

Cos'è

La sclerosi epatoportale (HPS) è una malattia rara ed è una delle cause della cosiddetta ipertensione portale idiopatica non cirrotica (INCPH). Si presenta con specifiche caratteristiche istologiche del fegato: ostruzione delle piccole vene portali, fibrosi periportale e perisinusoidale, allargamento degli spazi portali e sclerosi delle vene portali in assenza di cirrosi.

Cause

Sebbene le cause dell'HPS siano sconosciute, questa patologia si associa spesso a infezioni croniche, a malattie immunologiche, ad esposizione a tossici o a farmaci, a disordini genetici e a condizioni pretrombotiche. Alcuni studi suggeriscono una base autoimmune per l'HPS in quanto è più frequente in soggetti con malattie del tessuto connettivo.

Sintomi

La presentazione clinica non è specifica e il paziente manifesta tutti i sintomi caratteristici dell'ipertensione portale: la splenomegalia, le varici esofagee, ematemesi, melena ed anemia dovute alla rottura delle varici stesse, in assenza di cirrosi. Gli indici di funzionalità epatica sono nella norma o può esserci solo una lieve alterazione degli enzimi epatici.

Diagnosi

La diagnosi si basa sull'assenza di cirrosi epatica o di una preesistente trombosi della vena porta, sulla presenza di spazi portali allargati dalla fibrosi e sull'aumento di spessore della parete della vena porta.

Per la diagnosi si devono quindi escludere cause note di malattia cronica del fegato e si deve effettuare l'esame istologico.

Criteri diagnostici

Presenza di almeno un segno clinico di ipertensione

- Splenomegalia o ipersplenismo
- Varici gastriche od esofagee
- Ascite
- Presenza di circoli collaterali venosi della vena porta

Esclusione di malattie croniche che possano causare cirrosi o ipertensione portale

- Epatite cronica da virus B o C
- Malattia di Wilson
- Colangite biliare primaria

Esclusione di altre condizioni che possano causare ipertensione portale non cirrotica

- Fibrosi congenita del fegato
- Sarcoidosi
- Malattie mieloproliferativa
- Shunt epatico atero-portale

Diagnostica per immagini: permette di evidenziare i segni dell'ipertensione portale come la splenomegalia, i circoli collaterali o l'ascite e di valutare la pervietà delle vene epatiche. Si utilizzano l'ecografia, la TC angiografia o la MRI angiografia.

HVPG (Hepatic Venous Pressure Gradient) è la misurazione angiografica della pressione della vena porta che nei pazienti con ipertensione portale è aumentata anche se non in maniera significativa come nella cirrosi epatica.

Biopsia epatica ed esame istologico: le lesioni microscopiche associate alla HPS sono spesso lievi e quindi l'esame istologico deve essere eseguito da esperti che possano valutare i cambiamenti nell'organizzazione del lobulo epatico, in particolare tratti portalari poco organizzati, parziale occlusione delle venule portalari, espansione fibrosa dei tratti portalari. Alternativamente, si può trovare una dilatazione dei vasi o dei tratti portalari che possono erniare nel tessuto epatico. La struttura caratteristica del sinusoidale epatico viene progressivamente persa e si ha la formazione di nuovi vasi e il deposito di materiale fibroso.

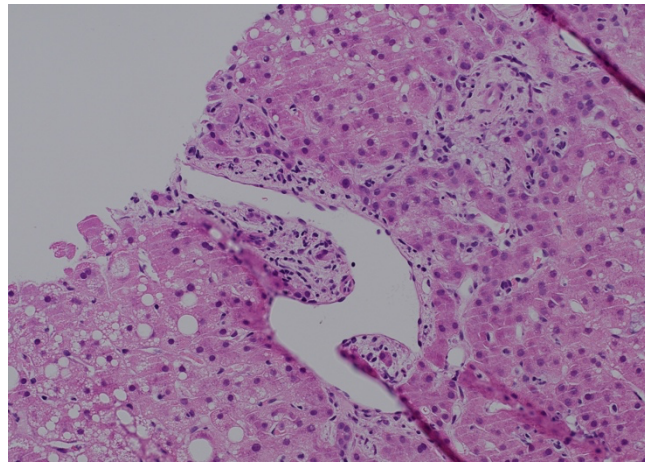


Immagine microscopica che mostra gli spazi vascolari erniare nel tessuto epatico

Trattamento

Non esistono linee guida per il trattamento dell'HPS se non, analogamente ai pazienti cirrotici, la prevenzione e il trattamento delle complicanze dell'ipertensione portale come le varici,.