

自身免疫性肝病与门静脉血栓的关系概述

吕风香¹, 郭长存², 韩 英^{2*}

¹西安医学院研究生处, 陕西 西安

²空军军医大学第一附属医院消化内科, 陕西 西安

收稿日期: 2025年12月15日; 录用日期: 2026年1月8日; 发布日期: 2026年1月21日

摘 要

自身免疫性肝病(Autoimmune liver disease, AiLD)是一组以肝脏免疫介导损伤为特征的慢性疾病, 主要包括自身免疫性肝炎(Autoimmune hepatitis, AIH)、原发性胆汁性胆管炎(Primary biliary cirrosis, PBC)、原发性硬化性胆管炎(Primary sclerosing cholangitis, PSC)等; 目前关于该组疾病的发病机制尚未明确, 若未及时处理, 严重可致患者死亡。门静脉血栓(Portal vein thrombosis, PVT)作为AiLD患者的严重并发症, 可使腹水加重、出血等不良事件的概率增加, PVT的发生与多种病因有关, 包括门静脉高压(portal hypertention, PH)、高凝状态、血管内皮损伤等; AiLD作为自身免疫介导的疾病, 既往有研究提出AIH、PBC等可能在非肝硬化阶段就已经存在血液的高凝状态, 继而发生PVT, 因此, 本文将对既往关于二者关系的文献报道进行叙述性综述。

关键词

自身免疫性肝病, 门静脉血栓, 原发性胆汁性胆管炎, 高凝状态

Overview of the Relationship between Autoimmune Liver Disease and Portal Vein Thrombosis

Fengxiang Lyu¹, Changcun Guo², Ying Han^{2*}

¹Office of Graduate Student Affairs, Xi'an Medical University, Xi'an Shaanxi

²Department of Gastroenterology, First Affiliated Hospital of Military Medical University, Xi'an Shaanxi

Received: December 15, 2025; accepted: January 8, 2026; published: January 21, 2026

*通讯作者。

文章引用: 吕风香, 郭长存, 韩英. 自身免疫性肝病与门静脉血栓的关系概述[J]. 临床医学进展, 2026, 16(1): 1865-1871. DOI: 10.12677/acm.2026.161235

Abstract

Autoimmune liver disease (AiLD) is a group of chronic diseases characterized by immune-mediated liver injury, mainly including autoimmune hepatitis (AIH), primary biliary cholangitis (PBC), primary sclerosing cholangitis (PSC), etc. The pathogenesis of this group of diseases has not been fully clarified, and severe cases can lead to death if not treated in a timely manner. Portal vein thrombosis (PVT) is a serious complication of AiLD, which can increase the risk of adverse events such as aggravated ascites and bleeding. The occurrence of PVT is related to multiple etiologies, including portal hypertension (PH), hypercoagulable state, vascular endothelial injury, etc. As an autoimmune-mediated disease, previous studies have suggested that AIH, PBC and other AiLD may already have a hypercoagulable state in the non-cirrhotic stage, which in turn leads to PVT. Therefore, this paper presents a narrative review of existing literature on the relationship between AiLD and PVT.

Keywords

Autoimmune Liver Disease, Portal Vein Thrombosis, Primary Biliary Cholangitis, Hypercoagulable State

Copyright © 2026 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

自身免疫性肝病(AiLD)是一组由异常自身免疫介导的慢性肝脏炎性疾病,主要包括自身免疫性肝炎(AIH)、原发性胆汁性胆管炎(PBC)、原发性硬化性胆管炎(PSC)、IgG4 相关硬化性胆管炎(IgG4-SC)以及重叠综合征等[1],该组疾病的发病机制复杂,目前仍未明确;该组疾病发病隐匿,若未及时处理,会导致肝硬化、肝衰竭及死亡[2]。门静脉血栓(PVT)作为 AiLD 最常见的并发症之一,短期的 PVT 可能会蔓延至肠系膜上静脉,发生肠缺血、肠坏死等,长期的 PVT 可使门静脉高压加重、出现血栓复发等严重并发症,该病病程隐匿,大多数患者无任何临床症状,仅在临床行血管超声、腹部 CT 等影像学筛查时发现[3]-[5]。肝脏合成凝血、抗凝和纤溶相关的因子,在维持正常的凝血平衡中起着核心作用,越来越多的证据表明促凝状态也可能与慢性肝病相关[4];既往也有研究指出,PBC、AIH 等自身免疫性肝病较乙、丙肝等实质性肝病相比,可能使门静脉血栓的发生风险增加[6]。因此,本文将从 PubMed、Embase、Web of science 等网站检索的相关文献作一概述以更加全面地了解 AiLD 与 PVT 之间的关系。

2. 门静脉血栓发生发展的机制

从解剖学角度来看,门静脉系统是一个高顺应性、低阻力的系统,可以容纳较大的血容量,其形态短而粗,且其主干及较大的属支均无静脉瓣,因此,发生门静脉高压时,血液可经属支逆流;从组织学来讲,门静脉壁由内膜、内皮细胞和内皮下结缔组织构成,门静脉内皮细胞具有与其他肝脏内皮细胞不同的表型,这种不同可能是其发生血栓的机制[7];从病理生理角度而言,主要围绕 Vichow's 三联征,即:血流缓慢、血液高凝状态及血管内皮损伤[3],在非肝硬化状态下,PVT 的发生率目前尚不明确,最常见的危险因素有骨髓增殖性肿瘤(MPNs)、凝血酶原 G20210A 突变及抗磷脂抗体综合征等,但有 15%~36% 的 PVT 患者存在多种危险因素,27%~30% 的 PVT 患者未发现血栓形成的危险因素;肝脏疾病患者的血

液稳定系统通常会发生复杂变化, 主要包括血小板减少和大多数参与血液稳定的蛋白质水平改变, 尽管后期会达到重新平衡, 但这种血液稳定状态比未患肝脏疾病的患者更加脆弱; 因此, 肝脏疾病患者不仅有出血的风险, 还有血栓形成的风险[8]; 而在肝硬化状态下, Vichow's 三联征的任何一因素改变均会促进 PVT 的发生[9], 既往一项来自瑞典的多中心研究表明 40% 的肝硬化患者发生了 PVT, 而同时患有肝病和肝癌的患者 PVT 的发生率最高[10]。

3. 自身免疫性肝病与门静脉血栓的关联

3.1. PBC 与门静脉血栓的关联

PBC 是一种累及肝内胆管的慢性炎症性自身免疫性疾病, 可影响胆汁分泌, 引起纤维化, 最终导致肝硬化, PBC 好发于中年女性, 多发生于 40~60 岁之间[11]; 既往有研究发现 84% 的 PBC 患者至少合并一种相关的自身免疫性疾病, 41% 的患者有两种或以上多种相关的疾病, 其中, 干眼症是最常见的相关自身免疫性疾病, 约 66% 的患者中均存在[12]。关于 PBC 患者 PVT 发生率较高的证据在早期加拿大的一项研究就有提到, 该研究对 213 例进行原位肝脏移植的 PBC 患者的肝脏进行解剖发现有 40% 的 PBC 患者曾发生过门静脉的血栓, 并且通过对其门静脉、动脉比值的对数探索发现 PBC 患者在早期就存在门静脉的闭塞, 可能是发生 PVT 时, 较粗大的门静脉属支可自发再通, 而小的门静脉属支则发生闭塞[13]。而关于 PBC 患者中血浆高凝状态早期也有大量研究报道, 2009 年希腊的一项研究纳入 352 例患者, 其中 PBC 患者 96 (72.7%) 例, 发现 PBC 等自身免疫性肝病中抗磷脂抗体的发生率均比乙、丙肝等实质性肝病高, 并且阳性的患者可能引起肝病的进展[14], 而这一发现也被 2010 年一项以色列的研究证实, 该研究纳入 69 名欧洲 PBC 患者血清、297 名健康对照, 均检测 ANA 和与易栓症, 对照组中 105 例 (35%) 检测到 AMA 以外的自身抗体, ANA 和易栓症相关自身抗体在 PBC 患者中普遍存在, 可能与 PBC 的门静脉高压及血管病变相关[15][16]; 一项英国的研究纳入了 47 例 PBC 患者和 21 例 PSC 患者, 对其进行血栓弹力图检测, 发现 13 例 (28%) PBC、9 例 (43%) PSC 患者血液存在高凝状态, 而在 40 例非胆型肝炎对照组和健康对照组的血浆中未发现明显的高凝状态[17]。目前关于 PBC 与 PVT 的关联既往研究较明确, 但仍需更多的临床研究来证实。

3.2. AIH 与门静脉血栓的关联

AIH 较其他慢性肝炎(病毒性肝炎、药物性肝炎、酒精性肝炎……)不同的是, AIH 在全球各个种族均有发生, 影响各个年龄段的儿童和成人, 以女性为主。其主要致病机制是遗传易感个体对自身肝脏抗原的耐受性丧失, 可能是由病原体和外源性物质等环境因素触发的[18]; PVT 作为门静脉高压常见的并发症之一, 2013 年日本的一项病例报告中描述了 1 例 2009 年确诊 AIH 合并特发性门静脉高压的案例, 该患者以食管静脉曲张入院治疗, 经影像学及肝脏活检证实 AIH 合并特发性门静脉高压, 且并未达到肝硬化阶段, 一经确诊就给予泼尼松 20 mg/day 的治疗, 经治疗后患者肝功能正常化, 直至 2012 年患者病情稳定, 未再次出血[19], 说明 AIH 可能在非肝硬化阶段也存在门静脉高压, 进而发生出血、腹水、血栓等不良并发症; 更早期也有大量的文献报道特发性门静脉高压在自身免疫性疾病中的发生率较高, 但合并 AIH 较罕见[20]; 既往也有一项来自希腊的研究发现抗心磷脂抗体(antiphospholipid antibodies, aPL)阳性在 AiLD 中的发生率较高[21], 2015 年意大利的一篇文章对 AiLD 与 aPL 阳性及 aPL 相关血栓事件的发生情况进行了荟萃分析, 在其回顾的 3 篇研究中, 共计纳入 67 例 aPL 阳性、75 例 aPL 阴性的 AIH 患者, 发现与 aPL 阴性的患者相比, aPL 阳性的 AIH 患者血栓的发生率有增高的趋势, 但未达到统计学意义; 近期一项为探讨因肿瘤性或自身免疫性导致的终末期肝病患者是否较其他病因引起的终末期肝病更易发生 PVT, 在这项研究中, 它纳入了 1746 例 AIH 患者, 发现其更易在肝移植术后发生 PVT [6]; 综上,

既往对 AIH 与特发性门静脉高压及 AIH 与 PVT 的研究较少, 因此, 关于二者之间的关系仍需要更多的探索[22]。

3.3. PSC 与门静脉血栓的关联

PSC 是一种较罕见的肝内外胆汁淤积性疾病, 其特征是胆管弥漫性炎症、纤维化导致胆管狭窄, 最终进展为肝硬化、肝衰竭等; 大多数 PSC 患者合并炎症性肠病(IBM), 尤其是溃疡性结肠炎(UC), 且 PSC 患者较其他自身免疫性肝病而言, 发生胆管癌及结直肠癌的风险增加[23] [24]; 既往有大量研究表明 UC 患者较易发生 PVT [5], 但关于 PSC 与 PVT 的关系目前尚无证据表明; 2024 年发表的一项观察性研究中, 纳入了 928 例慢性肝病患者, 病因包括乙、丙型肝炎、酒精性脂肪性肝病、非酒精性脂肪性肝病等, 其中 85 (10.8%) 例 PSC 患者, 发生 PVT 的患者有 6 例(4.1%), 该研究发现与其他病因引起的肝病相比, PSC 患者 PVT 的发生率较低[25]; 但早期也有一项研究纳入 21 例 PSC 患者, 发现 9 (43%) 例患者的血浆中存在高凝状态, 但关于其与血栓的关系尚无明确的报道[17]; 由于既往纳入的人数较少且关于 PSC 的研究较少, 二者均作为与自身免疫状态相关的疾病, 目前仍需要更多的研究去探究其关系。

4. 治疗情况

4.1. AiLD 的诊疗进展

4.1.1. PBC 的诊疗进展

根据最新指南, 目前 PBC 的诊断需结合生化指标、影像学检查及病理分期等综合评估, 熊去氧胆酸(ursodeoxycholic acid, UDCA)是治疗该病的唯一一线药物, 它能够有效改善患者的生化指标、延缓疾病进展并提升生存质量。然而, 既往研究表明, 对 UDCA 单药治疗反应不佳的患者, 其病死率显著升高, 针对这部分患者, 目前的二线治疗药物主要包括奥贝胆酸、贝特类药物以及布地奈德等[26] [27]。

4.1.2. AIH 的诊疗进展

对于 AIH 患者, 目前 2008 年国际自身免疫性肝炎小组提出了 AIH 简化诊断积分系统[28], 主要包括自身抗体、血清 IgG 水平、肝组织学改变和排除病毒性肝炎等 4 个部分, 评分为 6 分提示可能是 AIH, 而 ≥ 7 分即可明确诊断。关于 AIH 的治疗, 目前采用的是非特异性免疫抑制疗法, 标准治疗方案是泼尼松(龙)联合硫唑嘌呤治疗或单独泼尼松(龙)进行治疗。该方案能够显著改善大多数中重度 AIH 患者的肝脏生化指标, 并有效延长其生存期, 但仍有 10%~15% 的患者对治疗反应不佳[29] [30]。

4.1.3. PSC 的诊疗进展

PSC 患者目前尚无有效药物能够治愈 PSC, 肝移植是终末期患者唯一有效的治疗手段; 但目前也发现了许多药物或者新技术可以改善患者的症状和生化检查, 比如 UDCA、法尼醇 X 受体(FXR)激动剂、过氧化物酶体增殖物激活受体(PPAR)激动剂等药物治疗[31]。IgG4-SC 是一种自身免疫性硬化性胆管炎, 对糖皮质激素治疗反应较好, 与 PSC 相比临床预后相对良好[32]。

4.2. PVT 的诊疗进展

既往有文献报道, 目前经超声、CT/MRI 发现的 PVT 患病率分别为 5%~24.2%、10%~12% [33], 近期美国的一项回顾性研究发现在纳入的 7,296,968 患者中, 肝硬化患者有 113,766 例, 其中包含胆汁性肝硬化患者 2202 例, PVT 在总人群及肝硬化患者中的发生率分别为 0.07%、1.8%, 并且发现肝硬化、非肝硬化 PVT 患者在肝功能、住院时间、住院死亡率等方面存在显著差异[34]。目前关于 PVT 主要按照时间进程、门静脉主干阻塞的百分比、对治疗的反应等 3 方面进行描述[35], 对于肝硬化患者, 目前国内、外

指南推荐抗凝、溶栓和 TIPS 为其治疗方法；抗凝治疗的主要适用于急性症状性 PVT、等待肝移植、合并肠系膜静脉血栓形成的患者，既往有研究指出：抗凝治疗较未抗凝治疗可显著提高门静脉再通率和完全再通率，降低 PVT 的进展率，而出血风险较未抗凝治疗相比无统计学差异[25]；溶栓治疗目前对于肝硬化患者而言仍缺乏较多证据，可根据患者自身状况、溶栓经验等制定个性化方案，在此之前应排除近期大手术、近期创伤史等禁忌证[36]；目前肝硬化 PVT 患者行 TIPS 的主要适应证包括抗凝治疗效果欠佳或存在抗凝治疗禁忌证、合并食管静脉曲张出血经常规内科止血疗效不佳、急性症状性 PVT 合并食管静脉曲张出血的患者。

5. 总结与展望

总体而言，既往有报道发现 AiLD 患者发生食管静脉曲张出血后存活率较酒精性肝病患者高，且肝移植术的成功率也较其他肝病高，可能与其血浆的高凝状态有关[17] [37]，通过对既往大量文献的检索和总结发现，大部分的 AiLD 患者血浆呈高凝状态，且往往合并一种或一种以上的其它自身免疫性疾病[12]；既往也有研究证实慢性炎症、免疫状态也参与了 PVT 的发生，并且在自身免疫性疾病中 PVT 的发生风险是其它疾病的三倍[38] [39]，但关于 AiLD 与 PVT 二者之间明确的关系目前鲜有研究报道，因此为探究二者之间是否存在关联性仍需要大量的临床研究来证明，如：进行一项多中心前瞻性队列研究，在初诊非肝硬化 AiLD 患者中，系统检测相关凝血指标、血小板功能等，并根据相关指标的变化动态监测 PVT 的发生率，以明确高凝状态与 PVT 的因果关系和预测价值；对非肝硬化 AiLD 患者进行血栓弹力图、流式细胞术等获取凝血数据并结合临床数据构建预测模型；或选取 AiLD 患者随机分为抗凝干预组及常规观察组，对比二组患者 PVT 及不良事件(出血、腹水、肝性脑病等)的发生率。

参考文献

- [1] 郑林华, 韩英. 2024 年自身免疫性肝病研究进展[J]. 中华肝脏病杂志, 2025, 33(1): 10-12.
- [2] 马雄, 王绮夏. 自身免疫性肝病的研究现状[J]. 中华传染病杂志, 2020, 38(8): 465-467.
- [3] Plessier, A., Gorla, O., Cervoni, J.P., Ollivier, I., Bureau, C., Poujol-Robert, A., *et al.* (2022) Rivaroxaban Prophylaxis in Noncirrhotic Portal Vein Thrombosis. *NEJM Evidence*, 1, EVIDoa2200104. <https://doi.org/10.1056/evidoa2200104>
- [4] Lippi, G., Targher, G., Favaloro, E. and Franchini, M. (2011) Venous Thromboembolism in Chronic Liver Disease. *Seminars in Thrombosis and Hemostasis*, 37, 066-076. <https://doi.org/10.1055/s-0030-1270073>
- [5] Naymagon, L., Tremblay, D., Zubizarreta, N., Moshier, E., Naymagon, S., Mascarenhas, J., *et al.* (2021) The Natural History, Treatments, and Outcomes of Portal Vein Thrombosis in Patients with Inflammatory Bowel Disease. *Inflammatory Bowel Diseases*, 27, 215-223. <https://doi.org/10.1093/ibd/izaa053>
- [6] Bezinover, D., Iskandarani, K., Chinchilli, V., McQuillan, P., Saner, F., Kadry, Z., *et al.* (2015) Autoimmune Conditions Are Associated with Perioperative Thrombotic Complications in Liver Transplant Recipients: A UNOS Database Analysis. *BMC Anesthesiology*, 16, Article No. 26. <https://doi.org/10.1186/s12871-016-0192-3>
- [7] Elkrief, L., Hernandez-Gea, V., Senzolo, M., Albillos, A., Baiges, A., Berzigotti, A., *et al.* (2024) Portal Vein Thrombosis: Diagnosis, Management, and Endpoints for Future Clinical Studies. *The Lancet Gastroenterology & Hepatology*, 9, 859-883. [https://doi.org/10.1016/s2468-1253\(24\)00155-9](https://doi.org/10.1016/s2468-1253(24)00155-9)
- [8] van den Boom, B.P. and Lisman, T. (2022) Pathophysiology and Management of Bleeding and Thrombosis in Patients with Liver Disease. *International Journal of Laboratory Hematology*, 44, 79-88. <https://doi.org/10.1111/ijlh.13856>
- [9] Intagliata, N.M., Caldwell, S.H. and Tripodi, A. (2019) Diagnosis, Development, and Treatment of Portal Vein Thrombosis in Patients with and without Cirrhosis. *Gastroenterology*, 156, 1582-1599.e1. <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2019.01.265>
- [10] Rajani, R., Björnsson, E., Bergquist, A., Danielsson, Å., Gustavsson, A., Grip, O., *et al.* (2010) The Epidemiology and Clinical Features of Portal Vein Thrombosis: A Multicentre Study. *Alimentary Pharmacology & Therapeutics*, 32, 1154-1162. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2036.2010.04454.x>
- [11] Tanaka, A., Ma, X., Takahashi, A. and Vierling, J.M. (2024) Primary Biliary Cholangitis. *The Lancet*, 404, 1053-1066. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(24\)01303-5](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(24)01303-5)

- [12] Culp, K.S., Fleming, C.R., Duffy, J., Baldus, W.P. and Dickson, E.R. (1982) Autoimmune Associations in Primary Biliary Cirrhosis. *Mayo Clinic Proceedings*, **57**, 365-370. [https://doi.org/10.1016/s0025-6196\(25\)18890-3](https://doi.org/10.1016/s0025-6196(25)18890-3)
- [13] Shannon, P. (1995) The Site of Vascular Obstruction in Early Stage Primary Biliary Cirrhosis with Portal Vein (PV) Thrombosis. *Hepatology*, **22**, A253. [https://doi.org/10.1016/0270-9139\(95\)94734-5](https://doi.org/10.1016/0270-9139(95)94734-5)
- [14] Gabeta, S., Norman, G.L., Gatselis, N., Liaskos, C., Papamichalis, P.A., Garagounis, A., et al. (2008) Iga Anti-B2gpi Antibodies in Patients with Autoimmune Liver Diseases. *Journal of Clinical Immunology*, **28**, 501-511. <https://doi.org/10.1007/s10875-008-9211-6>
- [15] Agmon-Levin, N., Shapira, Y., Selmi, C., Barzilai, O., Ram, M., Szyper-Kravitz, M., et al. (2010) A Comprehensive Evaluation of Serum Autoantibodies in Primary Biliary Cirrhosis. *Journal of Autoimmunity*, **34**, 55-58. <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2009.08.009>
- [16] Abe, M., Masumoto, T., Ninomiya, T., Iuchi, H., Michitaka, K., Horiike, N., et al. (2000) CASE REPORT: Hyperplastic Liver Nodules Associated with Early-Stage Primary Biliary Cirrhosis Mimicking Hepatocellular Carcinoma. *Digestive Diseases and Sciences*, **45**, 1563-1567. <https://doi.org/10.1023/a:1005513011130>
- [17] Ben-Ari, Z., Panagou, M., Patch, D., Bates, S., Osman, E., Pasi, J., et al. (1997) Hypercoagulability in Patients with Primary Biliary Cirrhosis and Primary Sclerosing Cholangitis Evaluated by Thrombelastography. *Journal of Hepatology*, **26**, 554-559. [https://doi.org/10.1016/s0168-8278\(97\)80420-5](https://doi.org/10.1016/s0168-8278(97)80420-5)
- [18] Mieli-Vergani, G., Vergani, D., Czaja, A.J., Manns, M.P., Krawitt, E.L., Vierling, J.M., Lohse, A.W. and Montano-Loza, A.J. (2018) Autoimmune Hepatitis. *Nature Reviews Disease Primers*, **4**, Article 18018.
- [19] Abe, K., Takahashi, A., Sato, Y., Okai, K., Katsushima, F., Monoe, K., et al. (2013) Case of Idiopathic Portal Hypertension Complicated with Autoimmune Hepatitis. *Hepatology Research*, **43**, 984-990. <https://doi.org/10.1111/hepr.12038>
- [20] Saito, K., Nakanuma, Y., Takegoshi, K., Ohta, G., Obata, Y., Okuda, K. and Kameda, H. (1993) Non-Specific Immunological Abnormalities and Association of Autoimmune Diseases in Idiopathic Portal Hypertension. A Study by Questionnaire. *Hepatogastroenterology*, **40**, 163-166.
- [21] Liaskos, C., Rigopoulou, E., Zachou, K., Georgiadou, S., Gatselis, N., Papamihali, R., et al. (2005) Prevalence and Clinical Significance of Anticardiolipin Antibodies in Patients with Type 1 Autoimmune Hepatitis. *Journal of Autoimmunity*, **24**, 251-260. <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2005.01.016>
- [22] Ambrosino, P., Lupoli, R., Spadarella, G., Tarantino, P., Di Minno, A., Tarantino, L., et al. (2015) Autoimmune Liver Diseases and Antiphospholipid Antibodies Positivity: A Meta-Analysis of Literature Studies. *Journal of Gastrointestinal and Liver Diseases*, **24**, 25-34. <https://doi.org/10.15403/jgld.2014.1121.amb>
- [23] Trivedi, P.J., Bowlus, C.L., Yimam, K.K., Razavi, H. and Estes, C. (2022) Epidemiology, Natural History, and Outcomes of Primary Sclerosing Cholangitis: A Systematic Review of Population-Based Studies. *Clinical Gastroenterology and Hepatology*, **20**, 1687-1700.e4. <https://doi.org/10.1016/j.cgh.2021.08.039>
- [24] Karlsen, T.H., Folseraas, T., Thorburn, D. and Vesterhus, M. (2017) Primary Sclerosing Cholangitis—A Comprehensive Review. *Journal of Hepatology*, **67**, 1298-1323. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2017.07.022>
- [25] Arabpour, E., Hatami, B., Pasharavavesh, L., Rabbani, A.H., Zarean Shahraki, S., Amiri, M., et al. (2024) Clinical Characteristics and Predictors of Benign Portal Vein Thrombosis in Patients with Liver Cirrhosis: A Retrospective Single-Center Study. *Medicine*, **103**, e39823. <https://doi.org/10.1097/md.00000000000039823>
- [26] 中华医学会肝病学会. 原发性胆汁性胆管炎的诊断和治疗指南(2021) [J]. 中华肝脏病杂志, 2022, 30(3): 264-275.
- [27] Gordon, S.C., Wu, K.H., Lindor, K., Bowlus, C.L., Rodriguez, C.V., Anderson, H., et al. (2020) Ursodeoxycholic Acid Treatment Preferentially Improves Overall Survival among African Americans with Primary Biliary Cholangitis. *American Journal of Gastroenterology*, **115**, 262-270. <https://doi.org/10.14309/ajg.0000000000000512>
- [28] Hennes, E.M., Zeniya, M., Czaja, A.J., Parés, A., Dalekos, G.N., Krawitt, E.L., et al. (2008) Simplified Criteria for the Diagnosis of Autoimmune Hepatitis. *Hepatology*, **48**, 169-176. <https://doi.org/10.1002/hep.22322>
- [29] 中华医学会肝病学会. 自身免疫性肝炎诊断和治疗指南(2021) [J]. 临床肝胆病杂志, 2022, 38(1): 42-49.
- [30] Chen, R.L., Wang, Q.X. and Ma, X. (2019) Precision Medicine for Autoimmune Hepatitis. *Journal of Digestive Diseases*, **20**, 331-337. <https://doi.org/10.1111/1751-2980.12786>
- [31] 吕婷婷, 段维佳, 李淑香, 等. 原发性硬化性胆管炎的治疗进展[J]. 中华内科杂志, 2025, 64(3): 255-260.
- [32] 中华医学会肝病学会. 原发性硬化性胆管炎诊断及治疗指南(2021) [J]. 中华肝脏病杂志, 2022, 30(2): 169-189.
- [33] Cheng, Q. and Tree, K. (2021) Systematic Review of Thrombolysis Therapy in the Management of Non-Cirrhosis-Related Portal Vein Thrombosis. *Journal of Gastrointestinal Surgery*, **25**, 1579-1590. <https://doi.org/10.1007/s11605-020-04624-4>

-
- [34] Shah, S.L., Anderson, J.C., Shatzel, J.J., Toor, A. and Dickson, R.C. (2017) The Epidemiology and Clinical Associations of Portal Vein Thrombosis in Hospitalized Patients with Cirrhosis: A Nationwide Analysis from the National Inpatient Sample. *Journal of Hospital Medicine*, **13**, 324-325. <https://doi.org/10.12788/jhm.2888>
- [35] Bozzato, A.M., Bruno, O., Payance, A., Plessier, A., Chouard, A., Rautou, P., *et al.* (2023) Portal Vein Thrombosis: Baveno VII Consensus Recommendations for Diagnosis and Management. *RadioGraphics*, **43**, e230128. <https://doi.org/10.1148/rg.230128>
- [36] 中华医学会消化病学分会肝胆疾病学组. 肝硬化门静脉血栓管理专家共识(2020 年, 上海) [J]. 中华消化杂志, 2020, 40(11): 721-730.
- [37] Martino, R.B., Waisberg, D.R., Dias, A.P.M., Inoue, V.B.S., Arantes, R.M., Haddad, L.B.P., *et al.* (2018) Stratifying Mortality in a Model for End-Stage Liver Disease Waiting List: A Brazilian Single-Center Study. *Transplantation Proceedings*, **50**, 758-761. <https://doi.org/10.1016/j.transproceed.2018.02.021>
- [38] Garcia, D., Akl, E.A., Carr, R. and Kearon, C. (2013) Antiphospholipid Antibodies and the Risk of Recurrence after a First Episode of Venous Thromboembolism: A Systematic Review. *Blood*, **122**, 817-824. <https://doi.org/10.1182/blood-2013-04-496257>
- [39] Leeuw, K., Rutgers, A., Meijer, K., Tichelaar, V. and Borjas-Howard, J. (2019) Risk of Recurrent Venous Thromboembolism in Autoimmune Diseases: A Systematic Review of the Literature. *Seminars in Thrombosis and Hemostasis*, **45**, 141-149. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1661387>