

Cirrosis septal incompleta: una condición infrecuente



Incomplete septal cirrhosis: An uncommon condition

Varón de 57 años, con antecedentes de trombocitopenia de origen autoinmune y artritis reumatoide seropositiva diagnosticada en el año 2001, en tratamiento con rituximab, antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y Dacortin® 5 mg diarios. Ingresa por episodio de hemorragia digestiva alta consistente en deposiciones melénicas. Se realizó gastroscopia que evidencia la presencia de varices esofágicas de mediano tamaño, procediéndose a la ligadura con bandas. Los análisis mostraron: gamma-glutamyl transpeptidasa (GGT) 117 U/L, fosfatasa alcalina (FA) 119 U/L, hemoglobina (Hb) 10 g/dl y plaquetas 77.000/mm³. La ecografía abdominal describió un hígado de ecoestructura discretamente heterogénea, con contornos regulares, repermeabilización de la vena umbilical, vena porta dilatada, esplenomegalia con eje esplenoportal permeable, hallazgos corroborados por tomografía axial computarizada (TAC). El paciente negaba consumo de alcohol u otros tóxicos. Se solicitó serología de virus hepatotropos y autoinmunidad hepática (anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos antimitocondriales (AMA), anticuerpos antimúsculo liso (AML), anticuerpos antimicrosomales tipo 1 de hígado y riñón [anti-LKM]), perfil férrico, niveles de ceruloplasmina y alfa-1-antitripsina, y la hormona estimulante del tiroides (TSH) siendo todo normal. Finalmente se realiza biopsia hepática con la obtención de mínimo material hepático, insuficiente para el diagnóstico, por lo que fue necesaria la obtención de una cuña hepática mediante abordaje quirúrgico laparoscópico, cuyo análisis histológico fue el siguiente: áreas de hiperplasia nodular regenerativa con cambio de célula grande y fibrosis septal focal, compatible con cirrosis septal incompleta (fig. 1). El paciente fue diagnosticado de una hipertensión portal no cirrótica (HTPNC) secundaria a una cirrosis septal incompleta. Cuatro años después mantiene revisiones con ecografía y gastroscopia para seguimiento de varices permaneciendo estable.

La cirrosis septal incompleta fue descrita por primera vez por Popper en el año 1966 como un tipo de cirrosis macronodular en la cual septos finos e incompletos delimitan nódulos rudimentarios de regeneración¹. Se trata de una entidad extremadamente infrecuente que en la actualidad se engloba dentro de las formas histológicas responsables de la HTPNC².

La HTPNC es un raro trastorno caracterizado por el aumento de la presión portal intrahepática en ausencia de cirrosis, otras causas de enfermedad hepática y de trombosis del eje esplenoportal. Comprende un amplio espectro de características histológicas no específicas, que van desde cambios menores, dilatación sinusoidal, fleboesclerosis hasta fibrosis portal e hiperplasia nodular, y que hoy en día definen cada una de las formas responsables de la HTPNC: la fibrosis septal incompleta, esclerosis hepatoportal, fibrosis perisinusoidal, venopatía portal obliterativa e hiperplasia nodular regenerativa. Sin embargo, no está claro si estos cambios histológicos son diagnósticos de distintas entidades que comparten una misma presentación clínica,

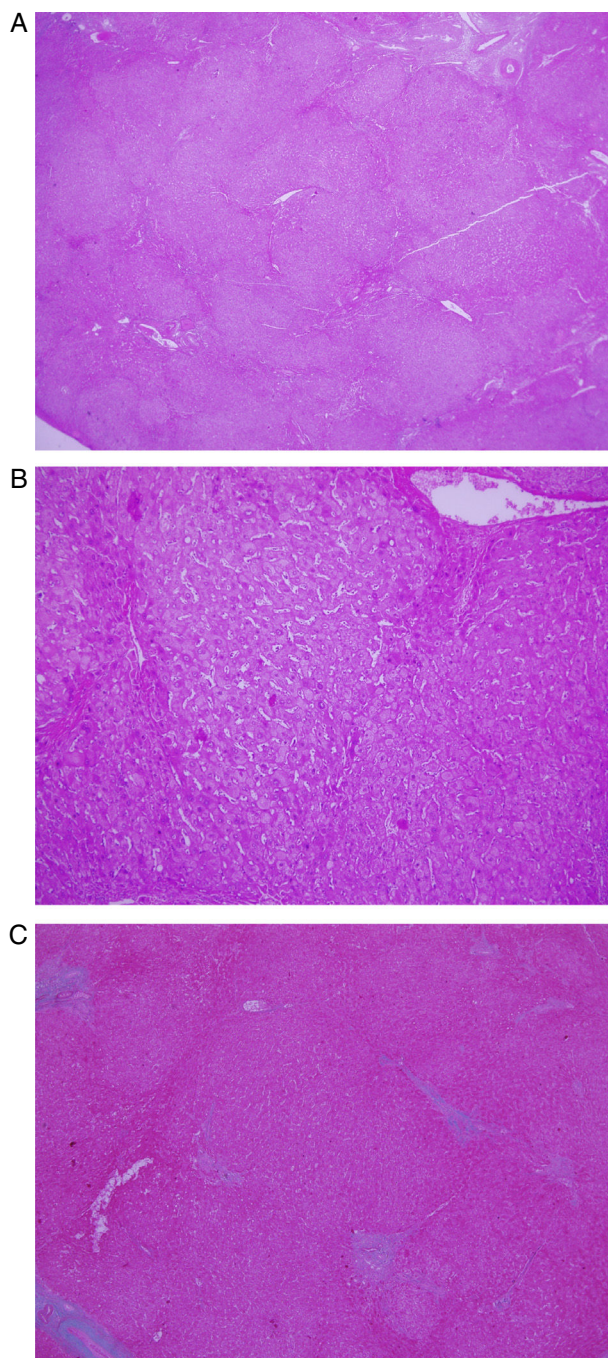


Figura 1 A) Baja magnificación ($\times 2$) con tinción con hematoxilina-eosina, evidencia áreas de hiperplasia nodular regenerativa y septos fibrosos delicados que a menudo son incompletos. B) Mayor magnificación ($\times 10$). C) Tinción tricrómica de Masson mostrando fibrosis periportal sin conexiones visible con otros tractos portales.

o por el contrario reflejan diferentes estadios de la misma enfermedad.

La forma más frecuente de la HTPNC es la hiperplasia nodular regenerativa, descrita sobre todo en asociación con enfermedades sistémicas o la toma de medicamentos, y que se identifica por la presencia de nódulos regenerativos en ausencia de fibrosis^{2,3}; sin embargo, la cirrosis septal

incompleta supone un hallazgo anatomopatológico mucho más inusual del que apenas existen referencias^{1,4,5}.

La cirrosis septal incompleta se caracteriza por la existencia de una vaga nodularidad con finos tractos fibrosos incompletos que rodean nódulos de regeneración, espacios porta hipoplásicos sin inflamación, aumento de venas eferentes y sinusoides dilatados⁵. A veces el diagnóstico diferencial con otras entidades es casi imposible, sobre todo en biopsias con aguja, y solo puede ser sugerido. Hay que tener en cuenta que las características típicas pueden faltar o ser incompletas en una biopsia simple y su reconocimiento puede ser infraestimado, por lo que la obtención de una muestra mediante laparoscopia resulta mucho más rentable.

Ha sido descrita la presencia de rasgos solapados de esta y otras formas de HPTNC. Nakanuma et al. reevaluaron 107 biopsias hepáticas con HPTNC en Japón, y tan solo en 25 casos se describieron las características clásicas de la cirrosis septal incompleta, que presentaban además otros rasgos comunes con la transformación nodular parcial, planteándose si podría tratarse de estadios distintos de la misma enfermedad⁶. En la misma línea, la biopsia de nuestro paciente mostró también áreas de hiperplasia nodular regenerativa, cuestionándonos también la posibilidad del diagnóstico de formas evolutivas de la misma entidad. La concurrencia en una misma biopsia de la hiperplasia nodular regenerativa y de la cirrosis septal incompleta ha sido previamente referida en la literatura en un paciente con una hepatitis autoinmune tratado con azatioprina; los autores consideraron que la cirrosis septal incompleta podría ser el resultado de la regresión de la fibrosis tras la agresión hepática⁷. Recientemente ha sido publicado un caso de cirrosis septal en un paciente con esclerosis múltiple tratada con corticoides, que revirtió tras la retirada del tratamiento, apoyando la idea de que esta entidad supone proceso dinámico, y no necesariamente progresivo, si no que en algunos pacientes se postula como un estadio de regresión de la fibrosis⁴.

En conclusión, nuestro caso describe el hallazgo infrecuente de 2 entidades histológicas distintas, la hiperplasia nodular regenerativa y la cirrosis septal incompleta, en un paciente con HPTNC, lo cual podría apoyar la idea de que se trate en realidad de distintas fases de la misma enferme-

dad, relacionado con el proceso de evolución o involución de la fibrosis hepática.

Bibliografía

1. Popper H. What are the major types of hepatic cirrhosis? Controversy in Internal Medicine Philadelphia: Saunders; p. 223-243.
2. Hartleb M, Gutkowski K, Milkiewicz P. Nodular regenerative hyperplasia: Evolving concepts on underdiagnosed cause of portal hypertension. *World J Gastroenterol*. 2011;17:1400-9.
3. Sifuentes WA, Burdaspal A, Moreno C, Gámir ML. Nodular regenerative hyperplasia of the liver as a complication of long-standing systemic-onset juvenile idiopathic arthritis. *Reumatol Clin*. 2014;10:191-200.
4. Grilli E, Galati V, Petrosillo N, del Nonno F, Baiocchi A. Incomplete septal cirrhosis after high-dose methylprednisolone therapy and regression of liver injury. *Liver Int*. 2015;35:674-6.
5. Schinoni MI, Andrade Z, de Freitas LA, Oliveira R, Parana R. Incomplete septal cirrhosis: An enigmatic disease. *Liver Int*. 2004;24:452-6.
6. Nakanuma Y, Hoso M, Sasaki M, Terada T, Katayanagi K, Nonomura A, et al. Histopathology of the liver in non-cirrhotic portal hypertension of unknown aetiology. *Histopathology*. 1996;28:195-204.
7. Wanless IR. Micronodular transformation (nodular regenerative hyperplasia) of the liver: A report of 64 cases among 2,500 autopsies and a new classification of benign hepatocellular nodules. *Hepatology*. 1990;11:787-97.

Alicia Martín-Lagos Maldonado^{a,*},
Julio Guilarte López-Mañas^a, Esther Vergara Alcaide^b
y María Dolores Vinuesa Guerrero^c

^a Unidad de Aparato Digestivo, Hospital General Básico de Baza, Baza, Granada, España

^b Unidad Provincial de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario PTS de Granada, Granada, España

^c AGS Nordeste Granada, Centro de Salud de Baza, Baza, Granada, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: aliciamartin-lagos@hotmail.com
(A. Martín-Lagos Maldonado).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2017.07.004>
0210-5705/

© 2017 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Ascitis eosinofílica: a propósito de un caso



Eosinophilic ascites: A case report

Varón de 35 años con antecedentes de rinitis alérgica que ingresa por dolor abdominal hipogástrico de 20 días de evolución y distensión abdominal progresiva. No asocia diarrea ni otros síntomas. Niega el consumo de alcohol u otros tóxicos. En la exploración física se encontraba afebril con el abdomen distendido y matidez en ambos flancos, sugestivo de ascitis. Los análisis de sangre revelaron: leucocitos 9.930/ μ L, eosinófilos 29,9%, sin formas

mieloides inmaduras, siendo el resto del hemograma, la amilasa, el perfil hepático, las proteínas totales, la albúmina, la TSH y la coagulación normales. La radiografía de tórax fue también normal. Se realiza una ecografía abdominal con doppler que evidencia la presencia de abundante líquido libre peritoneal, siendo el hígado, eje esplenoportal, páncreas, bazo y resto de la exploración normales. La tomografía axial computarizada (TAC) abdominal informa: ascitis en cantidad moderada y engrosamiento de la grasa mesentérica abdominal sugestivo de edema (fig. 1). Se realiza una paracentesis diagnóstica: estudio citológico con el 95% de eosinófilos, sin evidencia de células malignas; adenosin deaminasa (ADA) <40 U/L, cultivo negativo; gradiente seroalbúmina <1. El estudio de parásitos habituales en heces