

引用本文:张先姚,李梦梦,王姣,等.特发性门脉高压1例[J].安徽医药,2021,25(7):1316-1318.DOI:10.3969/j.issn.1009-6469.2021.07.010.



◇ 临床医学 ◇

特发性门脉高压1例

张先姚¹,李梦梦¹,王姣¹,张国梁²

作者单位:¹安徽中医药大学研究生院,安徽 合肥 230000;

²安徽中医药大学第一附属医院感染一科,安徽 合肥 230000

通信作者:张国梁,男,主任医师,研究方向为中西医结合防治传染病,Email:zhangguoliang61@sina.com

基金项目:国家自然科学基金项目(81874451)

摘要: **目的** 通过1例特发性门脉高压(IPH)的病例分析,探讨该病的诊断及治疗方法。**方法** 分析病例结合相关文献探讨诊断和治疗方法。**结果** 病人肝组织病理学表现:肝小叶结构存在,肝板排列基本整齐。局灶肝细胞疏松肿胀及气球样变,中央静脉周围肝窦扩张,肝板结构轻度紊乱。汇管区未见纤维化及炎症,但可见结构改建及明显门静脉扩张,汇管区纤维化并不明显,未见桥接坏死及纤维间隔形成。汇管区内小胆管未见破坏。肝组织病理学表现:特染结果:D-PAS(-),Masson(+),网状染色(+),铜染色-罗丹宁(-)。**结论** IPH尚无统一的诊断标准,属排他性诊断,病理学诊断对确诊IPH具有重大意义;目前IPH的治疗主要是控制和预防门脉高压的并发症。

关键词: 门静脉压; 门脉系统; 特发性门脉高压; 肝硬化; 诊断; 治疗; 病例报告

Idiopathic portal hypertension: a case report

ZHANG Xianyao¹, LI Mengmeng¹, WANG Jiao¹, ZHANG Guoliang²

Author Affiliations:¹Graduate School of Anhui University of Chinese Medicine, HeFei, Anhui 230000, China;²Department of Infectious Diseases, The First Affiliated hospital of Anhui University of Chinese Medicine, HeFei, Anhui 230000, China

Abstract: **Objective** To explore the diagnosis and treatment of idiopathic portal hypertension (IPH) by analyzing a case report. **Methods** The diagnosis and treatment were discussed by case analysis and related literatures. **Results** The histopathological manifestations of the liver showed that the lobules of the liver were present and the hepatic plates were arranged neatly. Focal hepatocytes were loose and swollen with balloon-like changes, the hepatic sinus around the central vein was dilated, and the hepatic plate structure was slightly disordered. There was no fibrosis or inflammation in the portal area, but structural remodeling and obvious portal vein dilatation were observed. There was no obvious fibrosis or bridging necrosis or fibrous septum formation in the portal area. No destruction of small bile duct in the portal area. Liver histopathological manifestations: special staining results: d-pas (-), Masson (+), reticular staining (+), copper staining (-). **Conclusion** There is no unified diagnostic standard for IPH, and it is an exclusive diagnosis. Pathological diagnosis is of great significance for the diagnosis of IPH. The current treatment of IPH is mainly to control and prevent complications of portal hypertension.

Key words: Portal pressure; Portal system; Idiopathic portal hypertension; Liver cirrhosis; Diagnosis; Treatment; Case report

特发性门脉高压(idiopathic portal hypertension, IPH)是一种临床上很罕见的门脉高压,IPH的临床表现主要是一系列由门脉高压引起的症状和体征,但却尚未发现肝脏硬化的情况。我国临床上比较少见,现将1例特发性门脉高压病人的临床资料报告如下。

1 病例摘要

男,14岁,学生,汉族。因“反复肝功能异常1年”于2019年8月1日入院。病人1年前于安徽中

医药大学第一附属医院骨科行右侧胫腓骨骨折后内固定取出术,完善术前检查时发现肝功能异常,生化提示丙氨酸氨基转移酶(ALT)116 U/L,天冬氨酸氨基转移酶(AST)67 U/L,尿酸(UA)594 umol/L,免疫组合(-),肝胆胰脾彩超未见明显异常,遵医嘱予以水飞蓟宾、复方甘草酸苷降酶治疗复查肝功能正常后停药。后定期门诊复查肝功能,2019年3月复查肝功能:ALT 73 U/L,AST 48 U/L,予以甘草酸二胺肠溶胶囊口服后复查肝功能恢复正常。7月26

日查肝功能:ALT 102 U/L,AST 68 U/L,为求进一步诊治入住我科。病人既往身体健康,否认肝炎病史,否认家族遗传病史,无个人不良生活史。查体:神志清楚,精神可,正常面容。皮肤弹性好,全身皮肤黏膜及巩膜未见黄染,皮肤黏膜无皮疹,未见出血点及蜘蛛痣,浅表淋巴结无肿大,双手肝掌(-)。心肺听诊(-),腹部平坦,对称,压痛及反跳痛(-),肝区叩击痛(-)。肝肋下未触及,脾肋下未触及,腹部移动性浊音(-),双下肢未见水肿。辅助检查:血常规:白细胞计数 $4.29 \times 10^9/L$,红细胞计数 $4.69 \times 10^{12}/L$,血红蛋白 142 g/L,血小板计数 $104 \times 10^9/L$;凝血常规:凝血酶原时间 10.5 s;铜蓝蛋白 0.165 g/L;优生优育系列、自身免疫性肝病抗体阴性;心电图:窦性心动过缓;肝胆胰脾彩超未见明显异常。

2 结果

入院完善相关检查后在超声引导下肝组织穿刺活检术,组织病理学报告回示:肝细胞轻度水肿,小液内点灶状坏死,部分汇管区轻度扩大见纤维组织轻度增生,相当于 Scheuer 分级:G0-1S0-1,(见图1)。由于我院病理诊断水平有限,为进一步明确诊断我院病理科制作8张病理切片(未染色)送至北京地坛医院病理科会诊,结果显示:肝小叶结构存在,肝板排列基本整齐。局灶肝细胞疏松肿胀及气球样变,中央静脉周围肝窦扩张,肝板结构轻度紊乱。汇管区未见纤维化及炎症,但可见结构改建及明显门静脉扩张,汇管区纤维化并不明显,未见桥接坏死及纤维间隔形成。汇管区内小胆管未见破坏。特染结果:D-PAS(-),Masson(+),网织染色(+),铜染色-罗丹宁(-)。最终病理诊断为肝脏特发性门脉高压(IPH)(见图2,3)。

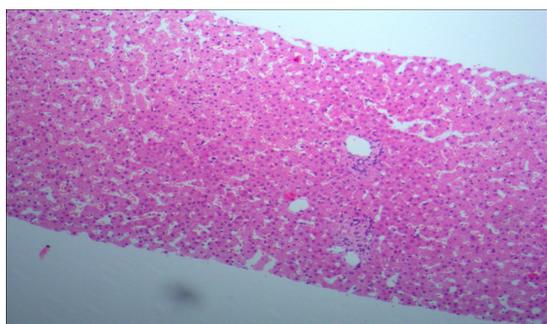


图1 安徽中医药大学第一附属医院肝组织病理学表现(HE×100)

3 讨论

IPH是由肝内门静脉和窦内皮细胞损伤引起阻力增加而导致的一种以长期的肝内窦前性门脉压增高为特征性表现的综合征,也称为特发性门静脉高压征或班替(Banti)综合征^[1]。本病在我国临床较少见,主要发生在日本及印度,其次

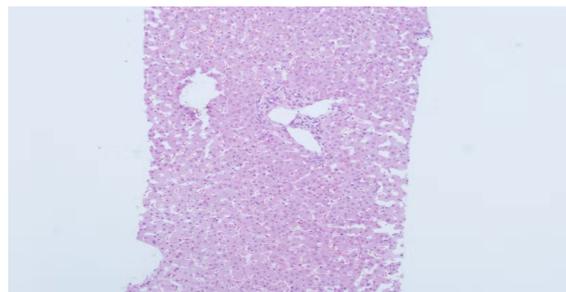


图2 北京地坛医院肝组织病理学表现(HE×100)

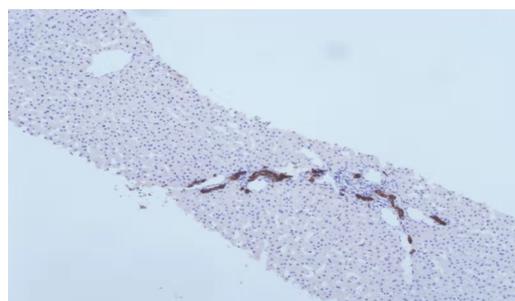


图3 北京地坛医院肝组织病理学表现(特殊染色×100)

西方国家。目前研究发现IPH的发病原因主要与感染、毒物或药物、血栓形成倾向、免疫异常、基因异常、淋巴循环异常、营养状态等致病因素有关,具体的发病机制尚不明确^[2-4]。IPH呈隐匿性发展,门脉高压的症状和体征是其初始表现,尤其是脾大(有或无脾功能亢进)和食管静脉曲张,因此在临床诊断中很容易误诊为肝硬化^[5-7]。IPH的实验室检查主要体现在肝功能正常或轻度异常;在血三系检查中可能会出现因食管静脉曲张破裂出血和脾功能亢进引起的贫血、血小板减少或白细胞减少;同时研究发现约80%的IPH病人有凝血功能异常的表现^[8]。本例病人临床表现及实验室、影像学检查并无门脉高压的表现,仅仅表现为肝功能反复异常,这对诊断IPH有很大的难度。病理诊断对于确诊IPH具有重要意义,主要表现为偶见肝脏萎缩,肝包膜下肝实质缺失。肝板排列基本正常,肝内周围门静脉分支破坏和狭窄、分支闭塞、异常侧支静脉形成,可见血栓形成,可见门静脉纤维化,可见门静脉纤维性扩张。可见肝细胞增生,偶见结节性增生,但无周围性纤维化^[9-11]。

目前对于IPH的诊断尚无统一的标准,属于排除性诊断。2015年EASL肝脏血管疾病临床实践指南中提出IPH的诊断标准^[12-13]:(1)具有门脉高压临床表现;(2)肝组织活检排除肝硬化;(3)排除已知原因导致肝硬化或非肝硬化门静脉高压的慢性肝病(包括慢性乙型/丙型肝炎、酒精性脂肪性肝炎/非酒精性脂肪性肝炎、自身免疫性肝炎、遗传性血色素沉着症、Wilson氏病、原发

性胆汁性胆管炎);(4)排除目前诊断明确导致非肝硬化性门静脉高压的疾病(如结节病、血吸虫病、遗传性肝纤维化);(5)多普勒超声或CT证实门静脉及肝静脉通畅。本例病人反复肝功能异常,血小板提示减少,肝胆胰脾彩超未见明显异常,免疫组合检查排除了乙、丙型肝炎,优生优育系列、铜蓝蛋白、自身免疫性肝病抗体检查均未见明显异常,因此排除了病毒性肝炎、肝外病毒感染、自身免疫性肝病及代谢性肝病等疾病;同时病人否认有饮酒史和服药史,排除了酒精性及药物性肝病。最终通过肝穿刺送检病理,结果病理诊断提示IPH,符合诊断标准。该病人目前虽尚无IPH的特征性临床表现,考虑病人年纪轻,病情发现比较早,后期仍需定期复查随访。

IPH的治疗主要是控制和预防门脉高压的并发症。IPH病人因无肝硬化表现,肝脏的组织病理学改变与肝硬化不同,其远期预后较肝硬化门脉高压来说,大多数病人具有一定的生存优势。食管胃底静脉曲张破裂出血是IPH病人的最大危险,因此对于食管胃底静脉曲张破裂出血的控制和预防是重中之重。IPH在临床上较罕见,而对于IPH引起食管胃底静脉曲张破裂出血的预防及治疗的研究较少,尚无统一的方案。临床上推荐按照肝硬化并食管胃底静脉曲张破裂出血相关指南建议进行预防及治疗,主要治疗方案包括内镜下治疗、非选择性 β 受体阻滞剂、手术治疗等。对于急性出血病人的治疗采取内镜下硬化治疗和套扎术,同时联用血管活性药物是目前临床上常见且高效的治疗方案^[14]。非选择性 β 受体阻滞剂在预防肝硬化门脉高压致食管胃底静脉曲张出血的风险中具有一定的优势,但对于IPH的临床研究较少,需要进一步的探索。而对于应用药物、内镜治疗出血失败且Child-Pugh A、B级的病人优先考虑经颈静脉肝内门体分流术(TIPS),在没有进行TIPS治疗条件时再考虑外科分流术^[15-16]。对于脾功能亢进的病人可以优先采取脾切除术。当肝功能较差或者出现肝衰竭时应考虑行肝移植^[17]。另外,有学者研究^[18-19]提出抗凝治疗以减少疾病的进展。然而,在临床上对于有些病人来说,口服抗凝药物来平衡出血和血栓形成的风险是非常困难的。因此,抗凝仅适用于明确的潜在血栓形成前状态或发生门静脉血栓形成的病人。

综上所述,目前IPH病因仍不明确,其临床表现易被误诊为肝硬化。因此,在临床上高度怀疑此病需及时行肝脏穿刺明确病理诊断,早发现,早预防,早治疗。

参考文献

- [1] 姚光焄. 临床肝病学[M]. 2版. 上海: 上海科学技术出版社, 2011: 444-446.
- [2] 韩裴, 徐伟民, 马安林. 特发性门脉高压的诊断和临床处理[J/CD]. 中国肝脏病杂志(电子版), 2016, 8(2): 1-4. DOI: 10.3969/j.issn.1674-7380.2016.02.001.
- [3] 王莉, 袁孟彪, 韩炜, 等. 免疫因素在特发性门脉高压症发病机制中的作用[J]. 山东大学学报(医学版), 2006, 44(6): 583-585, 589.
- [4] 朱青, 项灿宏. 特发性门脉高压症的诊治现状[J]. 中国普通外科杂志, 2019, 28(1): 117-124.
- [5] 黄海锋, 舒建昌, 陈健鑫, 等. 特发性门脉高压误诊为肝硬化1例报道[J]. 胃肠病学和肝病杂志, 2019, 28(3): 356-357.
- [6] 王曙照, 刘钊, 于红卫, 等. 特发性门脉高压症误诊为肝硬化临床分析[J]. 中国误诊学杂志, 2011, 11(29): 7065-7066.
- [7] ZHAO ZL, WEI Y, WANG TL, et al. Author correction: imaging and pathological features of idiopathic portal hypertension and differential diagnosis from liver cirrhosis [J]. *Sci Rep*, 2020, 10(1): 7586.
- [8] KHANNA R, SARIN SK. Non-cirrhotic portal hypertension - diagnosis and management [J]. *J Hepatol*, 2014, 60(2): 421-441.
- [9] 暴文春, 祁兴顺. 《2017年日本特发性门脉高压研究组: 门静脉血流动力学异常相关疾病诊治指南》摘译[J]. 临床肝胆病杂志, 2017, 33(3): 432-434.
- [10] 马雪梅, 任辉, 金波, 等. 21例特发性门脉高压临床及病理特点分析[J]. 传染病信息, 2017, 30(3): 168-171.
- [11] 张亦瑾, 高学松, 段雪飞. 特发性门脉高压症10例临床分析[J]. 中华全科医师杂志, 2015, 14(8): 611-615.
- [12] 高帆, 胡风蓉, 祁兴顺. 《2015年欧洲肝病学会临床实践指南: 肝脏血管病》摘译[J]. 临床肝胆病杂志, 2016, 32(1): 40-43.
- [13] 任艳, 郑素军. 特发性门脉高压研究现状[J]. 胃肠病学和肝病杂志, 2019, 28(6): 708-710.
- [14] 赫嵘, 张珂, 李宝亮, 等. 肝硬化门脉高压食管胃底静脉曲张破裂出血内镜治疗失败后再手术时机探讨[J/CD]. 中国肝脏病杂志(电子版), 2014, 6(3): 17-20. DOI: 10.3969/j.issn.1674-7380.2014.03.005.
- [15] TRPATHI D, STANLEY AJ, HAYES PC, et al. UK guidelines on the management of variceal haemorrhage in cirrhotic patients [J]. *Gut*, 2015, 64(11): 1680-1704.
- [16] 杨有, 姜华, 闫东, 等. 经颈内静脉肝内门腔分流术治疗肝硬化门脉高压上消化道出血患者的临床疗效观察[J]. 安徽医药, 2016, 20(1): 141-143.
- [17] RAHAYATRI TH, GUNARDI HD, AMIN R, et al. Pediatric living donor liver transplantation with non-anatomical portal vein reconstruction in idiopathic extrahepatic portal vein thrombosis [J]. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*, 2020, 59: 101510. DOI: 10.1016/j.epsc.2020.101510.
- [18] KHANNA R, SARIN SK. Non-cirrhotic portal hypertension - diagnosis and management [J]. *J Hepatol*, 2014, 60(2): 421-441.
- [19] SCHOUTEN JNL, Garcia-Pagan JC, Valla DC, et al. Idiopathic noncirrhotic portal hypertension [J]. *Hepatology*, 2011, 54: 1071-1081.

(收稿日期: 2019-10-18, 修回日期: 2020-08-19)