

## **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*

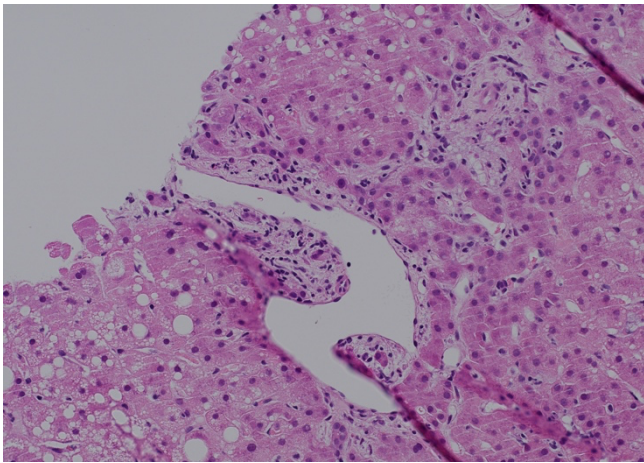
- Fibrosi congenita del fegato
- Sarcoidosi
- Malattie mieloproliferativa
- Shunt epatico atero-portale

*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 portalì poco organizzati, parziale occlusione delle venule portalì, espansione fibrosa dei tratti portalì. Alternativamente, si può trovare una dilatazione dei vasi o dei tratti portalì 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,.