

· 指南与规范 ·

DOI: 10.12449/JCH250106

## 《2024年亚太肝病学会推荐意见:非肝硬化门静脉纤维化/特发性门静脉高压的诊断和管理》摘译

夏俊琪<sup>1,2</sup>, 吕哲<sup>1,2</sup>, 刘成海<sup>3</sup>, 祁兴顺<sup>1,2</sup>

1 北部战区总医院消化内科, 沈阳 110840

2 中国医科大学研究生院, 沈阳 110122

3 上海中医药大学附属曙光医院肝病研究所, 上海市中医临床重点实验室, 肝肾疾病病证教育部重点实验室, 上海 201203

通信作者: 刘成海, chenghailiu@hotmail.com (ORCID: 0000-0002-1696-6008); 祁兴顺, xingshunqi@126.com (ORCID: 0000-0002-9448-6739)

**摘要:** 近期, 亚太肝病学会发布了有关非肝硬化门静脉纤维化(NCPF)/特发性门静脉高压(IPH)诊断和管理的推荐意见。该指南主要围绕NCPF/IPH的定义、诊断、组织学特征、自然病史和管理等方面进行了系统阐述, 旨在加强当前对NCPF/IPH相关问题的理解, 并建立全球共识。本文对指南中的重要声明进行摘译。

**关键词:** 肝疾病; 纤维化; 高血压, 门静脉; 诊疗准则

**基金项目:** 国家重点研发计划(2023YFC2507500); 辽宁省优秀青年基金计划(2022-YQ-07); 辽宁省应用基础研究计划(联合计划)(2022JH2/101500032)

### An excerpt of non-cirrhotic portal fibrosis/idiopathic portal hypertension: APASL recommendations for diagnosis and management (2024)

XIA Junqi<sup>1,2</sup>, LYU Zhe<sup>1,2</sup>, LIU Chenghai<sup>3</sup>, QI Xingshun<sup>1,2</sup>

1. Department of Gastroenterology, General Hospital of Northern Theater Command, Shenyang 110840, China; 2. Postgraduate College, China Medical University, Shenyang 110122, China; 3. Institute of Liver Diseases, Shuguang Hospital Affiliated to Shanghai University of Traditional Chinese Medicine, Shanghai Key Laboratory of Traditional Chinese Clinical Medicine, Key Laboratory of Liver and Kidney Diseases, Ministry of Education, Shanghai 201203, China

Corresponding authors: LIU Chenghai, chenghailiu@hotmail.com (ORCID: 0000-0002-1696-6008); QI Xingshun, xingshunqi@126.com (ORCID: 0000-0002-9448-6739)

**Abstract:** Recently, Asian Pacific Association for the Study of the Liver published the recommendations for the diagnosis and management of non-cirrhotic portal fibrosis (NCPF)/idiopathic portal hypertension (IPH). The guidelines mainly elaborate on the definition, diagnosis, histological features, natural history, and management of NCPF/IPH, in order to strengthen the understanding of NCPF/IPH-related issues and establish a global consensus. This article makes an excerpt of the key statements in the guidelines.

**Key words:** Liver Diseases; Fibrosis; Hypertension, Portal; Practice Guidelines

**Research funding:** National Key R & D Program of China (2023YFC2507500); Outstanding Youth Foundation of Liaoning Province (2022-YQ-07); Applied Basic Research Program of Liaoning Province (Joint Program)(2022JH2/101500032)

门静脉高压症最常见的病因为肝硬化。在无肝硬化的患者中也可能出现门静脉高压的特征,如脾肿大、静脉曲张出血和腹水,此类患者通常具有以下情况之一:(1)肝外内脏静脉血栓形成,包括门静脉或脾静脉血栓形成;(2)可明确导致门静脉高压的肝内疾病,如血吸虫病和肝窦阻塞综合征;(3)无法明确导致门静脉高压的肝内疾病,其通常被归为非肝硬化门静脉纤维化(non-cirrhotic portal fibrosis, NCPF)/特发性门静脉高压(idiopathic portal hypertension, IPH)。最近,欧洲专家提出“门-窦血管病”(porto-sinusoidal vascular disease, PSVD)这一术语,涵盖了先前描述的疾病,如NCPF/IPH。因此,为澄清术语混乱以及纳入对NCPF/IPH认识的最新成果,亚太肝病学会(APASL)于2023年成立工作组制定共识指南以明确在PSVD背景下NCPF/IPH的定义、诊断、组织学特征、自然病史和管理<sup>[1]</sup>。该指南旨在加强当前对NCPF/IPH相关问题的理解,并建立全球共识。指南中证据等级和推荐强度采用GRADE系统评价方法(表1)。在此,将该指南中的声明摘译如下。

**声明1:** NCPF/IPH的病因多样,通常表现为门静脉高压,而无肝外门静脉阻塞或病因明确的肝硬化或血吸虫病。其特征是门静脉的中、小分支狭窄/缺失,从而导致门静脉高压。(A,1)

**声明2:** 除极少数情况下,NCPF/IPH可涵盖PSVD的所有组织学特征,因此,建议优先使用NCPF/IPH术语,而非PSVD。(B,1)

**声明3:** NCPF/IPH患者应评估药物和毒素的暴露情况,可能还需要评估潜在的免疫性、遗传性和易栓症。(B,2)

**声明4:** (1)在门静脉高压的情况下,通过肝穿刺活检(理想情况为肝穿刺取出组织长度20 mm,且包含10个汇管区)发现闭塞性门静脉病变、结节性再生性增生以及不完全间隔性纤维化,可诊断NCPF/IPH。在同一活检标本中可能看不到所有特征。(A,1)

(2)NCPF/IPH的组织学诊断需排除:再生结节;可能或明确的肝硬化特征;其他特定病因,如血吸虫病。(A,1)

(3)在无明显门静脉高压的情况下,若存在相关危

险因素以及特异性组织学特征,如闭塞性门静脉病变、结节性再生性增生和不完全间隔性纤维化(B,2)或非特异性组织学特征,如汇管区异常(动脉、门静脉周围血管及异常血管的增生和扩张)、结构紊乱(汇管区和中央静脉分布不规则、非带状肝窦扩张和轻度窦周纤维化),则提示可诊断为早期NCPF/IPH。(C,2)

**声明5:** (1)NCPF患者的肝静脉压力梯度(hepatic venous pressure gradient, HVPG)正常或轻度升高。(A,1)

(2)肝脏与脾脏之间(脾内压-肝内间质压)以及肝内间质压与肝静脉楔压之间可能存在压力梯度。(A,1)

**声明6:** (1)门静脉高压患者进行肝脏瞬时弹性成像或磁共振弹性成像检查,如果存在以下特征,则可提示诊断为NCPF/IPH。

①NCPF/IPH患者的肝脏硬度值低于肝硬化患者。(C,2)

②NCPF/IPH患者的脾脏硬度值显著升高。(A,1)

③较高的脾脏硬度与肝脏硬度比值可提高对NCPF诊断的准确性。(B,2)

(2)对于超声剪切波弹性成像/声辐射力脉冲成像诊断NCPF/IPH的价值,还需要更多的数据支持。

**声明7:** 下列情况应怀疑NCPF/IPH:

(1)不明原因的脾肿大。(B,1)

(2)无肝脏失代偿证据的静脉曲张破裂出血。(B,1)

(3)无肝硬化/肝功能障碍的门静脉高压。(A,1)

(4)不明原因的肝生化指标慢性升高。(B,1)

**声明8:** (1)NCPF/IPH存在以下情况,可诊断为脾功能亢进:单系或多系外周血细胞减少、骨髓增生活跃或极度活跃、脾肿大。(A,1)

(2)症状性脾功能亢进的诊断依据是血小板减少,以及无明显诱因的非门静脉高压性自发性出血,包括牙龈出血、鼻出血或者月经过多。(C,1)

**声明9:** (1)NCPF/IPH患者的长期预后优于代偿期肝硬化患者。(B,1)

(2)NCPF/IPH患者急性静脉曲张破裂出血的病死率低于肝硬化患者,这可能是由于NCPF/IPH患者的肝功能较肝硬化患者更好。(B,1)

表1 推荐意见的证据等级和推荐强度等级(GRADE)  
Table 1 Grading of evidence and recommendations (GRADE)

项目	说明	标记
证据质量		
高质量	进一步研究不太可能改变评估结果的可信度	A
中等质量	进一步研究可能改变评估结果的可信度	B
低或非常低质量	进一步研究很有可能影响该评估结果,且该评估结果很可能改变	C
推荐强度		
强推荐	充分考虑到证据的质量、患者可能的预后及预防、诊断和治疗效果,有较高的成本效益比	1
有条件推荐	证据价值参差不齐,推荐意见存在不确定性,或推荐意见可能会有较差的成本效益比等,更倾向于较低等级的推荐	2

**声明 10:** (1) NCPF/IPH 患者食管胃静脉曲张破裂出血的发生率较高。(B,1)

(2) 少数 NCPF/IPH 成年患者可能会出现腹水,特别是静脉曲张破裂出血后。(B,1)

**声明 11:** NCPF/IPH 患者中显性肝性脑病较为罕见,但 1/3 的患者可能存在轻微肝性脑病,特别是存在严重的自发性门体分流的患者。(B,1)

**声明 12:** 仅有少数 NCPF/IPH 儿童和成人患者因出血难以控制或进行性肝衰竭而出现不良临床结局。(C,2)

**声明 13:** NCPF/IPH 患者的自然病史可以分为四期。(C,1)

I 期: 无门静脉高压的临床或放射学证据(当病理结果提示仅存在肝脏血管异常时可诊断)。

II 期: 可能出现门静脉高压。

III 期: 无并发症的门静脉高压。

IV 期: 有并发症的门静脉高压。

**声明 14:** 与 NCPF/IPH 疾病进展相关的其他因素包括确诊时的年龄、慢性免疫炎症、遗传以及恶性肿瘤相关疾病。(C,2)

**声明 15:** NCPF/IPH 患者可能会形成门静脉血栓,且可能与不良预后相关。应连续监测 NCPF/IPH 患者,以观察门静脉血栓形成的进展情况。(C,2)

**声明 16:** NCPF/IPH 患者应进行上消化道内窥镜检查,以监测是否存在食管/胃静脉曲张。(C,1)

**声明 17:** 静脉曲张破裂出血的预防应是 NCPF/IPH 治疗的重点,因为无出血有利于长期预后。(C,2)

**声明 18:** 由于缺乏数据支持,目前不推荐 NCPF/IPH 患者进行静脉曲张破裂出血前一级预防。(C,2)

**声明 19:** 对于 NCPF/IPH 且存在大静脉曲张的患者,推荐内镜下静脉曲张套扎术作为食管静脉曲张破裂出血的一级预防措施。非选择性  $\beta$  受体阻滞剂治疗是可接受的替代方案,但应认识到应用 HVPG 来监测治疗效果可能并不准确。(C,1)

**声明 20:** 目前尚无关于胃静脉曲张破裂出血一级预防措施的推荐意见。

**声明 21:** 不推荐对 NCPF/IPH 患者进行门体分流手术或经颈静脉肝内门体分流术(TIPS)作为预防静脉曲张破裂出血的一级预防措施。(C,1)

**声明 22:** 急性静脉曲张出血的管理

(1) 控制急性静脉曲张出血的一般措施与肝硬化患者相似。(C,2)

(2) 血管活性药物应与内镜联合治疗,以控制急性静脉曲张出血,且最好在内镜检查前至少 30 min 开始使用。(A,1)

(3) 对于 NCPF/IPH 伴食管静脉曲张出血的患者,内镜下食管静脉曲张套扎术是消除食管静脉曲张的首选内镜治疗方式。(B,2)

(4) 尽管缺乏 NCPF/IPH 患者相关数据,但仍建议根据目前的肝硬化指南预防性使用抗生素。(C,2)

(5) 当内镜与药物联合治疗未能控制静脉曲张出血时,TIPS 可作为挽救性治疗措施。早期 TIPS 在 NCPF/IPH 患者中的作用仍需进一步研究。(C,2)

**声明 23:** 对于食管静脉曲张破裂出血的二级预防,推荐使用非选择性  $\beta$  受体阻滞剂与内镜下食管静脉曲张套扎术联合治疗。(C,1)

**声明 24:** 药物与内镜联合治疗后仍出现静脉曲张出血复发时,可考虑 TIPS,但相关数据有限。(C,2)

**声明 25:** 在胃静脉曲张出血的二级预防中,球囊闭塞逆行静脉闭塞术/血管塞辅助逆行静脉闭塞术或弹簧圈辅助逆行经静脉闭塞术可能是有效的,且在胃肾分流的情况下使用效果最佳。(B,1)

**声明 26:** 脾功能亢进的管理

(1) 对症状性脾功能亢进患者,应考虑行部分脾动脉栓塞术。(B,1)

(2) 对症状性脾功能亢进且存在静脉曲张出血的患者,可考虑行分流手术,但需要认识到术后发生肝性脑病以及其他远期并发症(门静脉性肺动脉高压和肾小球疾病等)的风险。(B,2)

(3) 应避免在未进行门体分流术的情况下施行脾切除术。(C,2)

**声明 27:** NCPF/IPH 患者通常不需要进行肝移植,但对于出现肝衰竭或难治性门静脉高压并发症的患者,可考虑进行肝移植。(A,1)

**利益冲突声明:** 本文不存在任何利益冲突。

**作者贡献声明:** 夏俊琪、吕哲负责翻译,对本文贡献等同,为共同第一作者;刘成海、祁兴顺负责审核。

**参考文献:**

[1] SHUKLA A, ROCKEY DC, KAMATH PS, et al. Non-cirrhotic portal fibrosis/idiopathic portal hypertension: APASL recommendations for diagnosis and management[J]. *Hepatol Int*, 2024, 18(6): 1684-1711. DOI: 10.1007/s12072-024-10739-6.

收稿日期: 2024-12-05; 录用日期: 2024-12-18

本文编辑: 王亚南

引证本文: XIA JQ, LYU Z, LIU CH, et al. An excerpt of non-cirrhotic portal fibrosis/idiopathic portal hypertension: APASL recommendations for diagnosis and management (2024)[J]. *J Clin Hepatol*, 2025, 41(1): 41-43.

夏俊琪, 吕哲, 刘成海, 等. 《2024年亚太肝病学会推荐意见:非肝硬化门静脉纤维化/特发性门静脉高压的诊断和管理》摘译[J]. *临床肝胆病杂志*, 2025, 41(1): 41-43.