



HEPATOPORTAL SCLEROSIS: A CAUSE OF PORTAL HYPERTENSION TO BEAR IN MIND

To the editor: Hepatoportal sclerosis (HS) is an idiopathic noncirrhotic intrahepatic portal hypertension characterized by splenomegaly, hypersplenism and portal hypertension. Although it is considered uncommon in developed countries there is an increasing number of cases reported which could traduce a better knowledge of this disease and a higher level of suspicion. Our objective is to report a case of HS emphasizing diagnosis and the long-term evolution.

A 47-year-old man was referred in 1992 to our institution to study a bicytopenia detected in the course of the study of epigastric complaints; he admitted a low ethanol intake (< 30 g/day). His medical history only included a left glaucoma under topic treatment with latanoprost. Laboratory tests revealed low leukocyte (3,400/μl; normal range, 4,500-11,000) and platelet (59,000/μl; 150,000-350,000) counts without anaemia. Coagulation and biochemical tests including liver function tests (LFTs) and serum proteins were normal. The upper endoscopy showed a mild portal gastropathy, little esophageal varices and an *Helicobacter pylori* positive duodenal ulcer. Chronic infection by hepatotropic viruses was discarded and a screening of other frequent causes of chronic liver damage did not reveal infectious, autoimmune or metabolic diseases. A hypercoagulable state was discarded. A Doppler ultrasound revealed a normal liver echotexture, size and surface without portal vein thrombosis, splenomegaly and collateral vessels showing portal hypertension (PH). A percutaneous liver biopsy was then performed showing portal fibrosis without cirrhosis (fig. 1). Finally, a haemodynamic assessment revealed a near-normal hepatic venous pressure gradient of 7 mmHg (free suprahepatic pressure: 9.0 mmHg and wedged suprahepatic pressure: 16.0 mmHg). A diagnosis of HS was done. He became asymptomatic after *Helicobacter* eradication and refused follow-up. Fifteen years later, follow-up has been resumed; he feels well and no liver decompensation has occurred. Laboratory tests show low leukocyte (4,100/μl) and platelet (59,000/μl) counts without anaemia, and a preserved liver function. Endoscopy findings are unchanged and a computerized tomography reveal liver atrophy, no portal thrombosis,



Fig. 2. Abdominal spiral computerized tomography and tridimensional reconstruction showing a severe liver atrophy, enhanced portal vein without thrombus but reduced portal branches; splenomegaly and a great network of portal systemic collaterals were evident.

signs of PH with an open splenorenal shunt, patent portal vein and splenomegaly (fig. 2). Primary prophylaxis of variceal bleeding has been initiated.

HS is a non-cirrhotic presinusoidal intrahepatic PH. Other names that seem synonymous include idiopathic portal hypertension (IPH), Banti's disease, non-cirrhotic portal fibrosis, obliterative portal venopathy, non-cirrhotic intrahepatic portal hypertension and idiopathic presinusoidal portal hypertension^{1,2}. IPH has been reported mainly in India and Japan being uncommon in Occident where, notwithstanding, new cases are continuously reported³⁻⁵. The diagnostic criteria include splenomegaly, normal to near-normal LFTs, demonstrable varices, decrease of one or more of the formed blood elements, liver scan not typical of cirrhosis, patent portal and hepatic veins with elevated portal pressure and a normal to slightly elevated wedged hepatic venous pressure, and marked portal fibrosis with no diffuse nodule formation. Although not all of these criteria are necessary, PH must be unequivocal with absolute exclusion of cirrhosis, schistosomiasis, and the occlusion of the hepatic and portal veins¹⁻⁵. The exact cause of IPH is still obscure and toxic, autoimmune or infectious theories have been postulated. Although it usually has a benign course, liver atrophy, cirrhosis and even liver failure can occur in latter phases of the disease. In fact, some cases of liver transplantation have been performed in patients with end-stage liver disease attributed to a putative cryptogenic cirrhosis that have ultimately resul-

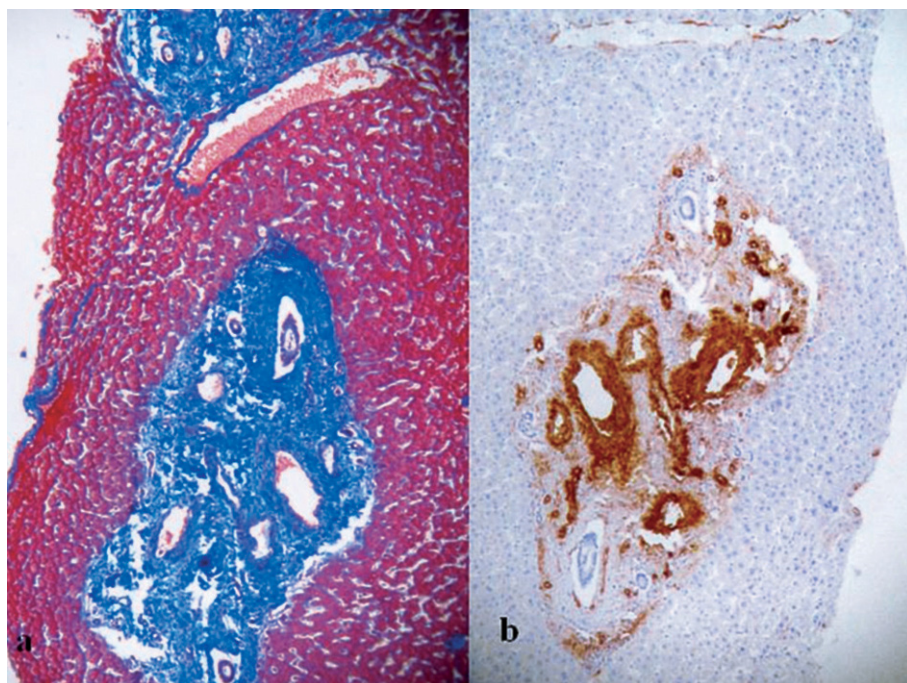


Fig. 1. Histological appearance of hepatoportal sclerosis. a) The intrahepatic portal tracts are markedly fibrosed and expanded (Masson stain) with normal parenchymal surrounding, and b) immunohistochemical stain with anti-smooth muscle antibodies showing aberrant portal vessel with marked medial muscular hypertrophy.

ted in a diagnostic of HS after examining the explanted liver; hence, it has been postulated that this entity could often go unrecognised⁵. Primary prophylaxis of variceal bleeding could be helpful to prevent complications and if bleeding occurs, endoscopic and/or a portosystemic shunt are appropriate. We report a new case of HS that increases the casuistry of this entity in our area; it shows a long-term benign course without bleeding nor variceal progression perhaps favoured by a splenorenal shunt. Fifteen years after the initial diagnosis, there is a severe hepatic atrophy, probably due to chronic hypoperfusion, and we can not discard newly developed secondary cirrhosis (the patient reject new invasive studies); hence, he might be now misdiagnosed as having a cryptogenetic cirrhosis if there were no previous studies. Although hepatoportal sclerosis is not a prevalent cause of portal hypertension in Occident, it must be considered mainly when PH appears without evidence of cirrhosis, portal occlusion or schistosomiasis.

ANTONIO CUADRADO LAVÍN^a, SANTIAGO ARESTI ZÁRATE^a,
ADELA DELGADO TAPIA^b, FRANCISCO JAVIER FIGOLS
LADRÓN DE GUEVARA^c

AND JOSÉ RAMÓN SALCINES CAVIEDES^a

^aServicio de Aparato digestivo. Hospital Comarcal de Laredo.
Santander. Cantabria. España.

^bServicio de Radiología del Hospital Comarcal de Laredo.
Santander. Cantabria. España.

^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario
«Marqués de Valdecilla» Santander. Cantabria. España.

REFERENCES

- Okuda K. Non-cirrhotic portal hypertension versus idiopathic portal hypertension. *J Gastroenterol Hepatol.* 2002;17 Suppl 3: 204-13.
- Okudaira M, Ohbu M, Okuda K. Idiopathic portal hypertension and its pathology. *Semin Liver Dis.* 2002;22:59-72.
- Hillarie S, Bonte E, Denninger MH, Casadevall N, Cadranell JF, Lebrech D, et al. Idiopathic non-cirrhotic intrahepatic portal hypertension in the West: a re-evaluation in 28 patients. *Gut.* 2002; 51:275-80.
- Alonso S, Bañares R, Barrio J, Rincón D, Núñez O, Álvarez E, et al. Diagnostic utility of hepatic hemodynamics study in hepatoportal sclerosis. *Gastroenterol Hepatol.* 2001;24:473-7.
- Isabel Fiel M, Thung SN, Hytirogrou P, Emre S, Schiano TD. Liver failure and need for liver transplantation in patients with advanced hepatoportal sclerosis. *Am J Surg Pathol.* 2007;31:607-14.



NEUMATOSIS PORTAL TRAS LA COLOCACIÓN DE UNA SONDA NASOYEYUNAL EN UN PACIENTE CON ESOFAGITIS Y GASTRITIS CÁUSTICA

Sr. Director: El gas en el sistema venoso portal hepático (GVPH) es un hallazgo radiológico poco frecuente que no nos permite el diagnóstico de una enfermedad específica. En la mayoría de los casos va asociado a una isquemia intestinal, aunque hay otras causas más benignas que van a modificar el curso clínico, el pronóstico y el tratamiento de la enfermedad subyacente.

Presentamos el caso de una mujer de 22 años de edad, que ingresó por ingesta de cáusticos como intento de autólisis. A su llegada al servicio de aparato digestivo presentaba mal estado general y dolor abdominal espontáneo y a la palpación difusa, sin signos de irritación peritoneal. En la analítica destacaban los siguientes parámetros: hemoglobina 9,8 g/dl, glucosa 216 mg/dl, proteínas totales 5,29 g/dl, albúmina 2,23 g/dl, LDH 289, GOT 47 U/l, GPT 60 U/l, GGT 128 U/l, FA 280 U/l. La radiografía de tórax y abdomen a su ingreso fueron normales; la tomografía computarizada (TC) de tórax y abdomen mostraban un esófago de pared engrosada y paredes gástricas edematosas sin signos de perforación. La paciente recibió tratamiento de soporte, antibioterapia empírica



Fig. 1. Radiografía simple de abdomen tras colocación de sonda. Imágenes aéreas ramificadas en área hepática.

y nutrición parenteral. Una vez descartada la perforación y tratado el cuadro inicial, 18 días después de la ingesta de cáusticos se procede a colocar una sonda nasoyeyunal por vía endoscópica, dado el mal estado nutricional y el control glucémico. La endoscopia reveló una esofagitis cáustica de grado II-III con estenosis distal, que precisó dilatación neumática, y una gastritis cáustica de grado II. Se procedió a colocar una sonda nasoyeyunal de alimentación, que no presentó complicaciones. En la radiografía de tórax de control se puso de manifiesto una sonda nasoyeyunal bien posicionada e imágenes aéreas ramificadas en el área hepática (fig. 1). Se realizó una TC urgente, que demostró múltiples imágenes aéreas ramificadas, dispersas por todo el parénquima hepático y esplénico, en relación con el gas que se hallaba dentro de las ramas portales y esplénicas. Las paredes gástricas se encontraban engrosadas, con una mucosa irregular y burbujas aéreas en su espesor, así como una pequeña cantidad de líquido libre alrededor de la curvatura mayor gástrica (fig. 2). Dada la situación clínica de la paciente y los hallazgos endoscópicos y radiológicos, se decidió instaurar un tratamiento quirúrgico electivo.

La presencia de gas en el GVPH fue descrita por primera vez por Wolf y Evens en 1955 en neonatos con enterocolitis necrosante. En 1960, Susman y Senturia describieron el primer caso en un paciente adulto, en estado crítico con infarto de intestino delgado. En 1978 Liebman et al¹ revisaron 64 casos, entre los que hubo una mortalidad del 75%. Desde entonces, el número de casos comunicados se ha incrementado debido a la mejoría en las técnicas de diagnóstico por la imagen, entre las que se incluyen la TC y la ecografía abdominal¹. La visualización de GVPH se ha documentado en numerosos procesos clínicos (dilatación gástrica aguda, isquemia mesentérica, perforación intestinal, diverticulitis colónica, ingestión de cáusticos, etc.). Su presencia en adultos indica, en la mayoría de los casos, un proceso abdominal agudo que pueden comprometer o no la vida del paciente, en función de la causa subyacente. Cuando se demuestra la presencia de neumatosis intestinal asociada, el origen más frecuentemente encontrado es la isquemia intestinal²⁻⁶. La patogenia del GVPH no está plenamente aclarada, y se han propuesto tres mecanismos patogénicos. Un incremento de presión en el interior de la luz intestinal o una alteración de la barrera mucosa puede permitir el paso del gas a través de las venas mesentéricas al sistema venoso portal. Los cambios en la barrera mucosa, que se producen en la enfermedad de Crohn o en la úlcera gástrica, pueden