

世界华人消化杂志®

**WORLD CHINESE
JOURNAL OF DIGESTOLOGY**

Shijie Huaren Xiaohua Zazhi

2022 年 8 月 28 日 第 30 卷 第 16 期 (Volume 30 Number 16)



16 / 2022

ISSN 1009-3079



9 771009 307056

《世界华人消化杂志》是一本高质量的同行评议、开放获取和在线出版的学术刊物。本刊被国际检索系统《化学文摘(Chemical Abstracts, CA)》、《医学文摘库/医学文摘(EMBASE/Excerpta Medica, EM)》、《文摘杂志(Abstract Journal, AJ)》、Scopus、中国知网《中国期刊全文数据库(CNKI)》、《中文科技期刊数据库(CSTJ)》和《超星期刊域出版平台(Superstar Journals Database)》数据库收录。



述评

- 693 中医脾气虚证现代实质研究进展
刘婧, 乔波, 谭周进

临床研究

- 701 NLRC5基因多态性与胃癌易感性的关系
倪栋琼, 谭惠城, 张欣怡, 邵欢, 黄宣
- 710 Meta分析评估BISAP评分对HLAP严重性的预测价值
吕永才, 姚燕华, 吴德彪, 雷静静

文献综述

- 718 铁死亡抑癌机制及其在消化系统肿瘤中的研究进展
李佳佳, 夏宣平, 吴利敏, 朱正, 史宇宁, 张徐昭, 夏豫珊, 卢光荣
- 729 特发性非肝硬化门脉高压症的肝脏病理及影像特征
谭明洁, 刘晖, 丁惠国
- 735 脂肪生成抑制剂治疗非酒精性脂肪性肝病的研究进展
杨柳, 李锦忠, 李敏然

消 息

- 700 《代谢相关脂肪性肝病肝外并发症》书讯
709 《世界华人消化杂志》栏目设置
717 《世界华人消化杂志》参考文献要求
734 《世界华人消化杂志》性质、刊登内容及目标

封面故事

汪余勤, 主任医师, 研究生导师, 上海交通大学附属新华医院消化内科. 长期工作在临床一线, 国内率先探讨ERCP技术对胆源性肝损害诊疗的安全性和可靠性, 并发表了相关论文. 作为项目负责人主持和参与包括国家自然科学基金项目在内的多项课题, 研究方向为慢性肝病、肝纤维化、肝癌的发病机制及诊疗对策等. 以第一作者和通讯作者发表论文50余篇, 其中SCI文章12篇. 作为参与者曾获上海科技进步奖、华夏医学科技奖和中华医学科技奖等奖项.

本期责任人

编务 张砚梁; 送审编辑 张砚梁; 组版编辑 张砚梁; 英文编辑 王天奇;
形式规范审核编辑部主任 郭旭; 最终清样审核总编辑 马连生

世界华人消化杂志

Shijie Huaren Xiaohua Zazhi

吴阶平 题写封面刊名

陈可冀 题写版权刊名

(半月刊)

创 刊 1993-01-15

改 刊 1998-01-25

出 版 2022-08-28

原刊名 新消化病学杂志

期刊名称

世界华人消化杂志

国际标准连续出版物号

ISSN 1009-3079 (print) ISSN 2219-2859 (online)

共同主编

党双锁, 博士, 教授, 研究员, 主任医师, 710004, 陕西省西安市, 西安交通大学医学院第二附属医院感染科

郭晓钟, 博士, 教授, 110840, 辽宁省沈阳市, 北部战区总医院消化内科

霍丽娟, 博士, 主任医师, 030001, 山西省太原市, 山西医科大学第一医院消化内科

江学良, 博士, 教授, 250001, 山东省济南市, 山东中医药大学第二附属医院消化中心

田艳涛, 博士, 教授, 主任医师, 100021, 北京市, 国

家癌症中心/中国医学科学院北京协和医学院肿瘤医院胰胃外科

王小众, 博士, 教授, 350001, 福建省福州市, 福建医科大学附属协和医院消化内科

姚登福, 博士, 教授, 226001, 江苏省南通市, 南通大学附属医院临床医学研究中心

张宗明, 博士, 教授, 100073, 北京市, 首都医科大学北京电力医院普外科

编辑委员会

编辑委员会成员在线名单, 详见:

[https://www.wjgnet.com/1009-3079/
editorialboard.htm](https://www.wjgnet.com/1009-3079/editorialboard.htm)

编辑部

王金磊, 主任

《世界华人消化杂志》编辑部

Baishideng Publishing Group Inc

7041 Koll Center Parkway, Suite 160, Pleasanton, CA 94566, USA

Telephone: +1-925-3991568

E-mail: wcjd@wjgnet.com<http://www.wjgnet.com>

出版

百世登出版集团有限公司

Baishideng Publishing Group Inc

7041 Koll Center Parkway, Suite 160, Pleasanton, CA 94566, USA

Telephone: +1-925-3991568

E-mail: bpgoffice@wjgnet.com<https://www.wjgnet.com>

制作

北京百世登生物医学科技有限公司
100025, 北京市朝阳区东四环中路
62号, 远洋国际中心D座903室
电话: +86-10-85381901

《世界华人消化杂志》是一本高质量的同行评议, 开放获取和在线出版的学术刊物. 本刊被国际检索系统《化学文摘(Chemical Abstracts, CA)》、《医学文摘库/医学文摘(EMBASE/Excerpta Medica, EM)》、《文摘杂志(Abstract Journal, AJ)》、Scopus、中国知网《中国期刊全文数据库(CNKI)》、《中文科技期刊数据库(CSTJ)》和《超星期刊出版平台(Superstar Journals Database)》数据库收录.

《世界华人消化杂志》正式开通了在线办公系统(<https://www.baishideng.com>), 所有办公流程一律可以在线进行, 包括投稿、审稿、编辑、审读, 以及作者、读者和编者之间的信息反馈交流.

特别声明

本刊刊出的所有文章不代表本刊编辑部和本刊编委会的观点, 除非特别声明. 本刊如有印装质量问题, 请向本刊编辑部调换.

定价

每期136.00元 全年24期3264.00元

© 2022 Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.



EDITORIAL

- 693 Progress in modern research on substance of spleen qi deficiency in Chinese medicine
Liu J, Qiao B, Tan ZJ

CLINICAL RESEARCH

- 701 Relationship between *NLRC5* gene polymorphisms and gastric cancer susceptibility
Ni DQ, Tan HC, Zhang XY, Shao H, Huang X
- 710 Value of BISAP score for predicting severity of hyperlipidemic acute pancreatitis: A meta-analysis
Lv YC, Yao YH, Wu DB, Lei JJ

REVIEW

- 718 Cancer suppression by ferroptosis and its role in digestive system tumors
Li JJ, Xia XP, Wu LM, Zhu Z, Shi YN, Zhang XC, Xia YS, Lu GR
- 729 Pathological and imaging features of idiopathic non-cirrhotic portal hypertension
Tan MJ, Liu H, Ding HG
- 735 Progress in research of lipogenesis inhibitors for treatment of nonalcoholic fatty liver disease
Yang L, Li JZ, Li MR

Contents

World Chinese Journal of Digestology
Volume 30 Number 16 August 28, 2022

COVER

Editorial Board Member of *World Chinese Journal of Digestology*, Yu-Qin Wang, Chief Physician, Department of Gastroenterology, Xinhua Hospital Affiliated to Medical College of Shanghai Jiaotong University, No. 1665 Kongjiang Road, Yangpu District, Shanghai 200092, China. wangyqin00@sina.com

Indexed/Abstracted by

Chemical Abstracts, EMBASE/Excerpta Medica, Abstract Journals, Scopus, CNKI, CSTJ and Superstar Journals Database.

RESPONSIBLE EDITORS FOR THIS ISSUE

Assistant Editor: *Yan-Liang Zhang*

Review Editor: *Yan-Liang Zhang*

Production Editor: *Yan-Liang Zhang*

English Language Editor: *Tian-Qi Wang*

Proof Editor: *Xu Guo*

Layout Reviewer: *Lian-Sheng Ma*

Shijie Huaren Xiaohua Zazhi

Founded on January 15, 1993

Renamed on January 25, 1998

Publication date August 28, 2022

NAME OF JOURNAL

World Chinese Journal of Digestology

ISSN

ISSN 1009-3079 (print) ISSN 2219-2859 (online)

CO-EDITORS-IN-CHIEF

Shuang-Suo Dang, Professor, Department of Infectious Diseases, The Second Affiliated Hospital of Medical School of Xi'an Jiaotong University, Xi'an 710004, Shaanxi Province, China

Xiao-Zhong Guo, Professor, Department of Gastroenterology, North Theater General Hospital, Shenyang 110840, Liaoning Province, China

Li-Juan Huo, Chief Physician, Department of Gastroenterology, The First Hospital of Shanxi Medical University, Taiyuan 030001, Shanxi Province, China

Xue-Liang Jiang, Professor, Digestive Center of The Second Affiliated Hospital of Shandong University of Traditional Chinese Medicine, Jinan 250001, Shandong Province, China

Yan-Tao Tian, Professor, Chief Physician, National Cancer Center/Department of Pancreatic and Gastric Surgery, Cancer Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing

100021, China

Xiao-Zhong Wang, Professor, Department of Gastroenterology, Union Hospital, Fujian Medical University, Fuzhou 350001, Fujian Province, China

Deng-Fu Yao, Professor, Clinical Research Center, Affiliated Hospital of Nantong University, Nantong 226001, Jiangsu Province, China

Zong-Ming Zhang, Professor, Department of General Surgery, Beijing Electric Power Hospital, Capital Medical University, Beijing 100073, China

EDITORIAL BOARD MEMBERS

All editorial board members resources online at <https://www.wjgnet.com/1009-3079/editorialboard.htm>

EDITORIAL OFFICE

Jin-Lei Wang, Director

World Chinese Journal of Digestology

Baishideng Publishing Group Inc

7041 Koll Center Parkway, Suite 160, Pleasanton, CA 94566, USA

Telephone: +1-925-3991568

E-mail: wjcd@wjgnet.com

<https://www.wjgnet.com>

PUBLISHER

Baishideng Publishing Group Inc

7041 Koll Center Parkway, Suite 160, Pleasanton, CA 94566, USA

Telephone: +1-925-3991568

E-mail: bpgoffice@wjgnet.com

<https://www.wjgnet.com>

PRODUCTION CENTER

Beijing Baishideng BioMed Scientific Co., Limited Room 903, Building D, Ocean International Center, No. 62 Dongsihuan Zhonglu, Chaoyang District, Beijing 100025, China
Telephone: +86-10-85381901

PRINT SUBSCRIPTION

RMB 136 Yuan for each issue

RMB 3264 Yuan for one year

COPYRIGHT

© 2022 Baishideng Publishing Group Inc. Articles published by this open access journal are distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-commercial License, which permits use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited, the use is non commercial and is otherwise in compliance with the license.

SPECIAL STATEMENT

All articles published in journals owned by the Baishideng Publishing Group (BPG) represent the views and opinions of their authors, but not the views, opinions or policies of the BPG, except where otherwise explicitly indicated.

INSTRUCTIONS TO AUTHORS

Full instructions are available online at <https://www.wjgnet.com/1009-3079/Nav/36>. If you do not have web access, please contact the editorial office.

特发性非肝硬化门脉高压症的肝脏病理及影像特征

谭明洁, 刘 晖, 丁惠国

谭明洁, 丁惠国, 首都医科大学附属北京佑安医院肝病消化中心 北京市 100069

刘晖, 首都医科大学附属北京佑安医院病理科 北京市 100069

谭明洁, 硕士, 主要从事肝脏病的研究.

基金项目: 国家自然科学基金, No. 81970525.

作者贡献分布: 文献查阅、思路拟定及文章撰写由谭明洁完成; 文章审阅及修改由刘晖完成; 指导性意见提出及最终定稿由丁惠国完成.

通讯作者: 丁惠国, 教授, 主任医师, 100069, 北京市首都医科大学附属北京佑安医院肝病消化中心. dinghuiguo@ccmu.edu.cn

收稿日期: 2022-05-23

修回日期: 2022-06-17

接受日期: 2022-08-18

在线出版日期: 2022-08-28

Pathological and imaging features of idiopathic non-cirrhotic portal hypertension

Ming-Jie Tan, Hui Liu, Hui-Guo Ding

Ming-Jie Tan, Hui-Guo Ding, Department of Gastrointestinal and Hepatology, Beijing You'An Hospital, Capital Medical University, Beijing 100069, China

Hui Liu, Department of Pathology, Beijing You'An Hospital, Capital Medical University, Beijing 100069, China

Supported by: National Natural Science Foundation of China, No. 81970525.

Corresponding author: Hui-Guo Ding, Professor, Chief Physician, Department of Gastrointestinal and Hepatology, Beijing You'An Hospital, Capital Medical University, Beijing 100069, China. dinghuiguo@ccmu.edu.cn

Received: 2022-05-23

Revised: 2022-06-17

Accepted: 2022-08-18

Published online: 2022-08-28

Abstract

Idiopathic non-cirrhotic portal hypertension (INCPH), a kind of portal sinus vascular disease with unknown etiology, is characterized by the presence of clinical signs and symptoms of portal hypertension (PH) in the absence of liver cirrhosis or known risk factors accountable for PH. It has an extremely high rate of initial misdiagnosis and underdiagnosis. Liver biopsy is the only way to make a definitive diagnosis. Non-invasive modalities, such as CT imaging, are becoming a hot topic of interest in recent years. This article summarizes the pathological and CT/MRI features of INCPH and the key points of differentiation from cirrhosis, to improve clinicians' understanding of INCPH and reduce the rate of initial misdiagnosis and missed diagnoses.

© The Author(s) 2022. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

Key Words: Portal hypertension; Non-cirrhotic; Pathology; Electronic computed tomography; Magnetic resonance imaging

Citation: Tan MJ, Liu H, Ding HG. Pathological and imaging features of idiopathic non-cirrhotic portal hypertension. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2022; 30(16): 729-734

URL: <https://www.wjgnet.com/1009-3079/full/v30/i16/729.htm>

DOI: <https://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v30.i16.729>

摘要

特发性非肝硬化门脉高压症(idiopathic non-cirrhotic portal hypertension, INCPH)是一种病因不明的肝门窦血管性疾病. 临床以门脉高压的症状和体征, 而无肝硬化为特征, 初次误诊漏诊率极高. 肝活检为明确诊断的唯一途径. 近年来, CT影像等非侵入性诊断INCPH成为关注的热点. 本文归纳了INCPH的病理、CT/MRI特征以及与肝硬化的鉴别要点, 旨在提高临

床医生对INCPH的认识, 减少初次诊断的误诊漏诊率。

© The Author(s) 2022. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

关键词: 门静脉高压; 非肝硬化; 病理学; 电子计算机X射线断层扫描; 核磁共振成像

核心提要: 特发性非肝硬化门脉高压症(idiopathic non-cirrhotic portal hypertension, INCPH)临床容易误诊和漏诊, 肝活检病理诊断仍是INCPH的金标准。在临床实践中, 首先要根据相关指南掌握肝硬化的诊断要点, 而CT/MRI的影像特征在INCPH早期诊断及与肝硬化的鉴别中具有重要的价值。

文献来源: 谭明洁, 刘晖, 丁惠国. 特发性非肝硬化门脉高压症的肝脏病理及影像特征. 世界华人消化杂志 2022; 30(16): 729-734

URL: <https://www.wjgnet.com/1009-3079/full/v30/i16/729.htm>

DOI: <https://dx.doi.org/10.11569/wjcd.v30.i16.729>

0 引言

临床上大约90%的门脉高压症(portal hypertension, PH)由肝硬化引起^[1], 由于专业知识的匮乏和经验不足, 非肝硬化性门脉高压症(non-cirrhotic portal hypertension, NCPH)常被临床医生误诊或漏诊。特发性非肝硬化门脉高压症(idiopathic non-cirrhotic portal hypertension, INCPH)是在排除肝硬化和其他已知原因非肝硬化门脉高压症的情况下, 以门脉高压的症状与体征为临床特征的原因不明的肝门窦血管异常(porto-sinusoidal vascular disease, PSVD)。肝活检是INCPH诊断的唯一方法。近年, 增强电子计算机断层扫描影像(computed tomography imaging, CT)和核磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)显示了对INCPH较好的诊断价值^[2], 为INCPH的早期诊断和鉴别诊断提供了新的希望。为此, 本文概述了INCPH的病理、CT/MRI特征以及与肝硬化的鉴别要点, 旨在提高临床医生对INCPH的认识, 减少初次诊断的误诊漏诊率。

1 INCPH的流行病学及危险因素

INCPH在不同国家和地区的发病率差别较大, 在印度估计高达23%以上, 而西方国家估计3%-5%, 全球患病率仍不清楚^[3]。INCPH的病因和发病机制尚不明确, 目前认为可能归因于肝内微小门静脉的闭塞和损伤^[4], 导致在窦前水平对门脉血流的阻力增加^[5]。几种引起血管损伤的全身性疾病及毒物或药物的慢性暴露, 被认为是INCPH发病相关因素(图1)。在中国, 药物似乎是INCPH的一个重要发病因素^[6]。此外, INCPH诊断的最大挑战是与肝硬化的鉴别^[7]。有研究报道^[2], INCPH误诊为肝硬化的概率

高达72.1%, 诊断延迟远超肝硬化(中位延迟时间: 32 mo vs 4 mo)。由于INCPH与肝硬化门脉高压症的治疗与预后存在差异, 因此, 临床医生应重视INCPH的早期鉴别诊断。

2 INCPH的病理特征

2.1 肝脏大体特征 INCPH的宏观特征主要来源于肝移植及尸解标本^[3]。早期肝脏体积正常或增大, 表面光滑。随着病程进展还可观察到肝包膜不规则, 包膜下区域实质萎缩等改变。晚期肝脏明显萎缩, 体积减小, 表面凹凸不平, 可见小而相对均匀的浅黄褐色结节^[3]。横切面可见肝内门静脉主干血管壁增厚, 中小门静脉分支相互靠近或临近肝包膜。肝门附近的切面可能出现轻微的结节改变^[10]。此外, 陈旧性血栓常在较大的门静脉分支中被发现, 近期的新鲜血栓反而更少见^[11]。所有的大体特征几乎均可以通过CT/MRI影像检查获得。

2.2 组织病理特征 INCPH的组织学具有异质性, 在不同临床阶段, 同一疾病表现为多种病理的重叠与随机组合。因此, 高质量的肝活检标本对INCPH的诊断非常重要。肝活检标本必须满足: 足够长(≥ 20 mm)且排除肝硬化; 不能太碎(≥ 10 个汇管区); 由病理专家阅片^[8]。INCPH相对特异的三种组织学特征^[8]包括: 闭塞性门静脉病(obliterative portal venopathy, OPV)、结节性再生性增生(nodular regenerative hyperplasia, NRH)以及不完全间隔性肝硬化(incomplete septal cirrhosis, ISC)。需注意, INCPH与PSVD在自然病程上存在差异, 后者涵盖的范围更广^[12], 必须区分两者的定义要素(图2)。

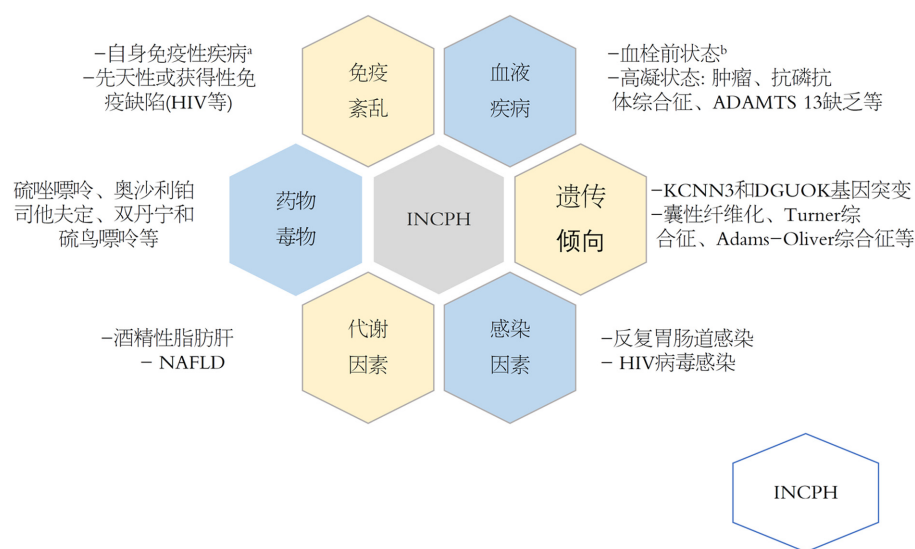
2.2.1 OPV: OPV是INCPH唯一强有力的独立组织学预测因子^[13], 被认为是INCPH/PSVD的标志性特征。其主要特点是门静脉纤维化、血管壁不规则增厚及管腔偏心性狭窄, 有时甚至完全闭塞或门静脉缺失^[8]。正常组织学变异的汇管区二联体结构可能会与门静脉缺失相混淆, 阅片时需仔细辨别。门静脉闭塞引起代偿性血管增生, 包括汇管区周围异常血管和肝动脉血流量代偿性增加及门体侧枝形成, 如食管胃静脉曲张等。Sato等^[14]研究了28例INCPH患者肝组织谷氨酰胺合成酶(glutamine synthetase, GS)的表达发现, 71.4%患者GS阳性, 提示门静脉旁侧枝分流形成。

2.2.2 NRH: NRH是由正常肝实质转化而成的小结节, 直径1 mm-3 mm, 可分布在整个肝脏或局限于单个肝段^[15]。与肝硬化相比, 因结节周围不受纤维化包绕, 因此边界不清。网状纤维染色可观察到结节由再生性增生和外周受压萎缩的单层肝细胞板组成, 未见纤维间隔^[16]。尽管NRH在INCPH中较少见, 但它与门脉高压的形成密不可分。

表 1 INCPH的非特异性组织学表现^[3,8,9,20,21]

命名	定义
汇管区	门静脉疝 与汇管区周围实质直接毗邻的异常门静脉
	汇管区高度血管化 汇管区内多个薄壁血管腔
	汇管区周围异常血管 位于汇管区外但紧邻汇管区的单个或多个不同口径的薄壁血管腔, 形成分流
肝小叶	肝窦扩张 肝窦宽度大于1个肝细胞板, 通常非区域分布
	窦周纤维化 胶原染色显示肝窦周围胶原沉积
	中央静脉异常 中央静脉扩张、中央静脉增厚或中央静脉多腔

INCPH: 特发性非肝硬化门脉高压症.



DOI: 10.11569/wcjd.v30.i16.729 Copyright ©The Author(s) 2022.

图 1 特发性非肝硬化门脉高压症的发病相关因素^[8,9]. a: 系统性红斑狼疮、自身免疫性肝炎、干燥综合征、硬皮病、类风湿性关节炎等; b: 蛋白C或蛋白S缺乏、凝血因子II或凝血因子V基因突变. HIV: 人类免疫缺陷病毒; ADAMTS13: 温韦伯氏因子裂合酶-13; NAFLD: 非酒精性脂肪性肝病.

2.2.3 ISC: 特征是从汇管区发出的细薄纤维隔^[16], 在肝小叶内以盲端形式终止, 不与其他细隔发生桥接. 有时可见模糊的结节, 但未见肝硬化样再生结节形成^[8,17]. ISC可能是汇管区纤维化进展至终末期的表现.

除上述三个特征外, 其他的非特异性病理改变对于INCPH的诊断也有一定的价值, 主要包括汇管区异常、肝窦扩张及窦周纤维化等(表1).

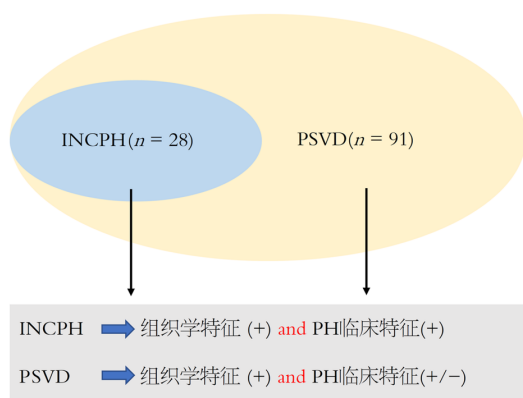
总之, INCPH组织学异质性较大^[18,19], 病理专家对INCPH的组织诊断标准也未达成一致共识, 最终诊断的确定仍需要结合临床和影像学改变.

3 INCPH的CT/MRI特征

近年来, 放射影像学研究成果在INCPH的诊断中显示了较好的应用前景.

3.1 门静脉系统异常 大约71%的INCPH患者出现肝内外门静脉异常^[22]. 与肝硬化的区别为: (1)门静脉通畅度:

INCPH比肝硬化患者门脉通畅度低. 表现为不同程度的肝内外门静脉血栓形成、血管钙化、肝内门静脉二、三级分支的突然变细或截断及中小口径的门静脉视野不显影. INCPH患者门静脉或其分支异常和肝外血栓形成的概率分别为58.0%和43.0%^[22], 而92.3%肝硬化患者肝内外门静脉系统均未发生闭塞^[2]; (2)门静脉管壁: INCPH比肝硬化患者的门脉壁厚, 管腔直径更小. Zhao等人^[23]比较了INCPH患者、肝硬化患者和健康人门静脉主干、矢状支和第3级分支的参数, 发现INCPH组和健康组的管腔直径均小于肝硬化组($P<0.05$). 而相较于其他两组, INCPH组的延迟期可见门静脉系统低增强区域, 血管壁更厚, 管壁更粗糙, 门静脉主干和矢状静脉厚径比(即壁厚与管腔直径的比值)更大($P<0.05$). 门静脉的异常改变可能与组织学中门脉壁增厚及纤维化有关. 因此, 对门静脉狭窄程度的定量或半定量界定, 即门静脉通畅度, 可作为INCPH严重程度的影像学分层标志.



DOI: 10.11569/wjcd.v30.i16.729 Copyright ©The Author(s) 2022.

图 2 特发性非肝硬化门脉高压症与门窦血管病的定义要素。INCPH与PSVD临床过程对比研究^[12], 91例PSVD患者中仅28例(30.8%)符合INCPH诊断。鉴别要点: 在组织学特征(+)的前提下, INCPH的诊断必须伴有PH的临床特征, 而PSVD可伴或不伴PH临床特征。INCPH是一种特殊的PSVD。INCPH: 特发性非肝硬化门脉高压症; PSVD: 门窦血管病; PH: 门脉高压症。

3.2 肝脏实质异常

3.2.1 尾右比异常: 80%以上的INCPH患者有肝脏形态学改变^[22], 表现为尾状叶肥大和右叶萎缩。可能归因于肝内门静脉阻塞引起灌注不足, 导致同侧节段性肝萎缩, 尾状叶代偿性肥大或灌注相对保留。相反, 肝硬化患者更容易出现尾状叶肥大伴肝IV段的萎缩, 常用尾右比(caudate-to-right lobe ratio, C/RL), 即尾状叶与右叶的比率来描述。INCPH的尾右比明显高于肝硬化^[2]。全肝萎缩只在晚期病例中偶见, 可能代表该疾病更晚期的诊断^[24,25]。

3.2.2 肝脏局灶性结节性增生: 局灶性结节性增生(focal nodular hyperplasia, FNH)是INCPH较常见的表现。这是一种由于门静脉血流量减少, 动脉血流代偿性增加导致灌注紊乱的良性增生性病变^[9,26]。FNH通常单发, 典型外观为分叶状, 中央瘢痕是它的特征性表现。钆塞酸二钠增强MRI显示, 动脉期呈高强化, 门脉期未见门脉冲洗或“快进快出”现象, 肝胆期显示周围高强度伴中央低信号瘢痕^[26]。FNH在INCPH中发生率约14%, 但尚未在肝硬化患者中发现^[8,27]。

FNH与肝细胞性肝癌(hepatocellular carcinoma, HCC)同样都是高度血管化改变, 对于FNH在随访期间是否会发生HCC或恶性转化的结论仍不一致^[2], 还需要更大的队列进行评估。

3.2.3 肝脏实质增强模式: INCPH动脉期或门脉期的异质性实质增强比肝硬化更常见。由于门脉长期灌注不足, 肝外周动脉灌注代偿性增加, 在INCPH的动脉期或门脉期可观察到斑片状的高信号影, 为异质性实质增强的表现。肝实质增强程度受肝功能的显著影响^[28,29]。

钆塞酸二钠增强MRI检查显示, INCPH患者肝实质信号强度比肝硬化组高^[2]。

3.2.4 肝包膜光滑: INCPH病变主要集中在门静脉周围^[23], 因此在影像学上很少见到肝脏表面结节及肝包膜异常, 而大多数肝硬化患者都有较典型的弥漫性结节样改变^[2]。INCPH肝脏表面结节的生成可能是因为远端门静脉阻塞导致局灶性肝脏表面回缩。肝包膜结节样、不规则多出现在进展晚期, 此时与肝硬化较难辨别。可以推测, 门脉高压表现严重, 但未见肝脏表面结节可能是INCPH与肝硬化的鉴别特征。

此外, MRI显示肝IV段萎缩导致的胆囊窝增大, 即胆囊窝扩大征, 是肝硬化的一种早期特征, 其诊断肝硬化的敏感性、特异性、准确性、阳性预测值分别为68%, 98%, 80%, 98%^[30], 在INCPH的影像特征中, 也可作为一个潜在的标志物。

3.3 胃静脉曲张与脾脏肿大 由于汇管区纤维化及中、小门静脉病变, INCPH的门脉高压程度明显重于肝硬化患者^[2], 表现为: (1)脾脏体积明显大于肝硬化, 且多为不规则的巨脾^[2,23]。脾脏肿大还可在CT或MRI上显示多个钙化Gamna-Gandy小体, 而肝脏边缘光滑^[31]; (2)食管胃底静脉曲张及出血的发生率更高。INCPH患者的死亡与静脉曲张再出血、肝性脑病及门静脉血栓形成显著相关, 几乎没有肝衰竭或肝癌的发生。经颈静脉肝内门体静脉分流术(transjugular intrahepatic portosystemic shunt, TIPS)常用于内镜和药物治疗无效的食管胃底静脉曲张出血患者的二级预防, 但肝性脑病和血栓形成的风险增加, 尽管INCPH患者TIPS术后肝性脑病的发生率明显低于肝硬化。Bissonnette等^[32]一项研究发现, 作为有TIPS指征的INCPH患者, 基础疾病的严重程度、血清肌酐浓度和腹水与不良结局相关。因此, TIPS用于肾功能正常或无严重肝外疾病的INCPH患者。TIPS一级预防INCPH患者食管胃底静脉曲张出血仍无临床研究证据。

3.4 其他影像学检查 瞬时弹性成像肝脏硬度测定(transient elastography-liver stiffness measurement, TE-LSM)被证实INCPH的鉴别诊断中发挥良好效能。INCPH患者的肝脏硬度值正常或稍高^[7,9(6.2-11.6) kPa]^[33], 脾脏与肝脏硬度的比值远高于肝硬化^[34,35]。在有门脉高压症状的患者中, LSM<10 kPa高度提示INCPH, 需要肝活检以确定诊断。LSM>20 kPa时INCPH的可能性非常小^[33]。有趣的是, 当INCPH患者发生NRH时, LSM值较高接近肝硬化的阈值, 此时很难将二者区分^[7,36,37], 值得临床医生重视。

此外, INCPH患者的肝静脉压力梯度(hepatic venous pressure gradient, HVPG)明显低于肝硬化患者, 且与门脉高压的程度不成比例。有研究表明^[38], INCPH患者的

HVPG平均为 (8.3 ± 4.5) mmHg, 约60%INCPH患者的HVPG正常或轻度升高(≤ 10 mmHg). 这也是与肝硬化的重要鉴别特征之一。

4 总结

常见门脉高压症的表现, 而少见门脉高压症的病因, 这就是NCPH的临床特点。迄今, 肝活检病理诊断仍是INCPH的金标准。在临床实践中, 首先要根据相关指南, 掌握肝硬化的诊断要点, 而CT/MRI的影像特征在INCPH早期诊断及与肝硬化的鉴别中显示了较好价值。未来, 通过多学科协作, 建立CT/MRI影像组学模型, 可能为提高INCPH的早期精准诊断带来新的希望。

5 参考文献

- 赵连晖, 贾继东. 特发性非肝硬化性门脉高压. 肝脏 2019; 24: 219-221 [DOI: 10.14000/j.cnki.issn.1008-1704.2019.03.002]
- Kang JH, Kim DH, Kim SY, Kang HJ, Lee JB, Kim KW, Lee SS, Choi J, Lim YS. Porto-sinusoidal vascular disease with portal hypertension versus liver cirrhosis: differences in imaging features on CT and hepatobiliary contrast-enhanced MRI. *Abdom Radiol (NY)* 2021; 46: 1891-1903 [PMID: 33095310 DOI: 10.1007/s00261-020-02831-w]
- Schouten JN, Garcia-Pagan JC, Valla DC, Janssen HL. Idiopathic noncirrhotic portal hypertension. *Hepatology* 2011; 54: 1071-1081 [PMID: 21574171 DOI: 10.1002/hep.24422]
- Khanna R, Sarin SK. Non-cirrhotic portal hypertension - diagnosis and management. *J Hepatol* 2014; 60: 421-441 [PMID: 23978714 DOI: 10.1016/j.jhep.2013.08.013]
- Guido M, Sarcognato S, Sacchi D, Colloredo G. Pathology of idiopathic non-cirrhotic portal hypertension. *Virchows Arch* 2018; 473: 23-31 [PMID: 29644430 DOI: 10.1007/s00428-018-2355-8]
- Sun Y, Lan X, Shao C, Wang T, Yang Z. Clinical features of idiopathic portal hypertension in China: A retrospective study of 338 patients and literature review. *J Gastroenterol Hepatol* 2019; 34: 1417-1423 [PMID: 30462857 DOI: 10.1111/jgh.14552]
- Nicoară-Farcău O, Rusu I, Ștefănescu H, Tanțău M, Badea RI, Procopet B. Diagnostic challenges in non-cirrhotic portal hypertension - porto sinusoidal vascular disease. *World J Gastroenterol* 2020; 26: 3000-3011 [PMID: 32587444 DOI: 10.3748/wjg.v26.i22.3000]
- De Gottardi A, Rautou PE, Schouten J, Rubbia-Brandt L, Leebeek F, Trebicka J, Murad SD, Vilgrain V, Hernandez-Gea V, Nery F, Plessier A, Berzigotti A, Bioulac-Sage P, Primignani M, Semela D, Elkrief L, Bedossa P, Valla D, Garcia-Pagan JC, VALDIG group. Porto-sinusoidal vascular disease: proposal and description of a novel entity. *Lancet Gastroenterol Hepatol* 2019; 4: 399-411 [PMID: 30957754 DOI: 10.1016/s2468-1253(19)30047-0]
- Kmeid M, Liu X, Ballentine S, Lee H. Idiopathic Non-Cirrhotic Portal Hypertension and Porto-Sinusoidal Vascular Disease: Review of Current Data. *Gastroenterology Res* 2021; 14: 49-65 [PMID: 34007347 DOI: 10.14740/gr1376]
- Lee H, Rehman AU, Fiel MI. Idiopathic Noncirrhotic Portal Hypertension: An Appraisal. *J Pathol Transl Med* 2016; 50: 17-25 [PMID: 26563701 DOI: 10.4132/jptm.2015.09.23]
- Albuquerque A, Cardoso H, Lopes J, Cipriano A, Carneiro F, Macedo G. Familial occurrence of nodular regenerative hyperplasia of the liver. *Am J Gastroenterol* 2013; 108: 150-151 [PMID: 23287953 DOI: 10.1038/ajg.2012.370]
- Wöran K, Semmler G, Jachs M, Simbrunner B, Bauer DJM, Binter T, Pomej K, Stättermayer AF, Schwabl P, Bucsecs T, Paternostro R, Lampichler K, Pinter M, Trauner M, Mandorfer M, Stift J, Reiberger T, Scheiner B. Clinical Course of Porto-Sinusoidal Vascular Disease Is Distinct From Idiopathic Noncirrhotic Portal Hypertension. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2022; 20: e251-e266 [PMID: 33279774 DOI: 10.1016/j.cgh.2020.11.039]
- Liang J, Shi C, Dupont WD, Salaria SN, Huh WJ, Correa H, Roland JT, Perri RE, Washington MK. Key histopathologic features in idiopathic noncirrhotic portal hypertension: an interobserver agreement study and proposal for diagnostic criteria. *Mod Pathol* 2021; 34: 592-602 [PMID: 32958831 DOI: 10.1038/s41379-020-00676-8]
- Sato Y, Harada K, Sasaki M, Nakanuma Y. Altered intrahepatic microcirculation of idiopathic portal hypertension in relation to glutamine synthetase expression. *Hepatol Res* 2015; 45: 1323-1330 [PMID: 25692330 DOI: 10.1111/hepr.12506]
- Sempoux C, Balabaud C, Paradis V, Bioulac-Sage P. Hepatocellular nodules in vascular liver diseases. *Virchows Arch* 2018; 473: 33-44 [PMID: 29804132 DOI: 10.1007/s00428-018-2373-6]
- 刘晖, 孔贺利, 宋晨朝, 李磊, 丁惠国. 非硬化性门脉高压性肝脏病变的病理特征. 北京医学 2019; 41: 884-887 [DOI: 10.15932/j.0253-9713.2019.10.005]
- Aggarwal S, Fiel MI, Schiano TD. Obliterative portal venopathy: a clinical and histopathological review. *Dig Dis Sci* 2013; 58: 2767-2776 [PMID: 23812828 DOI: 10.1007/s10620-013-2736-4]
- Elkrief L, Rautou PE. Idiopathic non-cirrhotic portal hypertension: the tip of the obliterative portal venopathies iceberg? *Liver Int* 2016; 36: 325-327 [PMID: 26872111 DOI: 10.1111/liv.13048]
- Riggio O, Gioia S, Pentassuglio I, Nicoletti V, Valente M, d'Amati G. Idiopathic noncirrhotic portal hypertension: current perspectives. *Hepat Med* 2016; 8: 81-88 [PMID: 27555800 DOI: 10.2147/hmer.S85544]
- Schouten JN, Verheij J, Seijo S. Idiopathic non-cirrhotic portal hypertension: a review. *Orphanet J Rare Dis* 2015; 10: 67 [PMID: 26025214 DOI: 10.1186/s13023-015-0288-8]
- Guido M, Alves VAF, Balabaud C, Bathal PS, Bioulac-Sage P, Colombari R, Crawford JM, Dhillon AP, Ferrell LD, Gill RM, Hytiroglou P, Nakanuma Y, Paradis V, Quaglia A, Rautou PE, Theise ND, Thung S, Tsui WMS, Sempoux C, Snover D, van Leeuwen DJ; International Liver Pathology Study Group. Histology of portal vascular changes associated with idiopathic non-cirrhotic portal hypertension: nomenclature and definition. *Histopathology* 2019; 74: 219-226 [PMID: 30129657 DOI: 10.1111/his.13738]
- Glatard AS, Hillaire S, d'Assignies G, Cazals-Hatem D, Plessier A, Valla DC, Vilgrain V. Obliterative portal venopathy: findings at CT imaging. *Radiology* 2012; 263: 741-750 [PMID: 22474672 DOI: 10.1148/radiol.12111785]
- Zhao ZL, Wei Y, Wang TL, Peng LL, Li Y, Yu MA. Imaging and Pathological Features of Idiopathic Portal Hypertension and Differential Diagnosis from Liver Cirrhosis. *Sci Rep* 2020; 10: 2473 [PMID: 32051517 DOI: 10.1038/s41598-020-59286-8]
- Cazals-Hatem D, Hillaire S, Rudler M, Plessier A, Paradis V, Condat B, Francoz C, Denninger MH, Durand F, Bedossa P, Valla DC. Obliterative portal venopathy: portal hypertension is not always present at diagnosis. *J Hepatol* 2011; 54: 455-461 [PMID: 21087805 DOI: 10.1016/j.jhep.2010.07.038]
- Cuadrado Lavín A, Aresti Zárate S, Delgado Tapia A, Figols Ladrón De Guevara FJ, Salcines Caviedes JR. Hepatoportal sclerosis: a cause of portal hypertension to bear in mind. *Gastroenterol Hepatol* 2008; 31: 104 [PMID: 18279649 DOI: 10.1157/13116079]
- Yoneda N, Matsui O, Kitao A, Kozaka K, Kobayashi S, Sasaki M, Yoshida K, Inoue D, Minami T, Gabata T. Benign Hepatocellular Nodules: Hepatobiliary Phase of Gadoteric Acid-enhanced MR Imaging Based on Molecular Background. *Radiographics* 2016; 36: 2010-2027 [PMID: 27740898 DOI: 10.1148/rg.2016160037]
- Zuo C, Chumbalkar V, Ellis PF, Bonville DJ, Lee H. Prevalence

- of histological features of idiopathic noncirrhotic portal hypertension in general population: a retrospective study of incidental liver biopsies. *Hepatol Int* 2017; 11: 452-460 [PMID: 28597108 DOI: 10.1007/s12072-017-9801-6]
- 28 Verloh N, Haimerl M, Zeman F, Schlabeck M, Barreiros A, Loss M, Schreyer AG, Stroszczyński C, Fellner C, Wiggermann P. Assessing liver function by liver enhancement during the hepatobiliary phase with Gd-EOB-DTPA-enhanced MRI at 3 Tesla. *Eur Radiol* 2014; 24: 1013-1019 [PMID: 24531844 DOI: 10.1007/s00330-014-3108-y]
 - 29 Kim JY, Lee SS, Byun JH, Kim SY, Park SH, Shin YM, Lee MG. Biologic factors affecting HCC conspicuity in hepatobiliary phase imaging with liver-specific contrast agents. *AJR Am J Roentgenol* 2013; 201: 322-331 [PMID: 23883212 DOI: 10.2214/ajr.12.9478]
 - 30 Ito K, Mitchell DG, Gabata T, Hussain SM. Expanded gallbladder fossa: simple MR imaging sign of cirrhosis. *Radiology* 1999; 211: 723-726 [PMID: 10352597 DOI: 10.1148/radiology.211.3.r99ma31723]
 - 31 Arora A, Sarin SK. Multimodality imaging of obliterative portal venopathy: what every radiologist should know. *Br J Radiol* 2015; 88: 20140653 [PMID: 25514699 DOI: 10.1259/bjr.20140653]
 - 32 Bissonnette J, Garcia-Pagán JC, Albillos A, Turon F, Ferreira C, Tellez L, Nault JC, Carbonell N, Cervoni JP, Abdel Rehim M, Sibert A, Bouchard L, Perreault P, Trebicka J, Trottier-Tellier F, Rautou PE, Valla DC, Plessier A. Role of the transjugular intrahepatic portosystemic shunt in the management of severe complications of portal hypertension in idiopathic noncirrhotic portal hypertension. *Hepatology* 2016; 64: 224-231 [PMID: 26990687 DOI: 10.1002/hep.28547]
 - 33 Elkrif L, Lazareth M, Chevret S, Paradis V, Magaz M, Blaise L, Rubbia-Brandt L, Moga L, Durand F, Payancé A, Plessier A, Chaffaut C, Valla D, Malphettes M, Diaz A, Nault JC, Nahon P, Audureau E, Ratzu V, Castera L, Garcia Pagan JC, Ganne-Carrie N, Rautou PE; ANRS CO12 CirVir Group. Liver Stiffness by Transient Elastography to Detect Porto-Sinusoidal Vascular Liver Disease With Portal Hypertension. *Hepatology* 2021; 74: 364-378 [PMID: 33345307 DOI: 10.1002/hep.31688]
 - 34 Berzigotti A. Non-invasive evaluation of portal hypertension using ultrasound elastography. *J Hepatol* 2017; 67: 399-411 [PMID: 28223101 DOI: 10.1016/j.jhep.2017.02.003]
 - 35 Seijo S, Reverter E, Miquel R, Berzigotti A, Abalde JG, Bosch J, García-Pagán JC. Role of hepatic vein catheterisation and transient elastography in the diagnosis of idiopathic portal hypertension. *Dig Liver Dis* 2012; 44: 855-860 [PMID: 22721839 DOI: 10.1016/j.dld.2012.05.005]
 - 36 Laharie D, Vergniol J, Bioulac-Sage P, Diris B, Poli J, Foucher J, Couzigou P, Drouillard J, de Lédinghen V. Usefulness of noninvasive tests in nodular regenerative hyperplasia of the liver. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2010; 22: 487-493 [PMID: 19940782 DOI: 10.1097/MEG.0b013e328334098f]
 - 37 Vuppalanchi R, Mathur K, Pyko M, Samala N, Chalasani N. Liver Stiffness Measurements in Patients with Noncirrhotic Portal Hypertension-The Devil Is in the Details. *Hepatology* 2018; 68: 2438-2440 [PMID: 30014586 DOI: 10.1002/hep.30167]
 - 38 Siramolpiwat S, Seijo S, Miquel R, Berzigotti A, Garcia-Criado A, Darnell A, Turon F, Hernandez-Gea V, Bosch J, Garcia-Pagán JC. Idiopathic portal hypertension: natural history and long-term outcome. *Hepatology* 2014; 59: 2276-2285 [PMID: 24155091 DOI: 10.1002/hep.26904]

科学编辑: 张砚梁 制作编辑: 张砚梁



ISSN 1009-3079 (print) ISSN 2219-2859 (online) DOI: 10.11569 © 2022 Baishideng Publishing Group Inc.
All rights reserved.

• 消息 •

《世界华人消化杂志》性质、刊登内容及目标

本刊讯 《世界华人消化杂志》[国际标准刊号ISSN 1009-3079 (print), ISSN 2219-2859 (online), DOI: 10.11569, *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi/World Chinese Journal of Digestology*], 是一本由来自国内31个省、市、自治区、和香港特别行政区和719位胃肠病学和肝病专家支持的开放存取的同行评议的半月刊杂志, 旨在推广国内各地的胃肠病学和肝病领域临床实践和基础研究相结合的最具有临床意义的原创性及各类评论性的文章, 使其成为一种公众资源, 同时科学家、医生、患者和学生可以通过这样一个不受限制的平台来免费获取全文, 了解其领域的所有的关键的进展, 更重要的是这些进展会为本领域的医务工作者和研究者服务, 为他们的患者及基础研究提供进一步的帮助。

除了公开存取之外, 《世界华人消化杂志》的另一大特色是对普通读者的充分照顾, 即每篇论文都会附带有一组供非专业人士阅读的通俗易懂的介绍大纲, 包括实验背景、实验动机、实验目标、实验方法、实验结果、实验结论、展望前景。

《世界华人消化杂志》报道的内容包括食管、胃、肠、肝、胰肿瘤, 食管疾病、胃肠及十二指肠疾病、肝胆疾病、肝脏疾病、胰腺疾病、感染、内镜检查法、流行病学、遗传学、免疫学、微生物学, 以及胃肠道运动对神经的影响、传送、生长因素和受体、营养肥胖、成像及高科技技术。

《世界华人消化杂志》的目标是出版高质量的胃肠病学和肝病领域的专家评论及临床实践和基础研究相结合具有实践意义的文章, 为内科学、外科学、感染病学、中医药学、肿瘤学、中西医结合学、影像学、内镜学、介入治疗学、病理学、基础研究等医生和研究人员提供转换平台, 更新知识, 为患者康复服务。



Published by **Baishideng Publishing Group Inc**
7041 Koll Center Parkway, Suite 160, Pleasanton,
CA 94566, USA
Telephone: +1-925-3991568
E-mail: bpgoffice@wjgnet.com
https://www.wjgnet.com



ISSN 1009-3079

