

特发性门脉高压1例并文献复习

肖木兰^{1,2}, 刘汉屈², 赵一², 张帆^{2*}, 刘中建³

¹大理大学临床医学院, 云南 大理

²云南省第三人民医院/大理大学第二附属医院消化内科, 云南 昆明

³云南省第一人民医院临床医学研究中心, 云南 昆明

收稿日期: 2026年5月11日; 录用日期: 2026年6月5日; 发布日期: 2026年6月15日

摘要

本文报告一例53岁男性患者因“黑便3天”入院, 有自服感冒药史(具体成分不详), 体检发现皮肤巩膜轻度黄染、中度贫血貌及脾大。实验室检查提示三系下降、肝功能基本正常、肝炎病毒标志物及自身免疫抗体(抗核抗体19项及自身免疫性肝病相关抗体谱9项)均阴性。影像学检查示脾大、门静脉高压, 肝活检示结节性再生性增生, 胃镜提示食管及胃底静脉曲张, 予内镜下曲张静脉硬化治疗及对症支持后, 患者黑便转黄, 血红蛋白回升。结合患者临床表现、影像学及病理学结果, 最终诊断为特发性门脉高压。患者出院后服用鳖肝醇、利可君、瑞巴派特, 但血红蛋白仍呈进行性下降, 后续因再发出血入院, 建议行经颈静脉肝内门体分流术(TIPS)治疗, 患者最终决定保守治疗。该病例提示, IPH临床罕见且缺乏特异性表现, 需通过完整病因筛查、影像学及病理学检查以明确诊断, 根据患者情况个体化选择治疗方案, 同时应重视患者的长期临床管理。

关键词

特发性门脉高压, 消化道出血, 脾大, 结节性再生性增生, 病例报告

Idiopathic Portal Hypertension: A Case Report and Literature Review

Mulan Xiao^{1,2}, Hanqu Liu², Yi Zhao², Fan Zhang^{2*}, Zhongjian Liu³

¹Clinical College of Dali University, Dali Yunnan

²Department of Gastroenterology, The Third People's Hospital of Yunnan Province/The Second Affiliated Hospital of Dali University, Kunming Yunnan

³Clinical Medical Research Center, The First People's Hospital of Yunnan Province, Kunming Yunnan

Received: May 11, 2026; accepted: June 5, 2026; published: June 15, 2026

*通讯作者。

文章引用: 肖木兰, 刘汉屈, 赵一, 张帆, 刘中建. 特发性门脉高压 1 例并文献复习[J]. 临床医学进展, 2026, 16(6): 899-903. DOI: 10.12677/acm.2026.1662292

Abstract

This article reports a case of a 53-year-old male patient admitted with “melena for 3 days” and a history of self-administration of cold medication (specific components unknown). Physical examination revealed mild icteric skin and sclera, moderate anemic appearance, and splenomegaly. Laboratory findings showed pancytopenia, essentially normal liver function, negative results for hepatitis virus markers, and negative autoantibodies (including 19 items of antinuclear antibody and 9 items of autoimmune liver disease-related antibody panel). Imaging studies revealed splenomegaly and portal hypertension. Liver biopsy demonstrated nodular regenerative hyperplasia. Gastroscopy showed esophageal and gastric varices. After endoscopic sclerotherapy for varices and symptomatic supportive treatment, the patient’s melena resolved and hemoglobin levels recovered. Based on the clinical manifestations, imaging, and pathological findings, the final diagnosis was idiopathic portal hypertension. After discharge, the patient took batylol, leucogen, and rebamipide, but his hemoglobin progressively decreased. He was subsequently readmitted due to recurrent bleeding. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) was recommended, but the patient ultimately opted for conservative management. This case suggests that idiopathic portal hypertension is clinically rare and lacks specific manifestations. Definitive diagnosis requires comprehensive etiological screening, imaging, and pathological examination. Treatment should be individualized based on the patient’s condition, and long-term clinical management should be emphasized.

Keywords

Idiopathic Portal Hypertension, Gastrointestinal Bleeding, Splenomegaly, Nodular Regenerative Hyperplasia, Case Report

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

特发性门静脉高压(idiopathic portal hypertension, IPH)作为一种少见的非肝硬化性门脉高压,其特征为患者表现出典型的门脉高压症状与体征,但其肝功能检查结果通常正常或接近正常,并且排除了肝硬化、门静脉阻塞及血吸虫病等常见病因。该疾病在我国临床相对罕见,日本与印度发病率较高,日本 IPH 患者以女性为主,发病年龄集中在(43~56 岁)[1],而印度以男性为主,发病年龄则集中在(25~35 岁)[2]。

2. 病例报告

患者,男性,53岁,因“黑便3天”于2023年5月19日收住我院消化内科,患者3天来因感冒自服“感冒药”(具体药名、成分及剂量不详,患者无法提供药名及包装)治疗后出现解黑便,共2次,每次约150g,无腹胀、腹痛,无恶心、呕吐,伴乏力、头晕,并晕厥1次,数十秒后自行苏醒,无口吐白沫,无大小便失禁,无明显畏寒、发热,无黄疸、皮疹,无胸闷、胸痛,无血尿、骨痛。为进一步诊治于我院门诊收住入院。患者自发病来一般状况尚可,小便正常,近半年体重增加5kg。否认嗜酒史,否认长期药物、毒物接触史,否认肿瘤及遗传病史。

体检:一般情况尚可,神志清楚,皮肤巩膜轻度黄染,中度贫血貌,口唇苍白,全身浅表淋巴结不大,心肺(-),腹平软,无压痛、反跳痛及肌紧张,未触及腹部包块,未触及肝,脾左肋下可触及,腹部

移动性浊音(-), 肠鸣音 4 次/分, 双下肢无浮肿。

实验室检查: (1) 血常规: WBC $3.38 \times 10^9/L$ 、PLT $91 \times 10^9/L$ 、Hb 42 g/L、N 0.745。(2) 肝功能: ALT 18.2 U/L、AST 9.6 U/L、TBIL $21.4 \mu\text{mol/L}$ 、DBIL $10.4 \mu\text{mol/L}$ 、白蛋白 36.3 g/L、球蛋白 16.2 g/L。(3) 凝血功能: PT 16.2 s、INR 1.42、D-D $0.08 \mu\text{g/mL}$ 。(4) 肝炎病毒标志物(甲、乙、丙、丁、戊型)均阴性。(5) 梅毒、HIV 阴性。肿瘤指标: AFP、CEA、CA199 正常。(6) 抗核抗体 19 项(包括抗 ds-DNA、抗 Sm、抗 Ro/SSA、抗 La/SSB、抗 RNP、抗 Scl-70、抗 Jo-1 等)及自身免疫性肝病相关抗体谱 9 项(包括抗线粒体抗体 AMA、抗肝肾微粒体抗体 LKM-1、抗可溶性肝抗原抗体 SLA 等)检测结果均为阴性。

特殊检查: (1) 腹部超声: 肝脏右叶大小正常, 肝包膜光滑完整, 肝实质回声轻度改变; 脾脏肿大(厚约 6.1 cm, 长约 16.2 cm); (2) 腹部 CT: 脾大; 门静脉高压; 胃周静脉、脾静脉迂曲、增粗; 胆总管扩张; 门静脉主干横径 14 mm(见图 1); (3) 上腹部超声弹性成像检查: 肝脏弹性 SWE 测值 6.15 kPa(纤维化 S1); (4) 腹部 MRI: 肝脏形态、大小正常, 各叶比例正常; 门静脉其内未见充盈缺损, 管腔血流充盈好; 脾脏体积增大; (5) 5 月 22 日胃镜: 食管距离门齿 30 cm~40 cm, 食管四壁见 4 条蓝色静脉线样曲张, RC 征(-); 胃体、胃底静脉曲张; (6) 肝组织活检: 特殊染色: Masson (+); 汇管区血管瘤样改变; 结节性再生性增生; 肝窦增宽明显大于 1 个肝板厚度(见图 2)。



Figure 1. Contrast-enhanced abdominal CT findings: Marked splenomegaly; Portal vein dilation
图 1. 腹部增强 CT 表现脾脏显著增大; 门静脉扩张

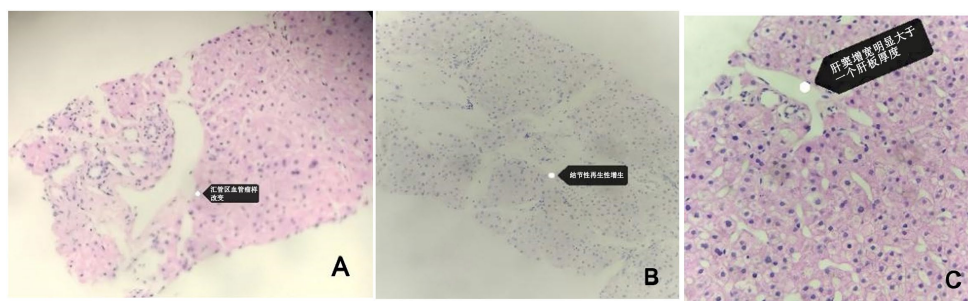


Figure 2. Liver histopathology findings: (A) Tumor-like changes in portal tract; (B) Nodular regenerative hyperplasia; (C) Markedly widened hepatic sinusoids (>1 hepatocyte plate thickness)

图 2. 肝组织病理结果: (A) 汇管区血管瘤样改变; (B) 结节性再生性增生; (C) 肝窦增宽明显大于 1 个肝板厚度

内镜治疗: 食管: 距离门齿 30 cm~40 cm, 食管四壁见 4 条蓝色静脉线样曲张, RC 征(-), 直径 < 1 cm, 镜下未见活动性出血。胃底: 黏膜苍白, 充血、水肿, 见多条静脉曲张结节样改变, 直径约 1.5 cm, 粘膜见蓝色静脉显露, 见三个破口, 无活动性出血, 予聚桂醇 + 组织胶 + 聚桂醇于曲张静脉内注射, 共使用组织胶 8 支、聚桂醇 2 支分 4 个位点(使用一次性注射针 4 枚)进行注射治疗, 未见活动性出血。胃体: 黏膜苍白, 充血、水肿, 见结节样改变, 粘膜见蓝色静脉显露, 未见活动性出血(见图 3)。经术后输血、止血及抑酸等对症支持干预, 患者黑便转黄, 血红蛋白水平回升, 未再出现活动性出血。

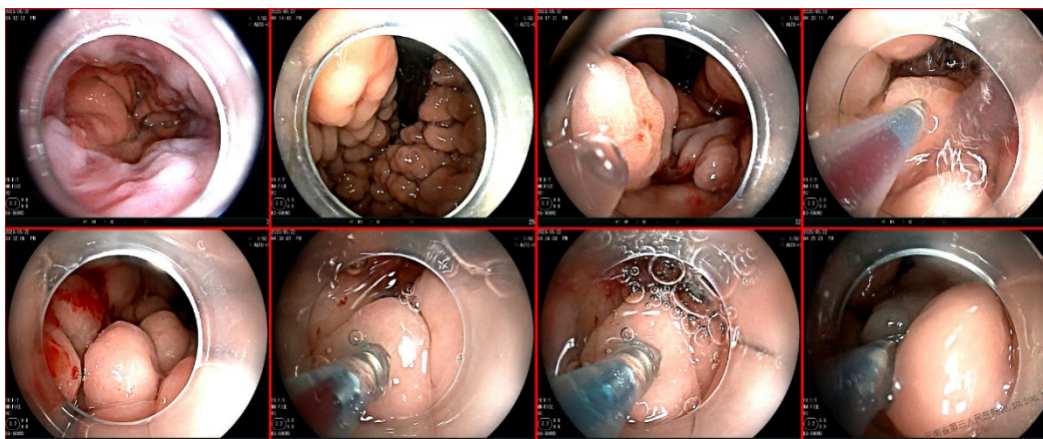


Figure 3. Endoscopic findings
图 3. 内镜下表现

出院后随访情况：患者于 2023 年 6 月 5 日病情好转后出院。出院后 6 个月内(2023 年 6 月至 2023 年 12 月)，出院后规律服用鲨肝醇(2 片/次，每日 3 次)、利可君(1 片/次，每日 3 次)以提升白细胞和血小板，以及瑞巴派特(1 片/次，每日 3 次)保护胃粘膜，患者未遵医嘱规律至门诊随访，但根据不定期至社区医院的就诊记录，7 月中旬实验室指标为 Hb 72 g/L、PLT $88 \times 10^9/L$ 、ALT 20 U/L、TBIL 19.2 $\mu\text{mol/L}$ ，10 月降至 Hb 66 g/L、PLT $82 \times 10^9/L$ 、ALT 19 U/L、TBIL 20.1 $\mu\text{mol/L}$ ，12 月再入院时 Hb 56 g/L、PLT $85 \times 10^9/L$ 、ALT 21 U/L、TBIL 20.5 $\mu\text{mol/L}$ ，动态变化提示血红蛋白呈进行性下降，血小板虽服用鲨肝醇和利可君仍维持在较低水平，肝功能始终保持基本正常。出院后患者自觉一般情况尚可，偶有轻度乏力，未再出现黑便或呕血。2023 年 12 月，患者因再次出现黑便、伴头晕乏力而重新入院。结合患者再出血情况，临床建议行 TIPS 术，但患者经慎重考虑后拒绝，要求继续保守治疗。

3. 讨论

IPH 目前的病因及发病机制尚不十分清楚，有研究表明慢性感染和高凝状态是常见的致病因素，长期接触某些毒物或药物也被认为是一个致病因素[3]，还有免疫基础与遗传基础的观点也被提出[4] [5]，本例患者在疾病发作前有“感冒药”服用史，虽无法证实二者存在因果关系，但仍提示该药物可能是疾病的潜在诱发因素之一。IPH 临床表现最常见的是静脉曲张破裂出血，其次是脾大伴脾亢、贫血，而肝功能检查通常正常或轻度异常。与本例的以“消化道出血”为首发症状就诊、胃镜下可见食管静脉曲张、脾大、脾亢(三系减少)、而肝功能基本正常高度契合。在诊断过程中，需系统性排除其他常见门脉高压病因，本例患者腹部影像学显示肝脏形态、大小正常，包膜光滑，未见肝硬化征象；肝炎病毒标志物及自身免疫抗体均阴性，可排除肝硬化门脉高压；MRI 提示门静脉内未见充盈缺损，管腔血流充盈好，可排除门静脉血栓；影像学表现也排除了布加综合征、血吸虫病相关的特征性改变。在全面梳理所有可导致相似症状的疾病后，逐一排除它们，临床考虑 IPH 可能。根据 2024 年亚太肝病学会提出对于 IPH 的病理学诊断标准[6]，当患者存在门静脉高压，且肝穿刺活检见闭塞性门静脉病变、结节性再生及不完全间隔性纤维化，即可诊断 IPH。本例患者肝活检病理可见结节性再生性增生、汇管区血管异常、肝窦增宽，病理表现符合该病的典型形态学特征，可明确诊断为特发性门静脉高压症。

IPH 目前尚缺乏特异性的治疗方法，对该疾病的治疗核心在于针对门静脉高压所引发的各类并发症进行处理和预防，主要治疗方案涵盖内镜下治疗、非选择性 β 受体阻滞剂及手术治疗[7]。针对急性出血患者，临床常用且高效的方案为内镜下硬化治疗或套扎术。本例患者在内镜下行胃底静脉曲张硬化术治

疗后, 术后未再出现呕血、便血等症状。若药物与内镜治疗均无法控制出血, 优先考虑经颈静脉肝内门体分流术(TIPS), 本例患者于就诊 6 月后, 因黑便再次入院, 临床建议实施 TIPS 手术以降低再出血风险, 患者综合自身情况考量后, 决定采用止血药物保守治疗, 截止末次随访, 仍持续采取保守治疗策略, 这也反映出, 面对治疗依从性不佳或对侵入性治疗存在顾虑的患者, 其长期临床管理仍存在不小挑战, 而临床医生需制定兼顾医学证据与患者诉求的个体化管理方案。存在症状性脾功能亢进时可考虑采用部分脾动脉栓塞术, 可改善外周血象并保留部分脾功能; 对于兼具症状性脾功能亢进和静脉曲张出血两种情况的患者, 可考虑分流手术; 肝移植仅用于肝功能衰竭或难治性门静脉高压的患者[6][7]。预防静脉曲张破裂出血是 IPH 治疗的关键, 因为避免出血对保障患者长期预后至关重要[6]。

通过本病例, 我们认识到临床医师需重点关注临床上遇到有门脉高压相关症状和特征, 尤其是不明原因消化道出血伴脾大, 但肝功能正常、肝脏弹性值(如本患者 SWE 6.15 kPa)提示无显著纤维化的患者, 应高度警惕 IPH 可能, 需要通过全面的病因筛查、高质量影像学评估及确诊性的病理学检查, 避免误诊漏诊情况发生。需对确诊或疑诊患者进行密切随访, 动态监测肝功能、血常规、门脉压力相关指标及食管胃底静脉曲张变化, 及时发现并处理再出血、脾功能亢进等并发症, 实现早期干预与及时治疗。此外, 在 IPH 患者的长期管理中, 医患沟通对于治疗决策至关重要。本例患者拒绝 TIPS 而选择保守治疗, 提示临床医生需充分尊重患者意愿, 同时充分告知内镜治疗、TIPS、药物保守治疗的获益与风险, 共同制定个体化的治疗与随访方案, 以改善患者依从性和长期预后。

声明

该病例报道已获得患者知情同意。

基金项目

- 1) 云南省“兴滇英才支持计划”名医(项目编号: XDYC-MY-2022-0007);
- 2) 云南省消化系统疾病临床医学中心开放课题(项目编号: 2024YNLCYXZX0134)。

利益冲突

本文不存在任何利益冲突。

参考文献

- [1] Okudaira, M., Ohbu, M. and Okuda, K. (2002) Idiopathic Portal Hypertension and Its Pathology. *Seminars in Liver Disease*, **22**, 59-72. <https://doi.org/10.1055/s-2002-23207>
- [2] Sarin, S.K., Kumar, A., Chawla, Y.K., Bajjal, S.S., Dhiman, R.K., Jafri, W., *et al.* (2007) Noncirrhotic Portal Fibrosis/Idiopathic Portal Hypertension: APASL Recommendations for Diagnosis and Treatment. *Hepatology International*, **1**, 398-413. <https://doi.org/10.1007/s12072-007-9010-9>
- [3] Hernández-Gea, V., Baiges, A., Turon, F. and Garcia-Pagán, J.C. (2018) Idiopathic Portal Hypertension. *Hepatology*, **68**, 2413-2423. <https://doi.org/10.1002/hep.30132>
- [4] Saito, K., Nakanuma, Y., Takegoshi, K., *et al.* (1993) Non-Specific Immunological Abnormalities and Association of Autoimmune Diseases in Idiopathic Portal Hypertension. A Study by Questionnaire. *Hepato-Gastroenterology*, **40**, 163-166.
- [5] Schouten, J.N.L., Garcia-Pagan, J.C., Valla, D.C. and Janssen, H.L.A. (2011) Idiopathic Noncirrhotic Portal Hypertension. *Hepatology*, **54**, 1071-1081. <https://doi.org/10.1002/hep.24422>
- [6] Shukla, A., Rockey, D.C., Kamath, P.S., Kleiner, D.E., Singh, A., Vaidya, A., *et al.* (2024) Non-Cirrhotic Portal Fibrosis/Idiopathic Portal Hypertension: APASL Recommendations for Diagnosis and Management. *Hepatology International*, **18**, 1684-1711. <https://doi.org/10.1007/s12072-024-10739-6>
- [7] Khanna, R. and Sarin, S.K. (2014) Non-Cirrhotic Portal Hypertension—Diagnosis and Management. *Journal of Hepatology*, **60**, 421-441. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2013.08.013>