

2025 年《欧洲肝病学会肝脏血管病临床实践指南》摘译

雒博晗 韩国宏

西安国际医学中心医院消化与外周血管介入科, 西安 710100

通信作者: 韩国宏, Email: 13991969930@126.com

【摘要】 肝脏血管病包括门静脉血栓(伴或不伴肝硬化)、门静脉肝窦血管病、布-加综合征、肝窦阻塞综合征、非梗阻性肝窦扩张与肝紫癜、内脏动脉瘤及肝动静脉瘘。除肝硬化门静脉血栓外,其余均为罕见疾病。自欧洲肝病学会 2016 年发布上一版临床实践指南以来,已大量发表关于肝脏血管病的诊断、药物治疗及介入治疗的相关数据。该指南基于对相关文献的全面回顾,针对关键临床难题提供建议,强调结合个体风险因素和临床表现实施个体化治疗。肝病科、血液科、病理科、介入放射科及外科医生参与的多学科协作管理在此领域至关重要。该指南旨在为基于现有最佳证据的肝脏血管病管理提供指导。

【关键词】 肝硬化; 门静脉血栓; 布-加综合征; 门静脉-肝窦血管性疾病; 肝窦阻塞综合征; 诊断; 个体化治疗

基金项目: 国家自然科学基金(W2411071)

An excerpt of the European Association for the Study of the Liver's clinical practice guidelines on liver vascular diseases in 2025

Luo Bohan, Han Guohong

Department of Digestive and Peripheral Vascular Interventional Radiology, Xi'an International Medical Center Hospital, Xi'an 710100, China

Corresponding author: Han Guohong, Email: 13991969930@126.com

【Abstract】 Liver vascular diseases include portal vein thrombosis (with or without cirrhosis), portal-sinusoidal vascular disease, Budd-Chiari syndrome, hepatic sinusoidal obstruction syndrome, non-obstructive sinusoidal dilatation and peliosis hepatis, visceral artery aneurysms, and hepatic arteriovenous fistulas. Importantly, with the exception of portal vein thrombosis in cirrhosis, the others are rare conditions. A substantial body of evidence has been published on the diagnosis, pharmacological treatment, and interventional therapy of liver vascular disorders since the European Association for the Study of the Liver issued the previous version of the clinical practice guidelines in 2016. These guidelines are based on a comprehensive review of relevant literature, providing recommendations for key clinical challenges and emphasizing implementation of individualized treatment by combining individual risk factors and clinical presentations. Thus, multidisciplinary collaborative management involving hepatologists, hematologists, pathologists, interventional radiologists, and surgeons is crucial in this field. The aim of this guideline is to provide guidance for the management of liver vascular diseases based on the best available evidence.

【Key words】 Liver cirrhosis; Portal vein thrombosis; Budd-Chiari syndrome; Porto-sinusoidal vascular disorder; Hepatic sinusoidal obstruction syndrome; Diagnosis; Individualized treatment

Fund program: National Natural Science Foundation of China(W2411071)

DOI: 10.3760/cma.j.cn501113-20251226-00550

收稿日期 2025-12-26 本文编辑 孙宇航

引用本文: 雒博晗, 韩国宏. 2025 年《欧洲肝病学会肝脏血管病临床实践指南》摘译[J]. 中华肝病杂志, 2026, 34(5):443-455. DOI: 10.3760/cma.j.cn501113-20251226-00550.



肝脏血管病涵盖一组影响肝内血管系统、肝脏流入道(门静脉、内脏动脉)和流出道(肝静脉)的异质性疾病。这类疾病可导致显著的发病率和病死率,其管理通常需要多学科协作。该指南^[1]由欧洲肝病学会(European Association for the Study of the Liver, EASL)制定,全面概述了肝脏血管病的风险因素、诊断及管理策略。

门静脉血栓(portal vein thrombosis, PVT)是最常见的内脏静脉血栓,指门静脉及其分支内形成血栓,可引发门静脉高压及相关并发症。PVT可发生于肝硬化或非肝硬化的患者中,其风险因素和管理存在差异。布-加综合征(Budd-Chiari syndrome, BCS)更为罕见,发病率不足PVT的1/10。BCS定义为肝小静脉至下腔静脉与右心房汇合处肝静脉流出道任何水平的梗阻。肝窦阻塞综合征(sinusoidal obstruction syndrome, SOS)又称静脉阻塞病,是一种潜在危及生命的并发症,通常发生于造血干细胞移植(haematopoietic stem cell transplantation, HSCT)后,也可在接触某些化学治疗药物等其他情况下出现。非梗阻性肝窦扩张(non-obstructive sinusoidal dilatation, NO-SD)的特征是肝窦扩张但无明显血流梗阻,可能与药物使用、感染及炎症性疾病等多种情况相关。内脏动脉瘤(splanchnic artery aneurysms, SAA)指供应于内脏器官(包括肝脏)动脉的动脉瘤,破裂可导致危及生命的出血,需根据动脉瘤类型(真性或假性)、位置及大小判断是否需要血管内治疗。肝动静脉瘘(hepatic arteriovenous fistulae, HAVF)是肝动脉与肝静脉之间的异常连接,可引发门静脉高压及其他并发症。

一、制定方法

EASL理事会2022年10月启动该指南制定工作,选定专家小组并明确任务范围。指南制定遵循EASL规定的标准操作流程,符合国际指南标准。

流程包括确定与主题相关的多个关键问题,专家小组按人群、干预、对照、结局(population, intervention, comparison, outcome, PICO)原则拟定问题。经31名专

家小组通过简化德尔菲法审核确定,该小组除临床实践指南编写组及EASL理事会成员外,还涵盖肝脏血管病领域具备专业资质的临床医师、患者及其他利益相关方。由于所有PICO问题在第一轮德尔菲法中均达成超75%的共识,无需进行第二轮。随后通过PubMed进行文献检索,必要时扩展至Embase、Google Scholar和Scopus数据库。每位专家针对指南的特定章节拟定陈述意见与推荐意见,并与全体专家小组共享相关证据。该小组共举行12次线上会议,所有推荐意见均经全体参会人员讨论并表决通过。证据等级根据牛津循证医学中心标准(表1)进行分级,推荐强度分为“弱”或“强”(表2)。证据质量越高,越倾向于制定强推荐;若缺乏明确证据,则基于专家小组的共识提出陈述意见。所有推荐意见随后提交至第二轮德尔菲法小组咨询,以获取最终批准。共识强度分类如下:强共识(>95%同意)、共识(75%~95%同意)、多数共识(50%~75%同意)、无共识(<50%同意)。临床指南服务小组(<https://www.guidelineservices.com>)提供技术支持,搭建线上平台供德尔菲法专家小组审核所有指南文件。所有推荐意见及相关文本均经过外部评审,最终提交至EASL理事会审批通过。

二、原发性BCS或非肝硬化PVT的病因

1. 原发性BCS或非肝硬化PVT患者,应开展哪些检查以明确血栓形成的危险因素?

推荐意见:需仔细排查患者是否存在包括腹部实体瘤、腹腔炎症或感染在内的局部危险因素;若未发现实体瘤,则应全面评估患者是否存在潜在的全身性危险因素(表3)(证据等级:2级,强推荐,共识)。

2. 在原发性BCS或非肝硬化PVT患者中,血栓形成的危险因素是否影响治疗策略?

推荐意见:治疗策略(尤其是不同抗凝药物的选择)应基于潜在的血栓形成危险因素(表3)。抗凝治疗的时长需考虑这些危险因素是暂时性的还是永久性的(证据等级:2级,强推荐,强共识)。

表1 基于牛津循证医学中心的证据水平

证据等级	标准	证据的简单模型
1级	基于RCT的系统综述(具有同质性)	
2级	具有显著影响的RCT或观察性研究、基于低质量研究(非RCT、回顾性研究)的系统综述	进一步的研究不太可能改变该疗效评估结果的可信度
3级	非随机对照队列研究、随访研究或随机试验的对照组(系统综述通常优于单个研究)	
4级	病例系列研究、病例对照研究或历史对照研究(系统综述通常优于单个研究)	进一步的研究很可能改变该疗效评估结果的可信度,且可能改变疗效评估结果
5级	专家意见(基于机制的推理)	任何疗效评估都是不确定的

注:RCT为随机对照试验

表2 推荐意见等级

推荐等级	措辞	标准
强推荐	必须,应该,推荐,不应该,不推荐	证据质量,研究的一致性,利弊平衡,患者偏好与价值观,道德义务,可行性
弱推荐	可以,建议,可能不会,不建议	

3. 在原发性BCS或非肝硬化PVT儿童患者中,是否应
采用与成人相同的诊断检查来明确潜在危险因素?
推荐意见:儿童应采用与成人相同的检查流程,但需注
意对于遗传性血栓形成倾向(蛋白C、蛋白S、抗凝血酶水
平),应考虑年龄特异性临界值。若临床持续怀疑,应在青
春期重复检测(证据等级:4级,强推荐,共识)。

表3 布-加综合征与门静脉血栓的主要危险因素

危险因素	是否为长期 危险因素	诊断性 检查项目	筛查时机	治疗选择	备注
腹部实体瘤:肝、胰 腺、结直肠、膀胱、 胃、前列腺、乳腺、 肾脏	是(肿瘤活 跃期)	实验室检查,CT,若怀 疑胃/结直肠癌需行 内镜检查	常规筛查	VKAs劣于DOACs和 LMWH;胃肠道肿瘤患者 的出血风险更高,且 DOACs与化学治疗药物 间可能存在相互作用,此 类患者建议选择LMWH, 只要肿瘤仍处于活跃状 态,建议持续治疗	肝癌和胰腺癌是最常 见的相关肿瘤
感染/炎症性疾 病:胰腺炎、胆囊 炎、胆管炎、IBD	否	实验室检查,CT,若怀 疑IBD需行内镜检查	常规筛查	活动期IBD患者需无限 期治疗	活动期IBD的胃肠道 出血风险更高,且PVT 或其他部位血栓的复发 风险增加
骨髓增殖性肿瘤	是	实验室检查、JAK2 V617F突变检测;若 JAK2 V617F阴性,进一 步筛查其他突变 (JAK2外显子12、 CALR、MPL)、骨髓活组 织检查、血细胞计数	常规筛查JAK2 V617F突变;若阴性, 考虑其他检查	出血风险增加,但 VKAs与DOACs风险相 似	真性红细胞增多症最 为常见,其次是原发性 血小板增多症,骨髓纤 维化较为罕见;即使缺 乏其他实验室特征, JAK2 V617F突变也可 能存在
其他血液系统恶性 肿瘤	不明确	实验室检查、CT、骨髓 活组织检查	仅在体格检查及 常规实验室检查结果 具有提示意义时	DOACs的疗效和安全 性证据有限;出血时需权 衡风险与获益	腹腔内淋巴瘤若邻近 内脏静脉,可能引发 PVT;急性淋巴细胞白 血病在采用L-天冬酰胺 酶联合糖皮质激素治疗 时,与PVT存在关联。 此外,接受免疫调节药 物联合糖皮质激素治疗 的多发性骨髓瘤及急性 早幼粒细胞白血病也有 报道显示与PVT存在 关联
遗传性易栓症	是;V因子 Leiden纯合突 变、凝血酶原 基因突变,或 上述2种基因 双重杂合突 变;不明确:蛋 白C、蛋白S、 抗凝血酶缺 乏;否;V因子 Leiden杂合突 变、凝血酶原 基因突变	V因子Leiden突变、凝 血酶原基因突变检测、蛋 白C、蛋白S、抗凝血酶	常规筛查	遗传性不应影响抗凝药 物的选择,但可能影响治 疗时长(详见PVT与BCS 相关章节)。在特定情况 下,无遗传性易栓症可停 用抗凝治疗(详见慢性 PVT相关章节)	蛋白C、蛋白S、抗凝 血酶缺乏症的诊断可能 受到合并肝功能不全的 干扰(肝功能不全可导 致凝血因子合成减少)。此外,在急性期、妊娠或 激素治疗期间检测(尤 其针对蛋白S),以及合 并使用抗凝药物(检测 抗凝血酶时使用肝素类 药物,检测蛋白C、蛋白 S时使用VKAs),也可 能导致假阳性结果
抗磷脂抗体综合征	是	狼疮抗凝物、抗心磷脂 抗体、抗β2糖蛋白1抗体	常规筛查	目前不推荐DOACs用 于双阳/三阳患者;建议采 用无限期治疗	在BCS或PVT诊断 后4~6周内检测抗磷 脂抗体可能出现假阳 性/假阴性;合并使用 DOACs可能导致狼疮 抗凝物检测假阳性;若 狼疮抗凝物、抗心磷脂 抗体或抗β2糖蛋白1抗 体检测呈阳性,需在12 周后复查确认
PNH	是	流式细胞术	BCS常规筛查; PVT仅在出现血管 内溶血(如血红蛋白尿、血清乳酸脱氢酶 升高)或不明原因血 细胞减少时筛查	需疾病特异性治疗(如 依库珠单抗、拉武珠单抗) 联合抗凝治疗	已有报道显示,在无 临床症状的PVT或 BCS中可检测到PNH 微小克隆,但临床意义 尚不明确
白塞病	是	临床特征(眼部病变、生 殖器溃疡、口腔溃疡、皮肤 病变、神经系统表现)、针 刺反应试验、人类白细胞 抗原B51检测	静脉或动脉血栓 史,以及合并相关疾 病(包括眼部、黏膜皮 肤及胃肠道表现)	糖皮质激素、免疫抑制 治疗、抗凝治疗	血管型白塞病更易累 及年轻男性。约40% 会出现静脉血栓,包括 BCS;若不联合免疫抑 制治疗,单纯抗凝治疗 通常无效

续表 3

危险因素	是否为长期危险因素	诊断性检查项目	筛查时机	治疗选择	备注
雌激素类口服避孕药与激素替代治疗	否	询问病史	常规筛查	停用雌激素类口服避孕药与激素替代治疗	-
妊娠	否	β -HCG	常规筛查	详见此类指南中妊娠相关章节	-

注:CT为X线计算机断层摄影术;VKAs为维生素K拮抗剂;DOACs为直接口服抗凝药;LMWH为低分子肝素;IBD为炎症性肠病;PVT为门静脉血栓;BCS为布-加综合征;PNH为阵发性睡眠性血红蛋白尿症; β -HCG为人绒毛膜促性腺激素 β 亚基;-为无

三、原发性BCS

1. 急性或慢性肝病表现的患者,应采用哪种影像学检查确诊BCS?

推荐意见1:急性或慢性肝病表现的患者,应系统排查BCS(证据等级:2级,强推荐,共识)。

推荐意见2:多普勒超声应作为诊断BCS的一线检查手段(证据等级:2级,强推荐,强共识)。

推荐意见3:推荐采用增强X线计算机断层摄影术(computed tomography, CT)或磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)的横断面成像作为下一步检查,以明确诊断并评估治疗方案的可行性(证据等级:2级,强推荐,强共识)。

推荐意见4:影像学显示肝静脉通畅但疑似BCS的患者,推荐行肝穿刺活组织检查以诊断肝小静脉型BCS(证据等级:3级,强推荐,共识)。

推荐意见5:影像学已确诊BCS的患者,不推荐行肝穿刺活组织检查(证据等级:2级,强推荐,共识)。

2. 对于原发性BCS患者,应采取何种管理策略以降低发病率和病死率?

推荐意见1:对于原发性、非急性BCS患者,应采取阶梯式治疗策略,先予以抗凝治疗并处理基础疾病,对于治疗无效者,再依次采取经皮血管成形术、经颈静脉肝内门体分流术(transjugular intrahepatic portosystemic shunt, TIPS)及肝移植治疗(证据等级:2级,强推荐,强共识)。

推荐意见2:BCS患者应在具备肝脏血管病诊疗经验及肝移植资质的中心接受多学科协作治疗(证据等级:5级,强推荐,强共识)。

推荐意见3:确诊后应尽快启动抗凝治疗并持续终身,除非存在禁忌证(证据等级:2级,强推荐,强共识)。

推荐意见4:抗凝治疗方案推荐先使用低分子肝素(low molecular weight heparin, LMWH),序贯转换为维生素K拮抗剂(vitamin K antagonists, VKAs)(证据等级:3级,强推荐,共识)。

推荐意见5:应避免使用普通肝素,以降低肝素诱导的血小板减少症发生风险(证据等级:3级,强推荐,强共识)。

推荐意见6:肝功能保留良好的患者,可考虑使用直接口服抗凝药(direct-acting oral anticoagulants, DOACs)(证据等级:4级,弱推荐,共识)。

推荐意见7:需做好规范的静脉曲张预防以避免出血,但不得因此延误抗凝治疗的启动时机(证据等级:3级,强推荐,共识)。

推荐意见8:下腔静脉或肝静脉存在短段狭窄的患者,应考虑行经皮球囊扩张术(证据等级:3级,强推荐,强共识)。

推荐意见9:若单纯药物治疗无效且经皮球囊扩张术不适用或治疗失败,应推荐行TIPS(证据等级:3级,强推荐,强共识)。

推荐意见10:急性肝衰竭患者应紧急行TIPS,同时将患者纳入肝移植候选名单,但是最终可能无需接受肝移植治疗(证据等级:3级,强推荐,强共识)。

推荐意见11:药物或介入治疗无效,或者合并肝细胞癌(hepatocellular carcinoma, HCC)的患者,应考虑行肝移植(证据等级:3级,强推荐,强共识)。

3. 原发性BCS患者是否应采用预后评分系统指导个体化治疗决策?

推荐意见:现有预后评分系统不应单独作为指导患者个体化治疗决策的依据,但可用于研究目的(证据等级:3级,强推荐,共识)。

4. 原发性BCS患者应如何进行HCC的监测?

推荐意见1:慢性BCS患者HCC的监测应包括每6个月1次的影像学检查(超声或增强CT)及甲胎蛋白检测(图1)(证据等级:3级,强推荐,强共识)。

推荐意见2:甲胎蛋白>15 ng/mL应高度怀疑HCC(证据等级:3级,强推荐,强共识)。

推荐意见3:推荐采用MRI检查且优先使用肝胆特异性造影剂,以鉴别肝脏良恶性病变(良性病变的影像学特征为T1加权像高信号,T2加权像低信号或等信号,肝胆期对比序列高信号;恶性病变则表现为T1加权像低信号,T2加权像高信号,肝胆期对比序列低信号)(证据等级:3级,强推荐,强共识)。

推荐意见4:对于疑似HCC的病变,应行肝穿刺活组织检查明确诊断(证据等级:3级,强推荐,共识)。

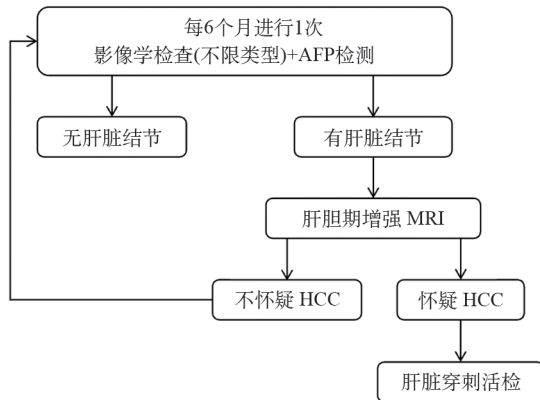
5. 在合并HCC的原发性BCS患者中,HCC的治疗策略是否应与其他慢性肝病不同?

推荐意见:目前尚无明确证据表明此类患者的治疗策略应区别于其他慢性肝病合并HCC的患者。HCC的所有治疗方案(包括肝移植)均需个体化评估后选用(证据等级:4级,强推荐,强共识)。

6. 原发性BCS的儿童患者,其治疗方案是否应与成人相同?

推荐意见:儿童患者推荐将血管内介入治疗作为一线治疗方案,术后需联合抗凝治疗以预防疾病复发。若介入

治疗不适用或治疗失败,则可考虑行肝移植(证据等级:5级,弱推荐,共识)。



注:AFP为甲胎蛋白;MRI为磁共振成像;HCC为肝细胞癌;活检为活组织检查

图1 原发性布-加综合征患者的HCC监测流程

四、肝硬化或非肝硬化PVT诊疗总则

1. PVT应采用何种标准化定义与分型?

推荐意见:对于肝硬化或非肝硬化PVT患者,需对血栓的初始发生部位、累及范围、门静脉主干管腔闭塞程度及病程时长进行标准化描述(表4~5),以此评估血栓的进展情况(证据等级:5级,强推荐,强共识)。

2. 对于合并近期或慢性PVT/门静脉海绵样变的患者,应完善哪些检查以排查潜在的慢性肝病?

推荐意见1:应进行全面的临床评估,包括寻找肝硬化危险因素及门静脉肝窦血管病(porto-sinusoidal vascular disorder, PSVD)相关合并症(表6)、检测肝脏生物化学指

标、通过影像学评估肝脏形态,以及进行肝脏硬度检测(liver stiffness measurement, LSM)(证据等级:5级,强推荐,共识)。

推荐意见2:若患者存在以下至少1项特征,则应考虑行肝穿刺活组织检查以排除肝硬化或PSVD:存在与肝硬化或PSVD密切相关的基础疾病、持续肝功能检测异常、影像学提示肝脏形态异常,或LSM值升高(证据等级:5级,强推荐,共识)。

3. 合并近期或慢性PVT/门静脉海绵样变且无肝硬化病史的患者,肝穿刺活组织检查是否影响其治疗方案?

陈述意见:对于合并近期或慢性PVT/门静脉海绵样变且无肝硬化病史的患者,肝穿刺活组织检查对其治疗方案在以下两种情况具有指导意义:(1)若活组织检查结果提示肝硬化,则需启动HCC筛查;(2)若在行门静脉再通术的情况下活组织检查结果提示PSVD或肝硬化,则建议同期行TIPS(证据等级:3级,共识)。

推荐意见:对于合并慢性PVT/门静脉海绵样变且无肝硬化病史的患者,存在以下情况时应行肝穿刺活组织检查:(1)当出现不明原因的肝功能持续异常、影像学提示肝脏形态符合肝硬化特征,或LSM值升高时,需通过肝活组织检查排除潜在的肝病;(2)在门静脉再通术实施前(证据等级:5级,强推荐,共识)。

五、非肝硬化近期PVT

1. 对于非肝硬化近期PVT患者,在PVT的诊断与特征评估方面,增强CT或增强MRI是否优于含/不含造影剂的超声检查?

推荐意见1:对于近期PVT的诊断,含/不含造影剂的超声诊断效果与增强CT或增强MRI一样好(证据等级:

表4 门静脉血栓与门静脉海绵样变的标准化描述术语

特征	定义
病程时长	近期:<6个月 慢性:>6个月
门静脉主干阻塞程度	附壁血栓:血栓<50%原血管管腔 部分血栓:血栓>50%原血管管腔 完全血栓:无通畅管腔 海绵样变:粗大的门-门侧支循环,原门静脉结构消失

表5 门静脉血栓治疗应答评估标准

门静脉主干血栓	上/下游静脉血栓 ^a	新增血栓	总体评估
完全消退 ^b	完全消退 ^b	无	完全消退
完全消退 ^b	未完全消退或无明确进展	无	好转
完全血栓转为部分血栓; 残余管腔占比增加>25%	完全消退;无明确进展	无	好转
残余管腔占比增加或减少≤25%	未完全消退或无明确进展 ^c	无	稳定
部分血栓转为完全血栓; 残余管腔占比减少>25%	任何情况	任何情况	进展
任何情况	1处或多处血栓明确进展	任何情况	进展
任何情况	任何情况	有	进展

注:^a上游静脉指脾静脉、肠系膜上静脉、肠系膜下静脉;下游静脉指门静脉左右分支;^b目标静脉内所有血栓消失,等同于完全再通;^c明确进展指通过视觉评估目标静脉残余管腔明确减少;无明确进展应视为无进展

表6 门静脉肝窦血管病相关合并症

相关合并症	诊断检查	筛查时机	对治疗选择的影响
药物暴露(如去羟肌苷、齐多夫定、司他夫定、拉米夫定、硫唑嘌呤、奥沙利铂)	临床评估	常规筛查	考虑停用相关药物
HIV 感染(评估是否暴露于肌苷类似物)	血液检测	常规筛查	-
基因突变(<i>DGUOK</i> 、 <i>FOPV</i> 、 <i>FCHSD1</i> 、 <i>GIMAP5</i> 、 <i>HLA-DR 3</i> 、 <i>HRG</i> 、 <i>KCNN3</i> 、 <i>TRMT5</i> 、端粒相关基因、其他综合征性疾病)	基因检测	家族聚集;儿童PSVD	遗传咨询
血栓倾向性疾病(抗凝血酶缺乏症、抗磷脂综合征、蛋白C缺乏症、蛋白S缺乏症、凝血酶原基因突变、V因子Leiden突变、阵发性血红蛋白尿、Ⅷ因子升高)	血栓倾向检查	出现血栓事件时	可能决定抗凝治疗时长
血液系统疾病(骨髓增殖性肿瘤、特发性血小板减少性紫癜、再生障碍性贫血、霍奇金淋巴瘤、边缘 B 细胞淋巴瘤、多发性骨髓瘤、意义未明的单克隆丙种球蛋白血症、Castleman 病、慢性淋巴细胞白血病等)	实验室检查、CT、骨髓活组织检查、JAK2 基因突变、血浆蛋白电泳、下一代测序	脾显著肿大和血小板正常或轻度升高	特异性病因治疗
免疫性疾病(普通变异型免疫缺陷病、炎症性肠病、乳糜泻、甲状腺功能减退症、系统性红斑狼疮、血管炎、干燥综合征、类风湿关节炎、银屑病、Graves 病、重症肌无力、自身免疫性肾病、POEMS 综合征、白塞病、皮炎、骶髂关节炎、斯蒂尔病等)	实验室检查、CT	存在特定临床疑似表现	病因治疗
复发性腹腔感染	实验室检查、CT	存在特定临床疑似表现	抗生素治疗

注:HIV 为人类免疫缺陷病毒;PSVD 为门静脉肝窦血管病;CT 为 X 线计算机断层摄影术

5 级,强推荐,共识)。

推荐意见 2:对于明确 PVT 的累及范围(包括受累血管及管腔阻塞程度),应采用增强 CT 或增强 MRI,因其表现优于含/不含造影剂的超声检查(证据等级:5 级,强推荐,强共识)。

推荐意见 3:对于肠缺血的潜在征象,应选用增强 CT,因其表现优于其他影像学手段(证据等级:5 级,强推荐,强共识)。

2. 对于非肝硬化近期 PVT 患者,何时启动抗凝治疗,且需持续抗凝多长时间才能使治疗效果达到最优?

推荐意见 1:抗凝治疗应尽快启动,因为早期抗凝可降低肠缺血的风险并提高门静脉再通率(证据等级:4 级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:抗凝治疗应持续至少 6 个月(证据等级:4 级,强推荐,强共识)。

3. 对于非肝硬化近期 PVT 患者,无论是否合并肠缺血,均需采用血管内介入治疗以降低发病率与病死率?

推荐意见:尽快启动抗凝治疗为首选方案。若已出现肠缺血征象且抗凝治疗后无早期改善,则应考虑在专科诊疗中心溶栓和/或血管内介入治疗,同时需由外科医师评估是否需行手术切除(证据等级:5 级,强推荐,强共识)。

4. 对于近期 PVT 的儿童患者,其治疗方案是否应与成人一致?

推荐意见:除新生儿及早产儿外,适用于成人的治疗策略亦可用于儿童(证据等级:4 级,弱推荐,共识)。

六、非肝硬化慢性 PVT/门静脉海绵样变

1. 对于非肝硬化慢性 PVT/门静脉海绵样变患者,哪些人群应推荐抗凝治疗以防血栓事件?

推荐意见 1:对于长期存在血栓高危因素(表 3)的非肝硬化慢性 PVT/门静脉海绵样变患者,推荐终身抗凝治疗

以防血栓复发(证据等级:1 级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:其他患者血栓复发不太常见,但仍可考虑抗凝治疗以防血栓复发。血栓进展和凝血因子Ⅷ或 D-二聚体可有助于指导决策(证据等级:2 级,弱推荐,共识)。

2. 对于非肝硬化慢性 PVT/门静脉海绵样变性患者,推荐采用联合/不联合 TIPS 的门静脉再通术以防或治疗相关并发症吗?

推荐意见 1:对于非肝硬化慢性 PVT/门静脉海绵样变性患者,若合并门静脉高压难治性并发症(包括复发性或难治性消化道出血、顽固性腹水)或门静脉胆管病,应转诊至专科诊疗中心接受联合/不联合 TIPS 的门静脉再通术;手术可行性评估需考量肝内门静脉分支的通畅性以及门静脉海绵样变性的程度(证据等级:3 级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:对于未合并门静脉高压难治性并发症或门静脉胆管病的非肝硬化慢性 PVT/门静脉海绵样变性患者,通常不推荐采用预防性联合/不联合 TIPS 的门静脉再通术(证据等级:4 级,强推荐,强共识)。

3. 对于非肝硬化慢性 PVT/门静脉海绵样变性患者,应如何治疗门静脉胆管病以改善预后?

推荐意见 1:对于合并症状性门静脉胆管病(包括胆管炎、胰腺炎、黄疸或瘙痒)的非肝硬化慢性 PVT/门静脉海绵样变性患者,推荐采用熊去氧胆酸药物治疗和/或内镜或介入胆道支架置入术、和/或门静脉再通术以防或治疗胆道相关并发症(证据等级:4 级,强推荐,共识)。

推荐意见 2:对于合并无症状性门静脉胆管病的非肝硬化慢性 PVT/门静脉海绵样变性患者,通常不推荐采用内镜或介入胆道支架置入术及门静脉再通术(证据等级:4 级,弱推荐,强共识)。

4. 对于合并慢性 PVT/门静脉海绵样变性的儿童患者,其诊疗方案是否应与成人一致?

推荐意见 1: 儿童患者无论是否存在临床症状, 均推荐采用肠系膜-雷氏静脉分流术或门静脉再通术来重建门静脉血流(证据等级: 4 级, 强推荐, 共识)。

推荐意见 2: 若肠系膜-雷氏静脉分流术或门静脉再通术不可行, 则推荐对门静脉高压相关并发症密切监测随访(证据等级: 4 级, 强推荐, 强共识)。

推荐意见 3: 对于已出现门静脉高压并发症的患者, 可考虑行外科门腔静脉分流术(包括脾肾分流术或肠腔分流术)以延缓或避免肝移植(证据等级: 4 级, 弱推荐, 强共识)。

七、肝硬化 PVT

1. 对于肝硬化患者, 肝硬化的病因及其治疗方式是否会影响 PVT 的发展?

陈述意见: 代谢相关脂肪性肝病可能与 PVT 发生风险增加相关; 丙型肝炎病毒的根除治疗对 PVT 的发展无明显影响; 其他肝硬化病因与 PVT 相关性的研究数据目前仍较为匮乏(证据等级: 3 级, 共识)。

推荐意见: 无论肝硬化病因的治疗方案如何, 均应持续筛查 PVT(证据等级: 4 级, 强推荐, 强共识)。

2. 肝硬化患者是否推荐监测 PVT 以改善预后?

推荐意见 1: 对于有可能接受肝移植的肝硬化患者, 推荐每 6 个月监测 1 次 PVT, 以提高肝移植的可行性及改善预后(证据等级: 2 级, 强推荐, 共识)。

推荐意见 2: 对于暂不具备肝移植条件的肝硬化患者, 建议每 6 个月监测 1 次 PVT, 尤其是无抗凝治疗禁忌证的患者, 因为已证明抗凝治疗可改善预后(证据等级: 3 级, 弱推荐, 强共识)。

3. 肝硬化患者是否推荐采用预防性抗凝治疗以降低发病率与病死率?

陈述意见: 对于 Child-Pugh B 级和 C 级无 PVT 的肝硬化患者, 抗凝治疗可降低发病率与病死率(证据等级: 2 级, 多数共识)。

4. 肝硬化 PVT 是否应排查血栓形成危险因素以指导诊疗方案?

推荐意见: 肝硬化 PVT 不推荐排查血栓形成危险因素来指导诊疗方案(证据等级: 2 级, 强推荐, 共识)。

5. 对于肝硬化 PVT, 推荐对哪些人群进行抗凝治疗以改善预后?

推荐意见 1: 对于肝移植候选的肝硬化 PVT 患者, 无论血栓阻塞程度或累及范围如何均应进行抗凝治疗, 以提高肝移植的可行性及预后(证据等级: 3 级, 强推荐, 强共识)。

推荐意见 2: 对于非肝移植候选的肝硬化患者, 若门静脉主干完全血栓或血栓 > 50%, 无论是否累及肠系膜上静

脉, 可考虑抗凝治疗以改善预后(证据等级: 3 级, 弱推荐, 强共识)。

推荐意见 3: 对于非肝移植候选的肝硬化患者, 若门静脉主干血栓 < 50%, 且在 3~6 个月内血栓进展或累及肠系膜上静脉, 可考虑抗凝治疗以改善预后(证据等级: 3 级, 弱推荐, 强共识)。

推荐意见 4: 对于非肝移植候选的肝硬化患者, 若门静脉主干血栓 < 50%, 推荐密切监测, 可酌情考虑抗凝治疗以改善预后(证据等级: 4 级, 弱推荐, 强共识)。

6. 对于肝硬化 PVT 患者, 是否推荐优先使用 DOACs 而非 VKAs 或 LMWH 来降低发病率与病死率?

推荐意见: DOACs 可用于 Child-Pugh A 级或 B 级肝硬化 PVT 患者; 但因为相关证据尚不充分, 因此不推荐将其作为优于 VKAs 或 LMWH 的用药选择以降低发病率与病死率。对于 Child-Pugh C 级肝硬化患者, 则不推荐使用 DOACs(证据等级: 3 级, 弱推荐, 共识)。

7. 肝硬化 PVT 患者为降低发病率与病死率, 在何种情况下应优先考虑 TIPS 而非单纯抗凝治疗?

推荐意见 1: 对于已出现门静脉高压并发症(如静脉曲张出血或复发性腹水)的肝硬化 PVT 患者, 可考虑优先采用 TIPS 而非单纯抗凝治疗来降低发病率(证据等级: 2 级, 弱推荐, 强共识)。

推荐意见 2: 肝硬化 PVT 患者若经抗凝治疗后血栓仍持续进展, 可考虑优先采用 TIPS 而非继续单纯抗凝治疗来降低发病率(证据等级: 2 级, 弱推荐, 共识)。

8. 对于接受 TIPS 的肝硬化 PVT 患者, 是否应给予抗凝治疗以提高血栓再通率?

推荐意见: 不推荐通过常规抗凝治疗来提高 TIPS 术后的血栓再通率(证据等级: 2 级, 强推荐, 共识)。

9. 对于肝移植的肝硬化 PVT 患者, 术后是否应进行抗凝治疗以预防 PVT 复发?

推荐意见 1: 对于肝移植时合并 Yerdel 1 级或 2 级(表 7) PVT 的肝硬化患者, 不建议在移植术后进行抗凝治疗来预防 PVT 复发(证据等级: 4 级, 弱推荐, 共识)。

推荐意见 2: 对于肝移植时合并 Yerdel 3 级或 4 级(表 7) PVT 的肝硬化患者, 目前尚无充分证据推荐术后是否应进行抗凝治疗以预防 PVT 复发(证据等级: 4 级, 弱推荐, 共识)。

八、PSVD

1. 对于肝脏相关异常表现的患者, 出现哪些特征时应优先怀疑 PSVD 而非其他肝脏疾病?

推荐意见 1: 对于存在门静脉高压指征的患者, 若出现

表 7 门静脉血栓 Yerdel 分级

Yerdel 分级	1 级	2 级	3 级	4 级
门静脉阻塞程度	部分血栓 (< 50%)	> 50%	完全血栓	完全血栓
累及 SMV 的范围	无或轻微累及	无或轻微累及	完全 PVT+SMV 近端血栓	完全 PVT+SMV 全程 (近端+远端) 血栓

注: SMV 为肠系膜上静脉; PVT 为门静脉血栓

LSM < 10 kPa, 肝静脉压力梯度 < 10 mmHg (1 mmHg = 0.133 kPa), 肝脏表面光滑且肝 IV 段大小正常或增大, 尤其合并表 6 的相关疾病或用药史时, 应高度怀疑 PSVD (证据等级: 3 级, 强推荐, 强共识)。

推荐意见 2: 对于无门静脉高压指征的患者, 若出现不明原因的肝功能异常, 尤其合并表 6 的相关疾病或接触过所列药物时, 应高度怀疑 PSVD (证据等级: 3 级, 强推荐, 强共识)。

2. 对于疑似 PSVD 的患者, 应采用何种检查来明确诊断?

推荐意见: 需通过肝穿刺活组织检查来明确 PSVD 的诊断 (表 8) (证据等级: 3 级, 强推荐, 强共识)。

3. PSVD 应开展哪些检查以明确相关合并症?

推荐意见 1: 推荐对患者进行全面检查, 包括人类免疫缺陷病毒感染、血栓形成倾向、血液系统疾病、免疫性/炎症性/系统性疾病, 同时追溯药物暴露史, 以明确与 PSVD 相关的合并症 (表 6) (证据等级: 3 级, 强推荐, 强共识)。

推荐意见 2: 不推荐对家族性 PSVD 常规开展系统性基因检测 (证据等级: 4 级, 弱推荐, 共识)。

推荐意见 3: 初始检查还应包含实验室检查与增强影像学检查, 优先 CT, 以排查肝病其他病因并评估内脏静脉系统的通畅性 (证据等级: 3 级, 强推荐, 强共识)。

陈述意见: PSVD 相关的合并症具有预后评估价值, 但目前尚不明确针对相关合并症的治疗是否会对其结局产生影响 (证据等级: 3 级, 强共识)。

4. PSVD 是否推荐监测 HCC 或 PVT?

推荐意见 1: 推荐每 6 个月监测 1 次 PVT (证据等级: 4 级, 强推荐, 共识)。

推荐意见 2: 不推荐对 HCC 进行监测 (证据等级: 4 级, 强推荐, 强共识)。

5. PSVD 是否推荐预防性抗凝治疗来降低血栓发生率?

陈述意见: 因缺乏数据, 暂无法对抗凝治疗预防 PVT 发生给出推荐意见 (证据等级: 4 级, 强共识)。

6. 对于合并重度或难治性门静脉高压相关并发症的 PSVD, 是否推荐 TIPS 或肝移植来降低发病率与病死率?

推荐意见 1: 对于合并重度或难治性门静脉高压相关并

发症的 PSVD, 推荐 TIPS 和/或肝移植来改善长期预后 (证据等级: 3 级, 强推荐, 强共识)。

推荐意见 2: 肝移植前评估应包括对可能影响预后的合并症进行仔细排查 (证据等级: 3 级, 强推荐, 强共识)。

7. 对于疑似 PSVD 的儿童, 其诊疗方案是否应与成人一致?

推荐意见: 儿童患者的诊断与治疗可参照成人的推荐意见执行 (证据等级: 4 级, 弱推荐, 共识)。

九、非梗阻性肝窦扩张和肝紫癜

1. 对于肝脏相关异常的患者, 哪些影像学特征怀疑 NO-SD, 且能够与梗阻性肝窦扩张鉴别?

推荐意见 1: 当 CT 和/或 MRI 在肝脏动脉晚期或门静脉期出现“马赛克样强化征”, 且该征象在延迟期消退时, 应怀疑肝窦扩张。若患者不存在任何导致肝静脉流出道阻塞的病因 (包括 BCS、右心衰竭或慢性心包炎), 应怀疑 NO-SD (证据等级: 4 级, 强推荐, 强共识)。

2. 对于疑似 NO-SD 的患者, 是否推荐肝活组织检查来明确诊断?

推荐意见 1: 对于基于影像学表现疑似 NO-SD 的患者, 不推荐将肝活组织检查作为明确诊断的常规检查 (证据等级: 4 级, 弱推荐, 强共识)。

推荐意见 2: 若去除潜在致病因素后 6 个月, 影像学表现仍持续存在和/或呈弥漫性分布时则可考虑肝活组织检查 (证据等级: 4 级, 强推荐, 强共识)。

3. NO-SD 患者应完善哪些检查以明确相关合并症?

推荐意见 1: 结合临床具体情况, 排查相关合并症的检查项目应包括: (1) 用药史 (包括口服避孕药); (2) 实体肿瘤筛查; (3) 细菌感染筛查 (如肾盂肾炎); (4) 髓系或淋巴增殖性疾病筛查, 包括 Castleman 病; (5) 人类免疫缺陷病毒感染检测; (6) 抗磷脂抗体综合征筛查; (7) 炎症性肠病及结缔组织病筛查 (证据等级: 4 级, 强推荐, 强共识)。

4. NO-SD 患者应用哪种随访方式以改善患者预后?

陈述意见: 目前尚无关于 NO-SD 患者长期预后的相关数据 (证据等级: 5 级, 强共识)。

推荐意见: 建议随访以肝功能血液检测及影像学检查为主。首次随访可在初始诊断后的 6 个月至 1 年, 若肝脏持续稳定, 后续随访间隔可适当延长 (证据等级: 5 级, 弱推荐,

表 8 门静脉肝窦血管病诊断标准

分类	门静脉高压表现	病理组织学病变
特异性	-食管胃底/异位静脉曲张 -门静脉高压性出血 -影像上门体侧支循环	-闭塞性门静脉病 -结节性再生性增生 -不完全间隔纤维化 (又称不完全分隔性肝硬化, 仅能在肝移植切除标本而非肝穿刺活组织检查中评估)
非特异性	-腹水 -血小板计数 < 150 000/L -脾脏最大径 ≥ 13 cm	-门静脉系统异常 (增殖、动脉扩张、门静脉周围血管通道及血管异常) -结构紊乱 (汇管区与中央静脉分布不规则) -非区域性窦状扩张 -轻度窦周纤维化

注: PSVD 的诊断基于“无肝硬化”+“存在提示该病的组织学改变”, 不论是否伴门静脉高压表现; 确诊 PSVD 需排除肝硬化及其他导致门静脉高压的病因, 并满足以下任一条件: (1) 至少 1 项门静脉高压特异性表现; (2) 至少 1 项 PSVD 特异性组织学病变; (3) 至少 1 项门静脉高压非特异性表现 + 至少 1 项 PSVD 非特异性的组织学病变; PSVD 为门静脉肝窦血管病

强共识)。

5. 对于药物相关性 NO-SD 患者,是否建议停用相关药物以改善预后?

推荐意见 1:对于接受铂类化学治疗的 NO-SD 患者,不推荐停药(证据等级:3 级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:对于使用口服避孕药 NO-SD 患者,可考虑停药以逆转肝窦扩张(证据等级:4 级,强推荐,强共识)。

6. 肝脏异常的患者,诊断肝紫癜需要哪些特征?

陈述意见:肝紫癜尚无特异性影像学表现(证据等级:4 级,强共识)。

推荐意见:当出现类似肿瘤的局灶性病变时,应怀疑肝紫癜,尤其是病变在 T2 加权成像上呈明显高信号,且在 CT/MRI 延迟期表现为持续性强化。肝紫癜的确诊需依靠肝穿刺活组织检查,病理可见充满血液的腔隙结构且并非完全由内皮细胞覆盖,网状纤维可能缺失(证据等级:4 级,强推荐,强共识)。

7. 肝紫癜患者应采用哪种治疗以改善预后?

推荐意见 1:若条件允许,应去除诱因(证据等级:4 级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:建议用 MRI 监测疾病进展。首次随访可在初始诊断后的 6 个月至 1 年,若肝脏持续稳定,后续随访间隔可适当延长(证据等级:5 级,弱推荐,强共识)。

推荐意见 3:肝紫癜患者若怀疑出现并发症,建议采用 CT 或 MRI 明确出血的诊断。出血的治疗需联合专科诊疗中心共同商讨,包括单纯监测,介入治疗及外科手术(证据等级:5 级,弱推荐,强共识)。

8. 对于 NO-SD 或肝紫癜的儿童患者,其治疗方案是否应与成人保持一致?

推荐意见:儿童患者的治疗方案可遵循成人的推荐意见(证据等级:4 级,强推荐,共识)。

十、SOS

1. 对于接受 HSCT 的患者,应采用哪些预防措施以降低 SOS 的发生率?

推荐意见 1:推荐对所有患者使用熊去氧胆酸进行预防性治疗,以降低 SOS 的发生率(证据等级:1 级,强推荐,共识)。

推荐意见 2:一般不推荐使用去纤苷预防 SOS(证据等

级:2 级,强推荐,共识)。

2. HSCT 后肝脏异常的患者,出现哪些特征应优先怀疑 SOS?

推荐意见:出现以下体征时应怀疑 SOS:(1)临床表现包括肝肿大,肝区疼痛,液体潴留伴腹水,体质量增加,输注难治性血小板减少,黄疸;(2)LSM 升高;(3)超声提示肝肿大、胆囊壁增厚、门静脉高压征象(脾大、腹水、门静脉血流速度减慢或血流反向);(4)CT 或 MRI 提示动脉晚期或门静脉期马赛克样强化。以上体征通常出现于 HSCT 后 21 d 内,但迟发性 SOS 的发病时间可超出该范围(证据等级:3 级,强推荐,强共识)。

3. 对于 HSCT 后疑似 SOS 的患者,应如何明确诊断?

推荐意见:应采用改编自 2023 年欧洲血液与骨髓移植学会的标准来诊断 SOS,该标准将诊断确定性分为 3 类:可能诊断、临床诊断和组织学确诊(表 9)(证据等级:3 级,强推荐,强共识)。

4. 对于 HSCT 后出现 SOS 的患者,可采取哪些治疗方式来降低发病率和病死率(表 10)?

推荐意见 1:重度 SOS 推荐使用去纤苷治疗以改善生存(证据等级:3 级,强推荐,强共识),中度 SOS 可考虑使用去纤苷治疗(证据等级:3 级,弱推荐,共识)。确诊 SOS 后尽早启动治疗或许更为适宜(证据等级:3 级,弱推荐,强共识)。

推荐意见 2:HSCT 后出现重度或极重度 SOS 患者,若经包括去纤苷在内的药物治疗后,病情仍快速进展,可考虑行 TIPS 以改善预后(证据等级:4 级,弱推荐,共识)。

推荐意见 3:HSCT 后出现极重度 SOS 的患者,若血液系统预后良好,可考虑进行肝移植(证据等级:5 级,弱推荐,强共识)。

5. HSCT 后出现 SOS 患者应制定怎样的长期随访方案以改善患者预后?

陈述意见:HSCT 后出现 SOS 的患者远期可能进展为肝内非肝硬化门静脉高压(证据等级:5 级,强共识)。

推荐意见:随访可考虑包括肝功能血液检测与影像学检查。首次随访可安排在初始诊断后的 3~6 个月,若肝脏保持稳定,后续随访间隔可适当延长(证据等级:5 级,弱推荐,强共识)。

表 9 改编自 2023 年 EBMT 标准的 SOS 诊断标准(成人)

SOS 诊断的确定性程度		
可能诊断	临床诊断	确诊标准
需满足以下两项标准: -胆红素≥2 mg/dL -疼痛性肝肿大 -体质量增加>5% -腹水 -超声和/或弹性成像提示 SOS	胆红素≥2 mg/dL 且同时满足以下两项标准: -疼痛性肝肿大 -体质量增加>5% -腹水	组织学证实的 SOS
SOS 分型		
经典型 SOS	HSCT 后<21 d 发生	
迟发型 SOS	HSCT 后>21 d 发生	

注:EBMT 为欧洲血液与骨髓移植学会;SOS 为肝窦阻塞综合征;HSCT 为造血干细胞移植

表 10 改编自 2023 年 EBMT 标准的 SOS 严重程度分级 (成人)

指标	轻度	中度	重度	极重度-MOD ^a
病程	>7 d	5~7 d	≤4 d	任何时间
胆红素(mg/dL)	≥2且<3	≥3且<5	≥5且<8	≥8
胆红素动态变化	-	-	48 h 内翻倍	-
转氨酶	≤2倍正常值上限	>2且≤5倍正常值上限	>5且≤8倍正常值上限	>8倍正常上限
体质量增加	-	-	≥5%	≥10%
肾功能(肌酐)	移植时基线	<1.5倍移植时基线	≥1.5且<2倍移植时基线	≥2倍移植时基线或诊断MOD ^a

注:EBMT为欧洲血液与骨髓移植学会;SOS为肝窦阻塞综合征;MOD为多器官功能障碍患者需满足至少2项标准的分级,若在2个不同的分级中满足至少2项标准,则必须将其归为更严重的分级;^a合并MOD的患者必须归为极重度,MOD的定义为SOFA评分中至少2个器官的评分≥2分,或对于原有器官受累的患者器官功能障碍程度加重≥2分(详见2023年EBMT标准)

6. 除 HSCT 外出现肝脏异常的患者,具备哪些特征应优先怀疑 SOS?

推荐意见 1:对于接受奥沙利铂为基础化学治疗或使用其他较少诱发 SOS 药物的患者(表 11),若出现以下征象则需怀疑 SOS:增强 CT 或 MRI 提示肝脏灌注异常(包括动脉晚期或门静脉期出现马赛克样强化),出现门静脉高压相关表现,肝功能异常(证据等级:4 级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:由于上述征象不具备特异性,因此在此类情况下,推荐通过肝活组织检查来明确诊断(证据等级:4 级,强推荐,强共识)。

7. 除 HSCT 外出现 SOS 的患者,应采用哪些治疗方式来改善患者预后?

推荐意见 1:如果可能,应立即停用所有与 SOS 发病相关的药物。目前尚无充分证据推荐在该情况下使用去纤苷(证据等级:5 级,弱推荐,强共识)。

推荐意见 2:对于出现门静脉高压严重并发症的患者可考虑行 TIPS(证据等级:5 级,弱推荐,强共识)。

8. 对于疑似 SOS 的儿童患者,其诊疗方案是否应与成人一致?

推荐意见:与成人不同,儿童一旦疑似 SOS,无论严重程度均应尽早启动去纤苷治疗,因为该治疗或可改善患儿预后(证据等级:4 级,强推荐,共识)。

十一、SAA

1. 对于疑似 SAA 的患者,在明确诊断时,增强 CT 是否优于(有无造影剂的)超声检查?

推荐意见 1:在诊断 SAA 并制定治疗方案时,推荐优选 CT 而非超声检查(证据等级:4 级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:CT 应采用多相扫描,包括平扫、动脉期及门静脉期成像,并进行薄层重建以实现充分的图像重建(证

据等级:4 级,强推荐,强共识)。

2. SAA 患者应检查哪些危险因素以指导治疗策略?

推荐意见 1:针对 SAA 形成的危险因素需排查以下方面:(1)门静脉高压征象,该征象会增加真性动脉瘤的发生风险;(2)动脉异常及其他部位的动脉瘤,此类表现提示动脉壁病变;(3)假性动脉瘤的致病因素,包括创伤,手术操作,局部感染或炎症(证据等级:3 级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:需从以下方面评估此类动脉瘤的破裂风险以指导治疗策略:(1)采用增强 CT 分析 SAA 的形态学特征,包括大小和位置;(2)识别破裂高风险人群,即孕妇和肝移植候选者;(3)排查假性动脉瘤的致病因素(创伤,手术操作,局部感染或炎症),因为假性动脉瘤的破裂风险高于真性动脉瘤(证据等级:3 级,强推荐,强共识)。

3. SAA 患者采用介入治疗是否比保守治疗更有利于降低发病率与病死率?

推荐意见 1:治疗方案需根据 SAA 的大小、位置及瘤体类型(真性动脉瘤或假性动脉瘤)来决定(证据等级:3 级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:对于瘤体最大径<2~2.5 cm,无症状的真性动脉瘤患者,推荐保守治疗。初次诊断后应于 6~12 个月内进行增强 CT 首次随访;若瘤体大小稳定,后续可每 3 年随访 1 次(证据等级:4 级,强推荐,强共识)。

推荐意见 3:对于出现症状或瘤体最大径>2~2.5 cm 或快速增长的真性动脉瘤患者,以及所有假性动脉瘤患者(破裂风险较高),推荐采取介入治疗(证据等级:4 级,强推荐,强共识)。

推荐意见 4:对于任何大小的脾动脉瘤,育龄期女性及肝移植候选者均推荐介入治疗,因为这类人群的动脉瘤破裂风险高(证据等级:4 级,强推荐,强共识)。

表 11 诱发肝窦阻塞综合征的已知药物

放线菌素 D	环磷酰胺	吉妥珠单抗奥唑米星	奥沙利铂	6-巯基嘌呤
硫唑嘌呤	达卡巴嗪	免疫检查点抑制剂	乌拉坦	6-硫鸟嘌呤
白消安	美法仑	吗替麦考酚酯	他克莫司	全身照射
卡莫司汀	巯嘌呤	吡咯里西啶生物碱	特比萘芬	肝脏照射(高剂量)
阿糖胞苷	丝裂霉素	传统草药制剂	含 ABO 血型不合血浆的血小板输注	

推荐意见 5:对于合并腹腔干闭塞的胃动脉瘤和/或胰周动脉瘤患者,推荐介入治疗(证据等级:4级,强推荐,强共识)。

推荐意见 6:对于存在介入治疗指征的SAA患者,推荐优先选择血管内介入治疗而非外科手术,因为两者病死率相近,但介入治疗可减少并发症发生。若介入治疗不可行,则需进行外科手术治疗(证据等级:3级,强推荐,强共识)。

4. SAA儿童患者的诊疗方案是否与成人一致?

推荐意见:儿童患者的诊疗方案应与成人一致(证据等级:4级,强推荐,共识)。

十二、HAVF

1. 对于疑似HAVF的患者,采用增强CT进行诊断,其准确性是否优于超声检查?

推荐意见 1:多普勒超声与增强CT均有助于明确诊断,且在诊断存疑的情况下二者可互补(证据等级:4级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:增强CT还可明确肝外动静脉瘘是否存在,同时也应作为治疗方案的参考依据(证据等级:4级,强推荐,强共识)。

2. HAVF患者应检查哪些危险因素以指导治疗策略?

推荐意见:危险因素的检查应包括以下方面:(1)有无肝穿刺活组织检查,肝脏手术,肝脏介入放射治疗史或肝外伤史;(2)有无出血性毛细血管扩张症的相关表现,特别是在多发性HAVF的情况下需重点排查;(3)有无肝脏恶性肿瘤的相关表现;(4)若为肝动脉-门静脉分流,则需排查有无慢性肝病的相关表现(证据等级:4级,强推荐,强共识)。

3. HAVF患者在确诊时进行闭合治疗是否优于保守治疗?

推荐意见 1:对于无相关症状的HAVF患者,推荐保守治疗(证据等级:4级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:对于存在相关症状但不合并遗传性出血性毛细血管扩张症的HAVF患者,推荐在确诊时进行闭合治疗(证据等级:4级,强推荐,强共识)。

4. 孤立性HAVF患者为降低发病率和病死率,是否推荐介入治疗而非手术结扎?

推荐意见:对于需要治疗的孤立性HAVF患者,首选方案为介入闭合治疗,而对于经多次介入治疗后仍复发的瘘,手术可作为一种非常规选择(证据等级:4级,强推荐,强共识)。

5. 对于弥漫性或复发性HAVF患者,是否推荐辅助药物治疗以降低复发风险?

陈述意见:除遗传性出血性毛细血管扩张症外,目前尚无证据支持辅助药物治疗以降低复发风险(证据等级:5级,强共识)。

6. 对于疑似HAVF的儿童患者,其诊疗方案是否与成人一致?

推荐意见:HAVF儿童患者的总体诊疗原则应遵循成人方案。但需关注以下两点重要差异:(1)需排除先天性血

管瘤,此类病变以药物治疗为主(证据等级:3级,强推荐,共识);(2)由于栓塞剂存在移位风险,婴儿使用时需严格控制用量(证据等级:5级,强推荐,强共识)。

十三、肝脏血管病共性问题

1. 患者应在何时开展食管胃静脉曲张的监测以降低发病率与病死率?

推荐意见 1:当临床表现、超声检查、肝脾弹性成像或血小板计数(platelet count, PLT)提示存在门静脉高压时,推荐开展食管胃静脉曲张监测。上述各项指标的解读会因肝脏血管病的类型不同而存在差异(证据等级:5级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:若首次内镜检查未发现静脉曲张,应于2年后复查内镜;若首次发现轻度静脉曲张,应于1年后复查内镜(证据等级:5级,强推荐,共识)。

2. 肝脏血管病患者为降低发病率与病死率,应优选哪种治疗方案以预防门静脉高压相关出血?

推荐意见 1:为降低发病率与病死率,门静脉高压相关出血的一级预防推荐采用非选择性 β 受体阻滞剂或内镜治疗;二级预防则推荐联合应用上述两种方案(证据等级:3级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:难治性门静脉高压相关出血的患者推荐TIPS(证据等级:3级,强推荐,强共识)。

3. BCS或非肝硬化PVT患者为降低发病率与病死率,是否推荐使用DOACs而非VKAs或LMWH?

推荐意见 1:非肝硬化近期PVT患者在确诊后的前6个月,可考虑选用DOACs作为LMWH和/或VKAs的替代治疗方案以降低发病率与病死率(证据等级:3级,弱推荐,共识)。

推荐意见 2:对于非肝硬化慢性PVT或门静脉海绵样变患者,为提高用药依从性及改善用药安全性,DOACs可能优于VKAs(证据等级:2级,弱推荐,共识)。

推荐意见 3:对于肝功能保留的BCS患者,为降低发病率与病死率,可考虑选用DOACs作为LMWH和/或VKAs的替代治疗方案(证据等级:4级,弱推荐,共识)。

4. 对于肝脏血管病患者,哪种避孕方式的血栓发生风险更低?

推荐意见:应优先选用宫内节育器、机械避孕以及微量孕激素类避孕药而非含雌激素的口服避孕药,因为前者与较低的血栓发生风险相关(证据等级:3级,强推荐,强共识)。

5. 肝脏血管病患者为最大限度减少不良事件,应避免使用哪些药物?

推荐意见 1:对于已知与肝脏血管病相关的特定药物(表3、表6、表11),应避免使用或及时停用,以防疾病进展(证据等级:4级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:对于与药物性肝损伤相关的药物(表12),尽管尚无数据表明这类患者的病程存在特殊性,但仍应谨慎使用以最大限度减少不良事件的发生。若确需使用此类药

物,建议定期监测肝功能(证据等级:5级,弱推荐,共识)。

推荐意见 3:对于合并肝功能不全和/或门体分流的肝脏血管病患者,应谨慎使用或避免使用存在高首过效应,依赖白蛋白结合或经肝脏代谢的特定药物(表 13)(证据等级:5级,弱推荐,共识)。

6. 肝脏血管病患者应如何管理妊娠以降低母体与胎儿的发病率及病死率?

孕前:

推荐意见 1:育龄期肝脏血管病患者应在肝病确诊后尽早提供妊娠相关指导。建议在肝病及血栓前状态均控制良

表 12 药物性肝损伤综合征

DILI 综合征 (与肝脏血管病无关)	药物
肝细胞型 DILI	双氯芬酸、氟他胺、异烟肼、尼美舒利、草药制剂
胆汁淤积型和/或混合型 DILI	阿莫西林-克拉维酸、雌激素、氟氯西林、阿奇霉素、草药制剂
DRESS 综合征	卡马西平、苯妥英钠、苯巴比妥、米诺环素、别嘌醇、阿巴卡韦、奈韦拉平
药物诱导的自身免疫性肝炎	甲基多巴、米诺环素、咪喹妥因、双氯芬酸、生物制剂(英夫利西单抗、阿达木单抗)、他汀类药物、依那西普、头孢氨苄、胍屈嗪、恰特草、双氯芬酸、甲泼尼龙、氟烷、吡喹酮、环丙孕酮、青牛胆
免疫介导的肝损伤	免疫检查点抑制剂
脂肪性肝病	胺碘酮、可卡因、糖皮质激素、核苷类逆转录酶抑制剂、四环素、他莫昔芬、5-氟尿嘧啶、甲氨蝶呤、伊立替康、洛美他派、米泊美生
急性脂肪肝	阿司匹林、胺碘酮、丙戊酸盐、核苷类似物、去羟肌苷、司他夫定、扎西他滨
胆管消失综合征	氯丙嗪、阿莫西林-克拉维酸、卡马西平、硫唑嘌呤、美罗培南、氟氯西林、阿奇霉素、雌激素、雌二醇、苯妥英钠、特比萘芬、复方新诺明
继发性硬化性胆管炎	胺碘酮、阿莫西林-克拉维酸、阿托伐他汀、英夫利西单抗、6-巯基嘌呤、文拉法辛、加巴喷丁、七氟烷
肝细胞腺瘤	雌激素、合成代谢雄激素类固醇

注:DILI为药物性肝损伤,DRESS综合征为药物反应伴嗜酸性粒细胞增多和系统症状综合征

表 13 肝功能不全(含肝硬化)、门体分流或特殊类型肝脏血管病患者需谨慎使用的常用药物

需谨慎使用的药物	特定人群	说明
DOACs	Child-Pugh B 级	谨慎使用
	Child-Pugh C 级	避免使用
	肾功能不全	调整剂量;若 $eGFR < 30 \text{ mL} \cdot \text{min}^{-1} \cdot 1.73 \text{ m}^{-2}$, 达比加群禁用;若 $eGFR < 15 \text{ mL} / \cdot \text{min}^{-1} \cdot 1.73 \text{ m}^{-2}$, 阿哌沙班、利伐沙班、依度沙班则禁用
	抗磷脂抗体综合征(双阳/三阳)	避免使用
高首过效应药物(如 β 肾上腺素受体阻滞剂、钙通道拮抗剂、西沙必利及其他促动力药、抗精神病药、抗焦虑药和镇静剂、抗帕金森病药、抗抑郁药、舒马普坦、氟伐他汀、洛伐他汀、吗啡)	TIPS 或门体分流	需减量
咪达唑仑、硝苯地平、伊拉地平、延长 QTc 间期的药物(氟喹诺酮类)、镇静剂(阿米替林、地西泮、唑吡坦)	TIPS 或门体分流	需减量;需监测 QTc
卡维地洛、普萘洛尔	Child-Pugh B/C 级	谨慎使用,Child-Pugh 分级更高者可能需要调整剂量
辛伐他汀	Child-Pugh B/C 级	Child-Pugh B 或 C 级避免高剂量(如 40 mg);低剂量(如 20 mg)则安全
阿托伐他汀	Child-Pugh B/C 级	Child-Pugh B/C 级避免使用
对乙酰氨基酚	Child-Pugh B/C 级	最大剂量 2~3 g/d
非甾体抗炎药、血管紧张素转换酶抑制剂、血管紧张素 II 拮抗剂、 $\alpha 1$ 受体阻滞剂	腹水	避免使用,因为会增加肾功能损伤风险
泮托拉唑、兰索拉唑、西咪替丁	慢性肝病	仅限明确适应证使用
巴尼地平、依拉地平、尼卡地平、尼群地平	肝硬化	避免使用
布地奈德	门静脉高压	避免使用(首过效应高)
质子泵抑制剂、抗生素(哌拉西林/他唑巴坦、美罗培南、环丙沙星、诺氟沙星、甲硝唑)、抗真菌药(氟康唑)、镇静剂(阿片类、苯二氮草类)	肝性脑病高风险	与急性肝性脑病相关
氨苯蝶啶	肝硬化	避免使用

注:DOACs 为直接口服抗凝药; $eGFR$ 为估算肾小球滤过率;TIPS 为经颈静脉肝内门体分流术;QTc 为心电图校正的 QT 间期

好的前提下计划性妊娠(证据等级:3级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:对于合并骨髓增殖性肿瘤的肝脏血管病患者,因细胞减灭治疗具有致畸性,故应在孕前停用该治疗(证据等级:3级,强推荐,共识)。

抗凝:

推荐意见 1:一旦确认妊娠且至少应在妊娠第 4 周前,需将 VKAs 或 DOACs 更换为 LMWH,同时 LMWH 应持续用于整个孕期(证据等级:3级,强推荐,共识)。

推荐意见 2:对于未接受抗凝治疗的肝脏血管病患者,产后可考虑使用 6 周的 LMWH 以降低血栓发生风险(证据等级:5级,弱推荐,共识)。

门静脉高压:

推荐意见 1:肝脏血管病患者理想情况下应在孕前 1 年筛查食管胃静脉曲张,若孕前未筛查,则需在妊娠中期补做(证据等级:4级,强推荐,强共识)。

推荐意见 2:肝脏血管病患者妊娠期间发生食管胃底静脉曲张破裂出血,其预防与处理原则应参照非妊娠患者的方案执行(证据等级:4级,强推荐,共识)。

分娩期:

推荐意见 1:即使合并门静脉高压,肝脏血管病患者也应优先选择阴道分娩,剖宫产仅适用于存在产科指征的情况下(证据等级:4级,强推荐,共识)。

推荐意见 2:PLT $>20\times 10^9/L$ 时,阴道分娩相对安全;PLT $>50\times 10^9/L$ 时,剖宫产相对安全,硬膜外麻醉的安全阈值为 PLT $>75\times 10^9/L$,而蛛网膜下腔麻醉的安全阈值则为 PLT $>50\times 10^9/L$ (证据等级:5级,强推荐,强共识)。

产后:

推荐意见 1:产后不应使用雌激素类口服避孕药(证据等级:5级,强推荐,共识)。

推荐意见 2:哺乳期可使用 β 受体阻滞剂及华法林治疗,而其他 VKAs 或 DOACs 则为禁忌(证据等级:4级,强推荐,共识)。

7. 肝脏血管病患者在常规治疗基础上,应补充哪些心理与社会层面的干预措施以降低发病率并改善生活质量?

推荐意见:建议系统性评估疾病对患者造成的心理与社会影响以明确现存问题,并将患者转诊至专业人员及患者互助组织(证据等级:5级,强推荐,强共识)。目前仍缺乏用于评估疾病对患者生活质量影响的特异性工具。

8. 对于肝脏血管病患者,初始诊疗与后续随访需要具备哪些专业能力?

推荐意见:肝脏血管病患者的初始诊疗与后续随访需由多学科团队协作完成,团队至少应包括肝病科、病理科、放射科、介入科、血液科和/或血管内科,以及肝脏外科医生。诊疗中心须具备 TIPS 置入、门静脉再通、肝移植及肝病患者重症监护的专业能力(证据等级:5级,强推荐,强共识)。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 雒博晗:实施研究、分析/解释数据、起草文章;韩国宏:对文章的知识性内容作批注性审阅、指导、支持性贡献

参 考 文 献

- [1] European Association for the Study of the Liver. EASL clinical practice guidelines on vascular diseases of the liver[J]. J Hepatol, 2026,84(2):399-456. DOI:10.1016/j.jhep.2025.08.001.