

## Caso clínico

**Hipertensión portal no cirrótica por enfermedad vascular porto-sinusoidal: presentación de un caso y revisión de la literatura***Non-cirrhotic portal hypertension due to porto-sinusoidal vascular disease: Case presentation and literature review*

Luz Daniela Gómez-Suta<sup>1</sup> , María Fernanda Saavedra-Chacón<sup>2</sup> ,  
Santiago Revelo-Moreno<sup>3</sup> , Fernando Ayala-Sierra<sup>4</sup> ,  
Juan Camilo Pérez-Cadavid<sup>5</sup> 

**Resumen**

La enfermedad vascular porto-sinusoidal es una causa infrecuente de hipertensión portal no cirrótica, fue descrita recientemente y es poco diagnosticada por el desconocimiento entre los médicos. Se considera en casos de hipertensión portal clínicamente significativa, en ausencia de cirrosis. El diagnóstico se basa en los hallazgos de la biopsia. El pronóstico de la enfermedad es mejor que el de los pacientes cirróticos, y el tratamiento es similar al de la hipertensión portal y al de las complicaciones que presentan los pacientes con cirrosis. Se presenta el caso de una paciente con várices esofágicas con estudios de imágenes no compatibles con cirrosis y hallazgos específicos en la biopsia de enfermedad vascular porto-sinusoidal. Este caso muestra el ejercicio diagnóstico en un caso de enfermedad vascular porto-sinusoidal de una paciente de Colombia, así como el resultado de las intervenciones terapéuticas y la evolución en el tiempo.

**Palabras clave:** biopsia, enfermedad vascular portosinusoidal, hipertensión portal idiopática no cirrótica, várices esofágicas y gástricas.

<sup>1</sup> Médica, Especialista en Medicina Interna. Grupo de Hepatología, Fundación Santa Fe de Bogotá. Bogotá, Colombia. E-mail: ludagomez@utp.edu.co.

<sup>2</sup> Médica, Especialista en Medicina Interna, Especialista en Hepatología Clínica, Clínica CES. Medellín, Colombia.

<sup>3</sup> Médico, Especialista en Medicina Interna, Centro Médico Colsubsidio SURA Santa Bárbara (PAC). Bogotá, Colombia.

<sup>4</sup> Médico, Especialista en Medicina Interna, Especialista en Hepatología Clínica. Grupo de Trasplante Hepático, Fundación Santa Fe de Bogotá. Bogotá, Colombia.

<sup>5</sup> Médico, Especialista en Patología, Hospital Pablo Tobón Uribe, Ayudas Diagnósticas SURA. Profesor de Patología, Universidad Pontificia Bolivariana y Escuela de Ingenieros de Antioquia. Medellín, Colombia.

Conflicto de interés: los autores declaran que no tienen conflicto de interés.  
Hepatología 2024;5:165-171. <https://doi.org/10.59093/27112330.110>.  
Asociación Colombiana de Hepatología, 2024<sup>®</sup>.  
Recibido el 29 de enero de 2024; aceptado el 1 de abril de 2024.

## Abstract

Porto-sinusoidal vascular disease is an uncommon cause of non-cirrhotic portal hypertension. It was recently described and is rarely diagnosed due to lack of knowledge among doctors. It is considered in cases of clinically significant portal hypertension in the absence of cirrhosis, and the diagnosis is based on biopsy findings. The prognosis of the disease is better than that of cirrhotic patients, and the treatment is similar to that of portal hypertension, including the management of complications associated with cirrhosis. We present the case of a patient with esophageal varices, whose imaging studies were not compatible with cirrhosis, alongside specific biopsy findings of porto-sinusoidal vascular disease. This case illustrates the diagnostic process in a patient from Colombia with porto-sinusoidal vascular disease, as well as the outcomes of therapeutic interventions and the patient's evolution over time.

**Keywords:** biopsy, porto sinusoidal vascular disease, idiopathic noncirrhotic portal hypertension, esophageal and gastric varices.

---

## Introducción

La hipertensión portal (HTP) no cirrótica comprende un grupo de enfermedades caracterizadas por signos y complicaciones de HTP, que se diferencian de la cirrosis por los hallazgos histológicos, la caracterización hemodinámica y los desenlaces [1]. La HTP no cirrótica corresponde al 10 % de los casos de HTP, el curso de la enfermedad es más benigno con mortalidad de 20 % a 8 años y supervivencia libre de trasplante de 78 % [2].

Las enfermedades que cursan con HTP no cirrótica se clasifican de acuerdo con los hallazgos de estudios hemodinámicos en prehepáticas, poshepáticas y hepáticas, esta última clase se diferencia en presinusoidal, postsinusoidal y sinusoidal; por su parte, la enfermedad vascular porto-sinusoidal (PSVD, del inglés, *Portosinusoidal Vascular Disorder*) es una enfermedad con componente presinusoidal y sinusoidal [3,4].

La PSVD, previamente considerada como HTP de origen idiopático, se describió por primera vez en 1880 por Guido Banti en casos de enfermedades crónicas del hígado con HTP en los que no se identifica-

ba cirrosis u obstrucción intrahepática o extrahepática [3]. En el 2019 se hizo la definición de la misma como un grupo de enfermedades vasculares que afectaba las vénulas y los sinusoides con o sin hipertensión portal [5]. La PSVD es una causa infrecuente de hipertensión portal en pacientes sin cirrosis, se sospecha en casos de hallazgos clínicamente significativos de HTP y se confirma con biopsia hepática [6].

La PSVD tiene un curso clínico diferente a otras causas de HTP, es asintomática y solo se identifica por una elevación leve de las enzimas hepáticas en 70 % de los casos, 20 % a 40 % se manifiesta con várices esofágicas hasta 10 años posterior al inicio de la enfermedad, y raramente se presenta con ascitis, trombosis de la porta e hiperesplenismo en grados variables [4,7].

Se estudia el caso de una mujer con HTP clínicamente significativa, a quien se le realizaron estudios diagnósticos completos y, finalmente, al cumplir criterios específicos de la enfermedad se diagnosticó con PSVD. Debido a que la literatura disponible en este tema es reciente y está en proceso de elaboración, se plantea este reporte de caso clínico aislado, con el objetivo de brindar información de la

presentación y hallazgos en los estudios diagnósticos y así mejorar el conocimiento de la PSVD.

## Caso clínico

Se trata de una mujer de 54 años, proveniente de Medellín, Colombia, evaluada 3 años antes en la consulta de hepatología por el hallazgo de várices esofágicas en una endoscopia de vías digestivas altas, indicada por dispepsia. Las várices eran grado I y persistieron 2 años después, la paciente no había presentado episodios de sangrado digestivo (**figura 1**). Tenía antecedentes de obesidad y enfermedad por reflujo gastroesofágico.

En los estudios de laboratorio presentaba química hepática normal, ausencia de trombocitopenia, hipoalbuminemia o exceso de hierro. El antígeno de superficie del virus de la hepatitis B, los anticuerpos centrales totales de hepatitis B, los anticuerpos de hepatitis C, los anticuerpos del virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y los estudios de autoinmunidad resultaron negativos.

Como estudios de HTP tenía una ecografía de abdomen con Doppler portal y resonancia de abdomen sin cambios sugestivos de enfermedad hepática crónica, que, además, descartaron trombosis del sistema venoso porta, esplénico y hepático. Adicionalmente, la elastografía por fibroscan tenía una medición de rigidez hepática menor de 10 kilopascales (kPa).

La hemodinamia hepática era normal sin signos de obstrucción del tracto de salida de las venas hepáticas (**tabla 1**), y en la biopsia hepática transyugular se documentó esteatosis grado I y fibrosis de espacios porta con formación de bandas, sin llegar a generar nódulos. El tricrómico señaló escasa fibrosis grado I que comprometía el espacio porta (**figura 2**).

Al aplicar los criterios de la PSVD, la paciente cumplía con dos criterios específicos: várices esofágicas y fibrosis septal incompleta, con lo que se hizo el diagnóstico. Se inició tratamiento preventivo de las várices esofágicas con carvedilol a dosis de 12,5 mg/día, de acuerdo con la tolerancia.

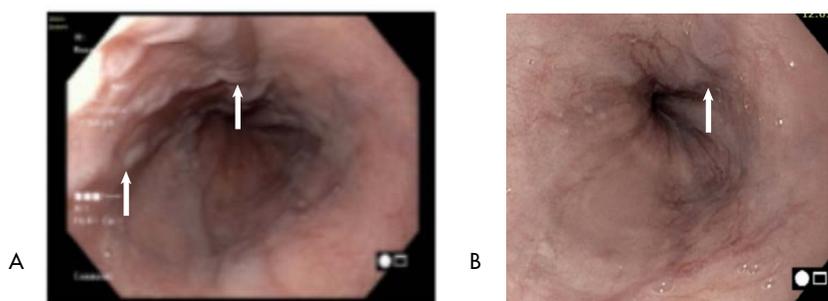
En el seguimiento no presentó episodios de sangrado variceal o necesidad de procedimientos endoscópicos como prevención de este.

## Discusión

El síndrome de HTP incluye causas cirróticas y no cirróticas; estas últimas son infrecuentes y se consideran cuando se ha descartado la presencia de cirrosis. En dichos casos, la interpretación de los datos de hemodinamia hepática y biopsia son muy relevantes. La PSVD es una entidad recientemente descrita dentro de este síndrome y no reconocida entre los médicos, por lo que hay datos de desconocimiento de esta enfermedad que van del 60 % al 80 % de los encuestados [5,8].

La PSVD es más frecuente en países en desarrollo y áreas de bajo estado socioeconómico; es así como corresponde del 3 % al 5 % de las causas de HTP en países de Occidente, comparado con el 15 % al 40 % de las causas en el subcontinente indio. Adicionalmente, es más frecuente en el género femenino, con una edad promedio de aparición entre 36 a 46 años en países occidentales [8,9]. Las características descritas en el caso clínico corresponden con la descripción epidemiológica de la PSVD.

El 50 % de la PSVD no tiene una causa clara, como el caso presentado; el otro 50 % se asocia con el uso de medicamentos, trombofilias e infecciones, principalmente por VIH [4, 10, 11]. En este caso, la manifestación principal fue el hallazgo incidental



**Figura 1.** A) Endoscopia de vías digestivas altas 3 años previos, que muestra várices esofágicas grado I (flechas). B) Endoscopia de vías digestivas altas 3 meses previos que muestra la persistencia de las várices esofágicas grado I (flecha).

**Tabla 1.** Resultado de la hemodinamia hepática.

Parámetros	Resultado de mediciones	Promedio
Presión en aurícula derecha (mmHg)	7-8-8-9	8
Presión libre en venas suprahepáticas (mmHg)	9-10-10-9	10
Presión en cuña en venas suprahepáticas (mmHg)	12-12-18-14	14
Gradiente de presión venosa hepática (mmHg)	No aplica	4

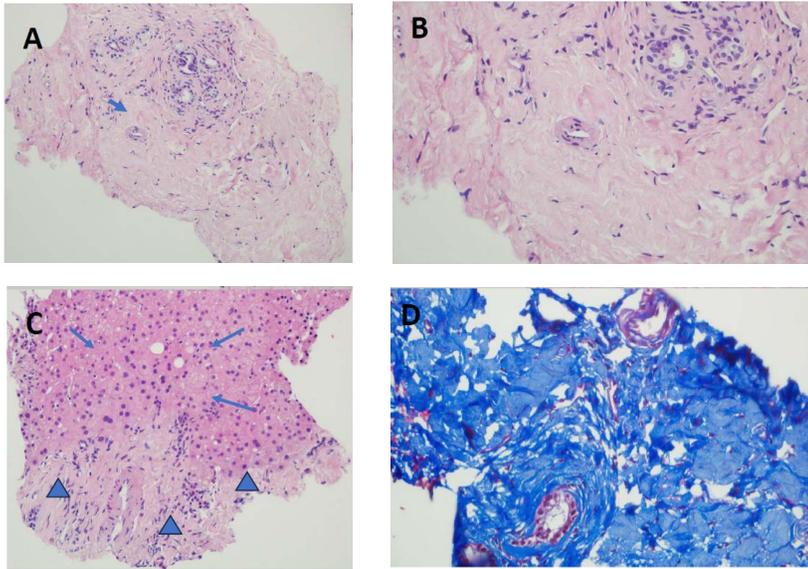
mmHg: milímetros de mercurio.

de várices esofágicas sin compromiso de la función sintética del hígado, siendo la manifestación clínica más frecuentemente descrita. Otras manifestaciones como la elevación de las enzimas hepáticas, ascitis o el desarrollo de trombosis de la vena porta no han sido documentadas hasta el momento. Es importante considerar que la PSVD puede cursar sin HTP, aun así, el curso clínico de este fenotipo de la enfermedad es desconocido [4].

En el caso descrito, se consideró el diagnóstico de PSVD ante signos de HTP clínicamente significativa asociada a una elastografía por fibroscan sin fibrosis, y ausencia de signos imagenológicos de cirrosis como nodularidad del hígado o atrofia del segmento IV, asociada con hipertrofia

del segmento I del hígado, que son hallazgos sugestivos de cirrosis [6, 12].

Posterior a esto, a la paciente se le realizó biopsia hepática —que es el estudio confirmatorio de la PSVD—; en este caso el hallazgo de una banda fibrótica compatible con fibrosis septal incompleta sugirió el diagnóstico [1]. Otros hallazgos específicos que se pueden presentar en la biopsia son: venopatía portal proliferativa por depósito de tejido conectivo alrededor de venas porta que induce estenosis, herniación, hipervascularización o anomalías periportales [3], e hiperplasia nodular regenerativa. Hay otros hallazgos en biopsia definidos como no específicos y descritos en la **tabla 2**, que no estaban presentes en la paciente. Se define la presencia de



**Figura 2.** A) Hematoxilina y eosina mostrando un espacio porta ensanchado con tejido fibrótico (flecha). B) Acercamiento del tejido fibroso que se encuentra ocupando el espacio porta. C) Se observa una tendencia a formar bandas (triángulos), intentando unir algunos espacios porta entre sí, sin formar un nódulo cirrótico o micronódulos. Se observa la arquitectura hepática conservada (flechas). D) Tricrómico 400x. Corrobora que el tejido que ensancha el espacio portal es fibroso.

PSVD si se cumple un signo clínico o histológico específico o dos inespecíficos, habiéndose descartado cirrosis de acuerdo con los criterios descritos en la **tabla 2** [4].

En el caso presentado, la hemodinamia hepática mostraba un gradiente de presión venosa hepática normal (menor de 5 mmHg), aun cuando había signos clínicos de HTP; dicho hallazgo se explica por el componente presinusoidal y sinusoidal de la PSVD [4, 12].

El tratamiento de la PSVD está sustentado en la suspensión de medicamentos causales y el tratamiento de la HTP o sus complicaciones, igual que en los casos relacionados con cirrosis [8]. Las várices esofágicas se tratan con un medicamento betabloqueador no selectivo, idealmente

carvedilol, cuando no ha habido sangrado variceal, y se indican procedimientos endoscópicos como la ligadura con bandas en casos de várices esofágicas grado II y III o gástricas de acuerdo con la ubicación [6]. En el caso presentado, la paciente recibió tratamiento con carvedilol. Existe controversia en la utilidad de la terapia anticoagulante en la PSVD, dada la coexistencia con trombosis venosa portal en el 13 % al 45 % de los casos y asociación con estados protrombóticos; sin embargo, no hay un claro beneficio, por lo que se considera en casos específicos [8].

El pronóstico de los pacientes con PSVD es mejor que el de pacientes con cirrosis, la mortalidad a 8 años es del 15 % al 20 %. El síndrome hepatopulmonar, la hipertensión portopulmonar y la cirrosis pueden ocurrir

**Tabla 2.** Criterios para definir la enfermedad vascular porto-sinusoidal (PSVD).

Criterios	Signos de hipertensión portal	Signos de PSVD-patólogo experto
Específicos	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Várices gástricas, esofágicas o ectópicas</li> <li>• Sangrado portal hipertensivo</li> <li>• Colaterales porto sistémicas en imágenes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Venopatía portal obliterativa (estenosis venosa portal)</li> <li>• Hiperplasia nodular regenerativa</li> <li>• Fibrosis septal incompleta</li> </ul>
No específicos	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ascitis</li> <li>• Plaquetas &lt;150.000/mm<sup>3</sup></li> <li>• Bazo ≥13 cm del eje largo</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anomalías del tracto portal: multiplicación, dilatación arterial, canales vasculares periportales</li> <li>• Alteraciones de la arquitectura</li> <li>• Dilatación sinusoidal no zonal</li> <li>• Fibrosis perisinusoidal leve</li> </ul>

Fuente: tomada y adaptada de [1].

en pacientes con PSVD, no obstante, los factores de riesgo para esto no han sido definidos [4,8].

## Conclusión

La PSVD es una enfermedad en estudio, y aunque existen hallazgos clínicos e histológicos que la definen todavía se encuentran brechas en el conocimiento, por lo que el reporte de casos aislados aumenta el conocimiento disponible.

## Agradecimientos

Al Hospital Pablo Tobón Uribe.

## Referencias

1. Nicoară-Farcău O, Rusu I, Ștefănescu H, Tanțău M, Badea RI, Procopet B. Diagnostic challenges in non-cirrhotic portal hypertension-Porto sinusoidal vascular disease. *World J Gastroenterol* 2020;26:3000-3011. <https://doi.org/10.3748/wjg.v26.i22.3000>.
2. Schouten J, Verheij J, Seijo S. Idiopathic non-cirrhotic portal hypertension: A review. *Orphanet J Rare Dis* 2015;10:67. <https://doi.org/10.1186/s13023-015-0288-8>.
3. Isidro RA, Zhao L. Evolving understanding of noncirrhotic portal hypertension. *Surg Pathol Clin* 2023;16:549-563. <https://doi.org/10.1016/j.path.2023.04.009>.
4. De Gottardi A, Sempoux C, Berzigotti A. Porto-sinusoidal vascular disorder. *J Hepatol* 2022;77:1124-1135. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2022.05.033>.
5. De Gottardi A, Rautou PE, Schouten J, Rubbia-Brandt L, Leebeek F, Trebicka J et al. Porto-sinusoidal vascular disease: Proposal and description of a novel entity. *Lancet Gastroenterol Hepatol* 2019;4:399-411. [https://doi.org/10.1016/S2468-1253\(19\)30047-0](https://doi.org/10.1016/S2468-1253(19)30047-0).
6. De Franchis R, Bosch J, Garcia-Tsao G, Reiberger T, Ripoll C. Baveno VII Faculty. Baveno VII-Renewing consensus in portal hypertension. *J Hepatol* 2022;76:959-974. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2021.12.022>.
7. Khanna R, Sarin SK. Noncirrhotic portal hypertension: Current and emerging perspectives. *Clin Liver Dis* 2019;23:781-807. <https://doi.org/10.1016/j.cld.2019.07.006>.
8. Jin SJ, Choi WM. Porto-sinusoidal vascular disease: A concise updated summary of epidemiology, pathophysiology, imaging, clinical features, and treatments. *Korean J Radiol* 2023;24:31-38. <https://doi.org/10.3348/kjr.2022.0668>.



9. **Aggarwal S, Fiel MI, Schiano TD.** Obliterative portal venopathy: A clinical and histopathological review. *Dig Dis Sci* 2013;58:2767-2776. <https://doi.org/10.1007/s10620-013-2736-4>.
10. **Silva L, Moura R, Rocha L, Costa T, Breda F, Cochi-cho J.** A case of porto-sinusoidal vascular disease. *Eur J Case Rep Intern Med* 2023;10:004138. [https://doi.org/10.12890/2023\\_004138](https://doi.org/10.12890/2023_004138).
11. **Puente A, Fortea JI, Del Pozo C, Huelin P, Cagigal ML, Serrano M et al.** Porto-sinusoidal vascular disease associated to oxaliplatin: An entity to think about it. *Cells* 2019;8:1506. <https://doi.org/10.3390/cells8121506>.
12. **Muñoz O, Ferrusquía J, Serna LM, Cárdenas A.** Métodos diagnósticos en hipertensión portal. *Rev Colomb Gastroenterol* 2021;36:218-226. <https://doi.org/10.22516/25007440.692>.