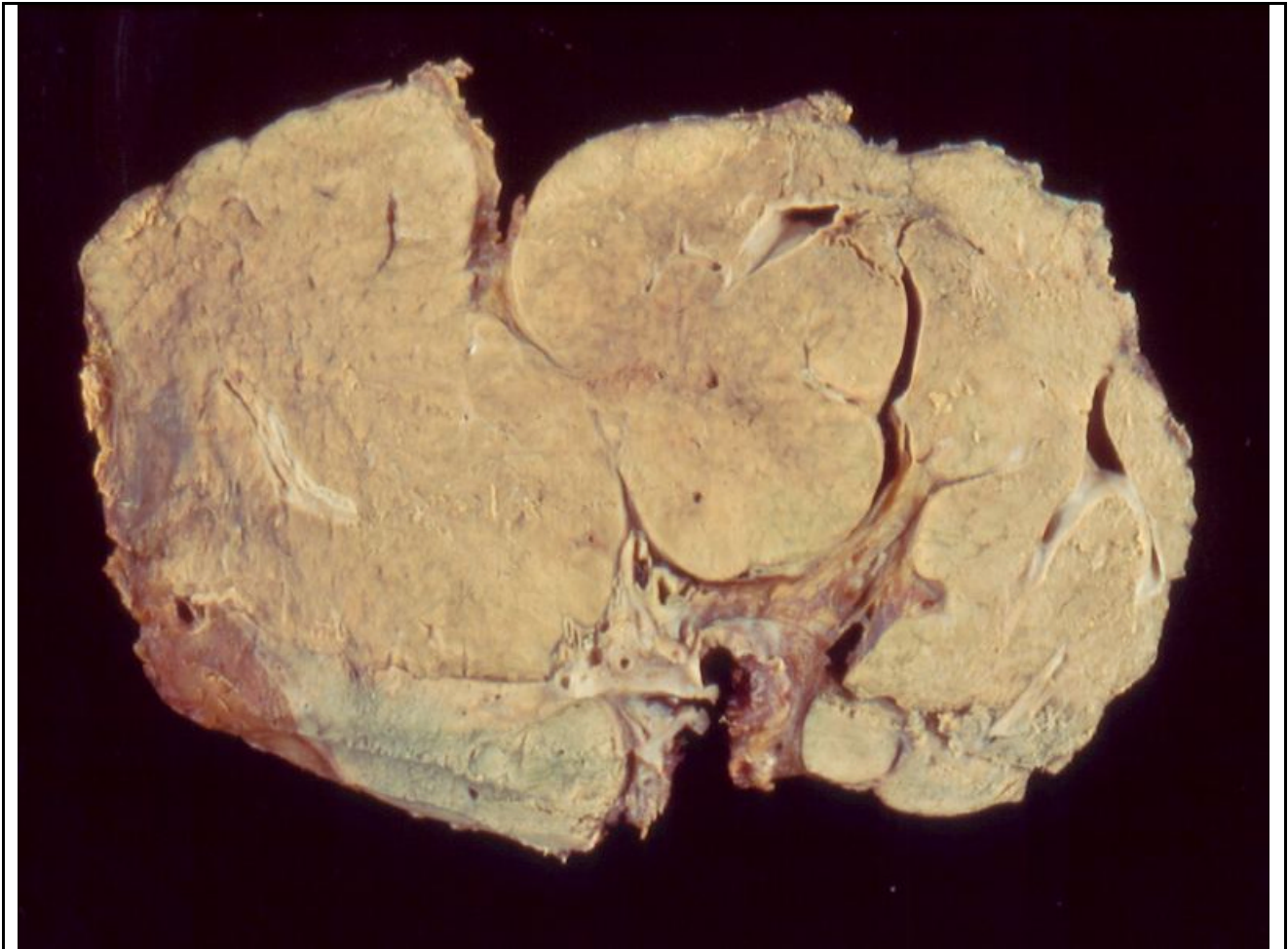


HIPERTENSIÓN PORTAL NO CIRRÓTICA (HPNC)

Dra. Carolina Ibarrola y Dr. Francisco Colina.

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.



Transformación nodular parcial: Nódulos regenerativos de parénquima confluyendo en la zona perihiliar alrededor de la ramas grandes de la vena porta.

La hipertensión portal (HTP) es el resultado de un aumento de resistencia al flujo sanguíneo hepático. La causa más frecuente es la cirrosis convencional provocada por virus, esteatohepatitis o patología biliar. Menos frecuentemente, enfermedades obstructivas de las venas aferentes (porta y sus ramificaciones), de los sinusoides o de las venas eferentes (hepáticas, suprahepáticas, cava o corazón derecho) pueden ser su causa y provocar alteraciones morfológicas no cirróticas.

La HTP se ha clasificado: a) según el lugar obstruido en prehepática, intrahepática y posthepática; b) según las presiones en la vena hepática

en presinusoidal, sinusoidal y postsinusoidal; c) según los cuadros morfológicos en cirrosis e hipertensión portal no cirrótica (HPNC).

Nos vamos a referir sólo a la HPNC presinusoidal que es la que parece crear mayor dificultad de diagnóstico macro y microscópico. Hay que afrontar tres dificultades al interpretar el tejido hepático de una HPNC:

La primera es encontrar la clasificación y nombres adecuados y su equivalencia con las lesiones. Ocurre que se utilizan como nombres de enfermedades las descripciones morfológicas (transformación nodular parcial, hiperplasia nodular regenerativa) o las alteraciones funcionales (hipertensión portal idiopática) e incluso, una mezcla de ambas (hipertensión no cirrótica). Para una estandarización de la nomenclatura recomendamos la guía de T. Roskams et al. (1)

La segunda se debe a que las lesiones son muy variables en distribución dentro del hígado afectado. Pueden encontrarse nodulaciones hiperplásicas, extinciones y lesiones vasculares llamativas en unas zonas y escasas o sutiles en otras, con lo que según el lugar de la punción, la biopsia puede ofrecer patrones muy variables.

La tercera está en la variedad de lesiones en el hígado y en que su terminología no es de uso habitual en las descripciones histopatológicas de rutina (vasos aberrantes, lesiones angiomatoides...). Vasculopatía portal es un término apropiado para nominar morfológicamente los cuadros de HPNC y explica patogénicamente la variación morfológica del hígado. Sin embargo, puede ser que histológicamente no veamos las alteraciones vasculares y sólo observemos signos indirectos de la perfusión anormal.

Papel del patólogo

Una vasculopatía portal puede diagnosticarse en la biopsia hepática si no con precisión sí con una orientación informativa al reconocer sus signos morfológicos cuando el patrón no es diagnóstico. Revertirá en

beneficio del paciente al situarlo en un grupo de enfermedades distintas de la cirrosis convencional con la que suelen estar catalogados.

Es necesario conocer las etiologías (ver tabla), la clínica y las posibles alteraciones bioquímicas que acompañan a un enfermo con HPNC. Los test de función hepática son variables e inespecíficos (aumento de la fosfatasa alcalina y de la gammaglutamiltranspeptidasa). La función hepática suele conservarse mucho tiempo. La vasculopatía provoca una progresiva y lenta remodelación de la arquitectura hepática y puede no desarrollarse hipertensión portal en mucho tiempo o ser silente manifestándose por primera vez como hemorragia digestiva alta.

En la lectura histológica han de considerarse:(2-4)

1.- Alteración arquitectural: a) de hiperplasia nodular regenerativa, b) de cirrosis septal incompleta (septo fino e incompleto), c) de distorsión arquitectural irregular (atrofia entremezclada con hiperplasia), d) acercamientos entre tractos porta, e) extinciones, f) zonas de hiperplasia, nodulares o no nodulares.

2.- Tractos porta: a) fibrosis variable, b) contorno irregular o con hipoplasias de sus componentes (vena porta, arteria hepática y ductos biliares de diámetros anormales y en una proporción y distribución no usuales), c) fibroelastosis o "garlan", e) linfangiectasias.

3.- Venas porta: trombosis, fleboesclerosis (estenosis por fibrosis o trombosis antigua), desaparición, ectasia, venas aberrantes (ectópicas, paraportales), lesiones angiomatoides o cavernomatosis, muscularización).

4.- Sinusoides: megasinusoides (venulizaciones), dilataciones y peliosis.

Hemos de saber que nos movemos en un contexto en el que es posible la atrofia y la hiperplasia en el mismo órgano. La atrofia se manifiesta en colapsos, semicolapsos (trabéculas atróficas) y extinciones en zonas de hipoperfusión hemática y la hiperplasia como nódulos regenerativos hepatocitarios monoacinares (micronódulos) o multiacinares

(macronódulos).Y, a pesar de ser una vasculopatía, no tienen porqué ser las alteraciones vasculares las que orienten el diagnóstico sino la arquitectura tisular. Un abordaje imprescindible es el juicio de la arquitectura en técnicas tricrómicas y reticulínicas. Un dato relevante es el escaso infiltrado inflamatorio en el tejido conectivo hepático y la casi absoluta necroinflamación hepatocitaria.

La HPNC ha intentado dividirse en: a) enfermedades de la microvasculatura (venas porta pequeñas y sinusoides) cuya expresión morfológica sería el cuadro de hiperplasia nodular regenerativa; b) enfermedades de la macrovasculatura (de venas porta intrahepáticas >0'2 mm y de vena porta hiliar) cuya expresión sería la transformación nodular parcial. Sin embargo, resulta con frecuencia difícil adscribir los cuadros morfológicos a esta clasificación (obstrucciones vasculares simultáneas en varios niveles o que provocan otras lesiones vasculares secundarias proximales y distales).La obstrucción vascular puede ser de distribución regular como en la hiperplasia nodular regenerativa o en la transformación nodular parcial o bien ser de distribución muy irregular lo que ocasiona perfusión hemática irregular y remodelación del parénquima muy variable (desde hígados con atrofia difusa y escasa regeneración hasta hígados con patrones de hiperplasia nodular y de cirrosis septal incompleta según las áreas). La "transformación arquitectural irregular" que se produce en el hígado es la que se ha observado como hecho común en los cuadros descritos con distintas denominaciones (hipertensión portal idiopática en Japón, fibrosis portal no cirrótica en India y esclerosis hepatoportal en E.E.U.U.). Además otros cuadros descritos que pueden asociar HPNC son la obstrucción portal extrahepática, la hiperplasia compensadora lobar o segmentaria y la cirrosis septal incompleta (transformación macronodular con septos fibrosos curvilíneos finos incompletos. Es un patrón situado entre los

patrones de hiperplasia nodular regenerativa, de esclerosis hepatoportal y el de la verdadera cirrosis. Podría ser el estadio evolutivo final de estos otros patrones).

Por último, nos gustaría proponer el término morfológico descriptivo de "transformación arquitectural irregular" no cirrótica(5) relacionada con HPNC cuando la alteración morfológica es claramente de la naturaleza descrita pero hay que forzar la nominación si se quiere utilizar uno de los patrones morfológicos antedichos.

Bibliografía

- 1- Roskams T, Baptista A, Bianchi L et al. Histopathology of portal hypertension: a practical guideline. *Histopathology* 2003; 42:2-13.
- 2- Okudaira M, Ohbu M, Okuda K. Idiopathic portal hipertensión and its pathology. *Semin. Liver Dis.* 2002; 22(1):59-71.
- 3- Hepatoportal sclerosis. Bioulac-Sage P, Le Bail B, Bernard PH, Balabaud C. *Semin. Liver Dis.* 1995;15(4):329-339.
- 4- Wanless IR. Vascular disorders. In: MacSween RNM, Burt AD, Portmann BC et al, eds. *Pathology of the liver.* Fourth edition. London:Churchill Livingstone. 2002;pp 539-574.
- 5- Ibarrola C, Colina F. Clinicopathological features of nine cases of non-cirrhotic portal hipertensión: current definitions and criteria are inadequate. *Histopathology* 2003; 42:251-264.

TABLA: CLASIFICACIÓN ETIOPATOGÉNICA DE LA HPNC (1)

1.- Presinusoidal

- a) Malformativa: Agenesia portal, Fibrosis hepática congénita
- b) Trombosis:
 - Hipercoagulabilidad (Policitemia vera, déficit de proteína C)
 - Daño endotelial (trauma, pileflebitis, pancreatitis)
 - Estasis (compresión por tumores, compresión por quiste hidatídico)
 - Lesiones granulomatosas (sarcoidosis, esquistosomiasis, aceite mineral)
- c) Invasión neoplásica de la vena porta: Linfomas, carcinomas, etc...
- d) Fleboesclerosis:
 - Flebitis (arsénico, vasculitis granulomatosas)
 - Arteritis (Lupus eritematoso sistémico)
 - Enfermedades biliares (cirrosis biliar primaria)
 - Idiopática
- e) Trombosis de vena esplénica : pancreatitis crónica

2.- Sinusoidal

- a) Fibrosis del espacio de Disse:
 - Fármacos (metotrexate, azatioprina, amiodarona)
 - Tóxicos (alcohol, arsénico, vinyl chloride, cobre)
 - Enf. metabólicas (diabetes, Gaucher's disease, mucopolisacaridosis)
 - Enf. inflamatorias (hepatitis viral, syphilis, fiebre Q)
 - Otros: Crohn, púrpura trombocitopénica
- b) Enfermedades Infiltrativas: Mastocitosis, enf. de Gaucher, Metaplasia mieloide agnogénica
- c) Procesos vasculares malignos: Angiosarcomas, Hemangioendotelioma
- d) Hipertrofia de células de Kupffer: Leishmaniasis visceral
- e) Esteatosis microvesicular: Alcohol, esteatosis aguda del embarazo
- f) Destrucción o colapso de sinusoides: Enfermedades agudas necroinflamatorias

3.- Postsinusoidal

- a) Trombosis: Enfermedades mieloproliferativas
- b) Enfermedad venooclusiva: Fármacos, tóxicos, radiación
- c) Fleboesclerosis de venas hepáticas: Alcohol, hipervitaminosis A
- d) Malignidades vasculares: Angiosarcoma, hemangioendotelioma
- e) Flebitis granulomatosa: Sarcoidosis
- f) Lipogranulomas: Granulomas de aceite mineral