dương tính và gp210; Mi-2 beta dương tính.

Phương pháp điều trị chuẩn: Acid ursodeoxycholic acid (UDCA), fibrate và chăm sóc toàn diện. Bệnh nhân được kiểm soát bệnh định kỳ từ 3-6 tháng/1 lần.

Diễn biến bệnh theo thời gian (Hình 1).



Hình 1. Sơ đồ diễn biến bệnh theo thời gian

III. BÀN LUẬN

Viêm đường mật tiên phát là bệnh gan tự miễn mạn tính và hiếm gặp. Bệnh thường gặp phụ nữ trên 40 tuổi. Bệnh nhân được chẩn đoán viêm đường mật tiên phát căn cứ triệu chứng ứ mật, chỉ số ALP (Alkaline phosphatase), GGT tăng mạn tính và kháng thể kháng ty thể AMA-M2 dương tính. Bệnh nhân được loại trừ hội chứng chồng lấp giữa PBC và viêm gan tự miễn AIH, kết quả IgG bình thường (Bảng 2) và kháng thể kháng cơ trơn âm tính (Bảng 3). Bệnh nhân được điều trị acid ursodeoxycholic (UDCA) liều 13-15 mg/kg/ngày. Bệnh nhân vẫn còn tăng ALT và AST, có thể liên quan điều trị đáp ứng chưa đủ, theo hướng dẫn Hội Nghiên cứu Bệnh Gan Châu Âu – European Association for the Study of the Liver và Hội Nghiên cứu Bệnh Gan của Mỹ- American Association for the Study of Liver Disease, kết quả ALP (407 U/L) còn tăng $>1.67 \times \text{UNL}$ (upper limit of normal, giới hạn trên bình thường), Bilirubin toàn phần tăng và ALT, AST tăng (Bảng 2), Viêm đường mật tiên phát thường phối hợp với các bệnh tự miễn khác, trong đó hội chứng Sjögren hay gặp nhất. Hội chứng Sjögren, là bệnh tự miễn liên quan đến các tuyến ngoại tiết, theo tác giả miễn dịch học Eric Hachulla [2], tam chứng kinh điển về lâm sàng trong hội chứng Sjögren là: “Khô, mệt mỏi và đau”. Bệnh nhân được chẩn đoán hội chứng Sjögren, căn cứ các biểu hiện lâm sàng khô miệng, mệt mỏi, dấu hiệu Raynaud ngón tay, tê lạnh và trắng không đối xứng và trên nền bệnh nhân đã có bệnh PBC và có tổ hợp kháng thể gp210, Ro-52, SSA tuy nhiên bệnh nhân còn thiếu các test đánh giá khô mắt và khô miệng (Bảng 1). Vì vậy bệnh nhân sẽ được chụp cắt

lớp phổi với độ phân giải cao và thực hiện các test đánh giá khô mắt, khô miệng. Kết quả bảng 2, chỉ ra bệnh nhân có Ferritin 866 ng/mL, tăng mức độ vừa. Ferritin là protein dự trữ sắt trong tế bào. Đặc biệt ở gan, bên cạnh đó bệnh nhân không có biểu hiện quá tải sắt (sắt huyết thanh 17.7 μ mol/L (bình thường từ 5.83-34.5) và chụp MRI gan không có quá tải sắt nên ở bệnh nhân này không có dữ liệu độ bão hòa transferrin. Tình trạng tăng Ferritin do bốn nguyên nhân chính: hội chứng chuyển hóa, rượu, viêm, sản sinh hồng cầu không hiệu quả (bệnh Thalassemia) và nguyên nhân hiếm gặp do quá tải sắt di truyền như đột biến các gen điều hòa chuyển hóa sắt (*HFE*, *HFE2*, *HAMD*, *SLC40A1* và *TFR2*), bệnh ferroportin type A, hội chứng ferritin-đục thủy tinh thể và bệnh tự viêm (Still người lớn), vì vậy ở bệnh nhân PBC phối hợp hội chứng Sjögren vừa tăng Ferritin và có tăng tốc độ máu lắng 71 mm/ giờ, phản ánh tình trạng viêm và bệnh tiến triển.

Tỷ lệ hội chứng Sjögren ở bệnh nhân viêm đường mật, theo tác giả Mouelhi L, năm 2016 [4] nghiên cứu hồi cứu, được thực hiện tại đơn vị tiêu hóa gan mật ở Tunisia, kéo dài 5 năm, thu thập dữ liệu về tất cả các bệnh nhân được theo dõi bệnh PBC, gồm 39 bệnh nhân viêm đường mật tiên phát, có 32 nữ và 7 nam, tuổi trung bình 51.7 ± 9.7 , hội chứng Sjögren chiếm 26%. Năm 2019, tác giả González-Huezo MS và cộng sự [1], nghiên cứu hồi cứu từ năm 2005-2012, gồm 78 bệnh nhân người Mexico được chẩn đoán viêm đường mật tiên phát, có 75 bệnh nhân nữ và 3 bệnh nhân nam, tuổi trung bình 55,8. Kháng thể kháng ty thể AMA dương tính 73 (94,8%) và kháng thể kháng nhân dương tính 49 (62,8%), hội chứng

Sjögren 23/78 (29,5%). Nghiên cứu mới đây, năm 2024, tác giả Souiai H và cộng sự [7], nghiên cứu hồi cứu mô tả, thu thập trong thời gian 24 năm (từ 1996 đến tháng 12/2020) bao gồm 19 bệnh nhân được chẩn đoán viêm đường mật tiên phát. Kết quả nghiên cứu chỉ ra viêm đường mật tiên phát phối hợp với bệnh tự miễn khác 12/19 bệnh nhân chiếm 63,15%. Kháng thể kháng ty thể AMA2 xét nghiệm thường quy dương tính với tất cả bệnh nhân. Kháng thể kháng nhân dương tính trong 9/19 bệnh nhân chiếm 47,4% trong đó có 5 bệnh nhân có hội chứng Sjögren phối hợp, 5/19 chiếm 26,3%. Trong đó, 1 trường hợp (20%) được chẩn đoán đồng thời với bệnh xơ gan mật, 1 trường hợp (20%) được chẩn đoán trong quá trình theo dõi bệnh viêm đường mật tiên phát và 3 trường hợp (60%) đã có từ trước khi chẩn đoán viêm đường mật tiên phát. Hội chứng Sjögren có thể được chẩn đoán đồng thời với PBC hoặc trong quá trình điều trị PBC hoặc xuất hiện trước khi chẩn đoán PBC. Vì vậy, xét nghiệm kháng thể kháng nhân và tự kháng thể đặc hiệu nên thực hiện cùng thời điểm nghĩ đến PBC. Kháng thể AMA dương tính đặc hiệu 95% của bệnh PBC, kháng thể kháng nhân ANA dương tính rất thường gặp trong PBC (từ 30-50%) và bệnh nhân của chúng tôi đã được chẩn đoán và điều trị viêm đường mật tiên phát nhiều năm, gần đây xuất hiện triệu chứng khô miệng, mệt mỏi và dấu hiệu Raynaud ngón tay, không đối xứng và tự kháng thể SSA, Ro-52 dương tính, vì vậy được chẩn đoán hội chứng Sjögren ở bệnh nhân PBC. Kháng thể gp210 dương tính, là kháng thể đặc hiệu của PBC, sự có mặt của kháng thể gp210 báo hiệu PBC tiến triển nhanh và tình trạng ứ mật nặng hơn, do đáp

ứng với acid ursodeoxycholic (UDCA) không đủ và bệnh nhân được kết hợp fibrates [3, 8]. Kháng thể Ro-52 dương tính, là protein điều hòa miễn dịch nội bào, phản ánh bệnh nhân có mức độ hoạt hóa miễn dịch cao và phù hợp dấu hiệu lạnh buốt ngón 2 tay phải của bệnh nhân. Sự hiện diện của tự kháng thể Mi-2 β dương tính, là một tự kháng thể có ý nghĩa với viêm da cơ tự miễn, mặc dù bệnh nhân không có các dấu hiệu của tổn thương cơ và da, chỉ số men cơ bình thường (CK-Creatin kinase 57 U/L). Bệnh nhân có dấu hiệu khó thở thoáng qua, trên X-quang ngực chưa phản ánh đủ, bệnh nhân chưa được chụp cắt lớp phổi với độ phân giải cao nên chưa có đủ bằng chứng của các tổn thương phổi kẽ. Sự có mặt của kháng thể Mi-2 β bệnh nhân đã được chú ý thêm hội chứng chồng lấp (overlap syndrome). Bệnh nhân PBC có mặt tự kháng thể gp210 phổi hợp hội chứng Sjögren cần được quản lý đa chuyên khoa giúp cải thiện các triệu chứng cho bệnh nhân và phòng các biến chứng.

IV. KẾT LUẬN

Đây là một ca bệnh viêm đường mật tiên phát có tổ hợp kháng thể phối hợp hội chứng Sjögren là rất hiếm gặp ở Việt Nam. Các xét nghiệm kháng thể kháng nhân, đặc biệt kháng thể tự miễn đặc hiệu có ý nghĩa quan trọng, cho phép phát hiện sớm các bệnh tự miễn khác, trong đó thường gặp hội chứng Sjögren. Đánh giá miễn dịch hệ thống sẽ giúp bệnh nhân được quản lý bệnh theo đa chuyên khoa.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **González-Huezo MS, Delgado-Ayala LY, Osorio-Núñez AL, Meléndez-Mercado C.** Autoimmune associations in a Mexican cohort with primary biliary cholangitis. *Rev Gastroenterol Mex*

(Engl Ed). 2019;84(2):130-135. doi: 10.1016/j.rgm.2018.03.008.

2. **Hachulla E, David Launay, Vincent Sobanski, Sébastien Sanges, Emmanuel Ledoult.** Quand penser à un syndrome de Sjögren primitif? HAL Id: hal-05243732 <https://hal.science/hal-05243732v1> Submitted on 1 Oct 2025
3. **Lindor KD, Bowlus CL, Boyer J, Levy C, Mayo M.** Primary Biliary Cholangitis: 2018 Practice Guidance from the American Association for the Study of Liver Diseases. *Hepatology*. 2019;69(1):394-419. doi:10.1002/hep.30145
4. **Mouelhi L, Ayadi S, Sfar I, Houissa F, Eljeri K, Khedher S, et al.** Le syndrome de Gougerot-Sjögren au cours de la cholangite biliaire primitive. *Rev Med Interne*. 2016;37(Suppl 1).
5. **Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R, et al:** 2016 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for primary Sjögren's syndrome: A consensus and data-driven methodology involving three international patient cohorts. *Arthritis Rheumatol* 69(1):35–45, 2017. doi: 10.1002/art.39859
6. **Soret PA, Chazouillères O, Corpechot C.** Cholangite biliaire primitive. *Rev Prat*. 2021;71(8):885-891.
7. **Souiai H, Ben Salah R, Derbel A, Mouna S, Faten F, Sameh M, et al.** La cholangite biliaire primitive associée aux maladies systémiques. *Rev Med Interne*. 2024;45(Suppl 1).
8. **Zhang H, Li S, Feng Y, Zhang Q, Xie B.** Efficacy of fibrates in the treatment of primary biliary cholangitis: a meta-analysis. *Clin Exp Med*. 2023;23(5):1741-1749. doi:10.1007/s10238-022-00904-2.