

Cartas al Director

Esclerosis hepatoportal, una causa infrecuente de hipertensión portal

Palabras clave: Esclerosis hepatoportal. Hipertensión portal no cirrótica. Fibrosis portal no cirrótica.

Key words: Hepatoportal sclerosis. Non-cirrhotic portal hypertension. Non-cirrhotic portal fibrosis.

Sr. Director:

La esclerosis hepatoportal (EHP) es una entidad de etiología desconocida, caracterizada por la presencia de pancitopenia, esplenomegalia e hipertensión portal en ausencia de cirrosis hepática. El patrón hemodinámico de la EHP es de hipertensión portal intrahepática presinusoidal, con elevaciones marcadas de la presión portal y suprahepática enclavada normal o poco elevada (1). Presentamos el caso de un varón de 12 años, sin enfermedades médicas quirúrgicas de interés, que ingresa en el servicio de pediatría por síndrome febril asociado a odinofagia y adenopatías laterocervicales bilaterales con pancitopenia (hemoglobina (Hb) 10,5 mg/dl, leucocitos 1850/ μ l (fórmula normal), plaquetas 75.000/ μ l). Se realizó punción de la médula ósea (MO) con una normal representación de todas las series. Fue dado de alta con diagnóstico de pancitopenia probablemente secundaria a viriasis. Un mes después nuevo ingreso por persistencia de pancitopenia y aumento leve de transaminasas (AST 58 U/L, ALT 59 U/L) por lo que se realizó nuevamente biopsia de MO siendo esta normal. La Hb A2, Hb fetal, serología viral, ceruloplasmina, ferritina, transferrina, haptoglobina, serología brucela y Rosa de Bengala, fragilidad cromosómica, alfa-1 antitripsina, autoinmunidad, cupremia y cupruria se encontraban en rangos normales o eran negativos. En la ecografía de abdomen se apreciaba mínima alteración de la ecogenicidad hepática y aumento del lóbulo caudado con esplenomegalia ho-

mogénea de 13,5 cm (Fig. 1), siendo dado de alta nuevamente para continuar el estudio de manera ambulatoria. Cinco meses más tarde nuevo ingreso por fiebre, odinofagia, tos productiva y decaimiento, persistiendo elevación de transaminasas (AST 57 U/L, ALT 52 U/L) y pancitopenia (Hb 10,8 g/dl, leucocitos 1.400/ μ l, plaquetas 64.000/ μ l). En la radiografía de tórax se apreciaba engrosamiento peribronquial, diagnosticándose de bronquitis aguda y pancitopenia.

Durante su seguimiento se realizaron analíticas y ecografías periódicas sin llegar a un diagnóstico concreto. Un año más tarde es remitido a Digestivo para estudio de dicha pancitopenia, hipertransaminasemia y esplenomegalia. A la exploración física lo único destacable era la presencia de esplenomegalia palpable sin semiología de ascitis, no presentando estigmas de hepatopatía crónica. En la analítica se objetivaba una elevación de transaminasas siendo el resto del perfil y función hepática normales (AST 64 U/L, ALT 55 U/L, GGT 52 U/L, FA 854 U/L, bilirrubina total 0,66 mg/dl, actividad protrombina 100%, INR 1) con pancitopenia leve (Hb 10,1 g/dl, leucocitos 1.900/ μ l, plaquetas 100.000/ μ l). Se practicó ecografía abdominal con



Fig. 1. Ecografía abdominal: esplenomegalia homogénea.

Doppler apreciándose gran hipertrofia del lóbulo caudado y flujo portal hepatópeto de velocidad en el límite inferior de la normalidad con colaterales a retroperitoneo y gran esplenomegalia (Figs. 2 y 3). Con sospecha de hipertensión portal se realizó endoscopia digestiva alta para despistaje de varices esofagogástricas, apreciándose varices esofágicas grado I y gastropatía hipertensiva moderada. También se practicó laparoscopia exploratoria apreciándose un hígado discretamente aumentado de tamaño a expensas del lóbulo hepático izquierdo con gran esplenomegalia, tomándose biopsia hepática cuya histología fue normal. Se realizó estudio hemodinámico con cateterismo de suprahepáticas con los siguientes resultados: PVI: 4 mmHg, GPVH: 4 mmHg, PSHL: 5 mmHg, PSHE: 9 mmHg, diagnosticándose de hipertensión portal intrahepática presinusoidal.

Actualmente el paciente se encuentra asintomático en tratamiento con beta-bloqueantes no cardioselectivos (propanolol) para profilaxis primaria de varices esofagogástricas, con persistencia de hipertransaminasemia leve (AST 55 U/L, GPT 41 U/L) y pancitopenia (leucocitos 2.000-1.720/ μ L, plaquetas 57.000-52.000/ μ L) siendo valorado para una futura derivación quirúrgica.

La causa más frecuente de hipertensión portal es la cirrosis hepática. Sin embargo, en el 10-15% de los casos de hipertensión portal no existe una enfermedad hepática asociada (2).

Banti describió en 1898 un síndrome caracterizado por anemia, hemorragia digestiva y esplenomegalia, en que algunos pacientes eran portadores de una forma no cirrótica de hipertensión portal (3). Fue en 1965 Mikkelsen el primero en emplear el término de EHP (4).

Se ha informado con mayor frecuencia en India y Japón, aunque se han descrito en otras partes del mundo. De acuerdo a la serie más grande de individuos esta predominó en el sexo femenino con una relación mujer a hombre de 4,4 a 1 con un promedio de edad de 35 años en los hombres y de 46 años en las mujeres (5).

La etiología se desconoce, aunque existen ciertos factores de riesgo que han sido identificados tales como sustancias tóxicas (arsénico, cobre y cloruro de vinilo), intoxicación por vitamina A y algunos medicamentos como azatioprina, prednisona o 6-mercaptopurina.



Fig. 2. Ecografía abdominal con Doppler: flujo portal hepatópeto de velocidad en el límite inferior de la normalidad.

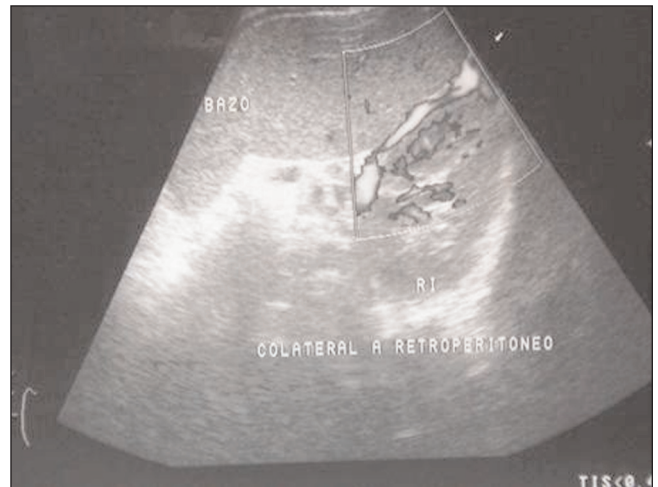


Fig. 3. Ecografía abdominal con Doppler: se aprecian a nivel del hilio esplénico colaterales hacia retroperitoneo.

Clínicamente los pacientes se presentan con pancitopenia, hemorragia gastrointestinal o esplenomegalia en ausencia de cirrosis (6), siendo la anemia el hallazgo más frecuente. La ascitis es infrecuente y las pruebas de función hepática suele ser normales o revelan leves alteraciones (7).

Para el diagnóstico de la esclerosi hepatoporal se usan los criterios empleados por el Comité Japonés de Estudio de la hipertensión portal idiopática: a) pruebas de función hepática normales o casi normales; b) presencia inequívoca de hipertensión portal definida por la presencia de varices esofagogástricas; c) disminución de uno o más elementos formes de la sangre; d) venas suprahepáticas permeables con gradiente de presión venosa hepática normal o mínimamente elevado; e) ausencia de cirrosis; f) fibrosis portal sin formación difusa de nódulos; g) vena porta extrahepática permeable; y h) demostración de marcada elevación de la presión portal (8).

El patrón hemodinámico de la EHP es de hipertensión portal intrahepática presinusoidal, con elevaciones marcadas de la presión portal y suprahepática enclavada normal o poco elevada. Los hallazgos patológicos en la biopsia hepática pueden evidenciar distintos grados de fibrosis y engrosamiento portal o periportal, junto a esclerosi de la íntima y trombosis de las pequeñas ramas portales intrahepáticas. Estas lesiones son heterogéneas y puede aparecer una imagen histológica normal en el tejido hepático obtenido, sobre todo en los estadios iniciales (1).

En cuanto al tratamiento, el manejo del sangrado variceal no difiere del empleado en la cirrosis hepática siendo la ligadura de varices endoscópica como la escleroterapia igualmente de eficaces. La necesidad de realizar derivación quirúrgica urgente se presenta en menos del 5% de los casos. También se han utilizado procedimientos como la embolización esplénica y el TIPS con buenos resultados. El tratamiento quirúrgico es una buena alternativa cuando fracasa el tratamiento endoscópico y cuando el paciente presenta hiperesplenismo sintomático, episodios de sangrado recurrentes, anemia severa que requiera transfusión o infartos esplénicos de repetición. La oclusión del *shunt*, encefalopatía o el resangrado después del tratamiento quirúrgico aparece en el 10% de los pacientes. La morbi-mortalidad después

de una cirugía derivativa y la poca experiencia disponible en cuanto a su uso, hace que su utilización sea limitada en los pacientes con esclerosis hepatoportal (9).

El pronóstico de estos pacientes es mejor que en los pacientes con hipertensión portal secundaria a cirrosis. Estos pacientes presentan una supervivencia estimada de 90% a los 10 años, siendo la principal causa de muerte la hemorragia digestiva por varices esofagogástricas (10).

En conclusión, podemos afirmar que la EHP es una entidad infrecuente y su diagnóstico suele ser dificultoso, llevándose a cabo tras múltiples pruebas diagnósticas tal y como ocurrió con este paciente.

I. M. Méndez Sánchez, G. García Fernández, E. Ubiña Aznar,
R. Rivera Irigoin, F. M. Vera Rivero, J. M. Navarro Jarabo,
P. Moreno Mejías, F. Fernández Pérez, A. Pérez Aisa y
A. Sánchez Cantos

*Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Costa del Sol.
Marbella*

Bibliografía

1. Alonso A, Bañares R, Barrio J, Rincón D, Nuñez O, Álvarez E, et al. Utilidad diagnóstica del estudio hemodinámico hepático en la esclerosis hepatoportal. *Gastroenterol Hepatol* 2001; 24 (10): 473-77.
2. Warren WD, Millikan WJ, Henderson JM, Wright L, Kutner M, Smith RB, et al. Ten years portal hypertensive surgery at Emory. Results and new perspectives. *Ann Surg* 1982; 195 (5): 530-42.
3. Thompson WP, Caughey JL, Whipple AO, Rousselot LM. Splenic vein pressure in congestive splenomegaly (Banti's syndrome). *J Clin Invest* 1937; 16: 571-2.
4. Mikkelsen WP, Edmondson HA, Peters RL, Redeker AG, Reynolds TB. Extra- and intrahepatic portal hypertension without cirrhosis (hepatoportal sclerosis). *Ann Surg* 1965; 162 (4): 602-20.
5. Okuda K, Kono K, Ohnishi K, Kimura K, Omata M, Koen H, et al. Clinical study of eighty six cases of idiopathic portal hypertension and comparison with cirrhosis with splenomegaly. *Gastroenterology* 1984; 86 (4): 600-10.
6. Orozco H, Takahashi T, Garcia-Tsao G, Mercado MA, Diliz H, Hernandez-Ortiz J. Hipertensión portal idiopática. *Rev Invest Clin* 1991; 43 (1): 80-6.
7. Sarin SK, Aggarwal SR. Idiopathic portal hypertension. *Digestion* 1998; 59 (4): 420-3.
8. Kameda H. Summary of epidemiological and clinical data. En: Okuda K, editor. 1981 Report of the Ministry of Health and Welfare Research Committee on Idiopathic Portal Hypertension. Tokio: 1982: 6-7.
9. Sarin SK. Non-cirrhotic portal fibrosis. *J Gastroenterol Hepatol* 2002; 17 (Supl. 3): S214-S223.
10. Hillaire S, Bonte E, Denninger MH, Casadeval N, Cadranel JF, Lebre D, et al. Idiopathic non-cirrhotic intrahepatic portal hypertension in the West: a re-evaluation in 28 patients. *Gut* 2002; 51 (2): 275-80.