

# Noncirrotisk intrahepatisk portal hypertension

Reservelæge Annette Dam Fialla & overlæge Troels Havelund

Odense Universitetshospital, Medicinsk Gastroenterologisk Afdeling S

Portalhypertension forårsages i langt de fleste tilfælde af cirrose eller trombose af v. porta. Noncirrotisk intrahepatisk portal hypertension ses som portal hypertension uden cirrose og med normalt flow i v. porta. Patienterne har øsofagale og/eller gastriske varicer [1, 2]. Ætiologisk er tilstanden heterogen, ikke sjældent idiopatisk, og patogenesen omfatter ofte beskadigelse af de intrahepatiske forgreninger af v. porta [3].

Sygdommen ses hyppigt i Asien, men er også beskrevet i USA og Europa [4]. Vi vil med to sygehistorier gøre opmærksom på tilstanden.

## Sygehistorier

I. En 57-årig mand blev pga. jernmangelanæmi henvist til gastrokopi fra en hæmatologisk afdeling. Ved gastrokopien blev der påvist to øsofagusvaricestammer (grad II) uden blødningsstigmata, og patienten blev herefter udredt for underliggende leversygdom. Han havde ikke haft et betydende alkoholforbrug, og der var ingen cirrosetigmata i form af spider naevi, ascites eller muskelatrofi. Ved en ultralydskanning sås splenomegali, men normalt ekkomønster i leveren, og der var ikke portalvene- eller miltvenetrombose. Paraklinisk var der negative resultater af undersøgelser for kronisk viral hepatitis og autoimmun hepatitis samt normal S-ferritin. Der var marginalt forhøjede S-basisk fosfatase- og S-bilirubinverdier, normal S-alanintransaminase, S-albumin og P-koagulationsfaktorer. Leverbiopsien viste fokal perisinusoidal fibrose, ingen steatohepatitis eller cirrose. Levervenekaterisation viste normalt leverveneindkilningstryk på 9 mmHg og et frit levervenetryk på 2 mmHg, som var identisk med trykket i v. cava inferior, på trods af at der ved ultralydskanning var et inverteret flow i v. porta. En computertomografi (CT) af abdomen afslørede et dilateret v. portasystem og kollateral cirkulation gennem v. umbilicalis.

Patienten havde altså øsofagusvaricer og splenomegali, men ikke cirrose eller v. porta-trombose.

II. En 61-årig kvinde fik hæmatemese. Ved en gastrokopi blev der konstateret øsofagusvaricer, som blev endoskopisk ligeret, hvorfor der blev foretaget udredning på mistanke om levercirrose. Patienten havde gennem 25 år haft reumafaktor positiv reumatoid arthritis, som blev behandlet med guld, pencillamin, azathioprin og siden metotrexat og infliximab. Desuden havde hun diabetes mellitus type 1 og iskæmisk hjerte-

sygdom. Hun havde aldrig haft et alkoholoverforbrug og havde ikke været eksponeret for andre toksiske stoffer eller naturmedicin. En ultralydskanning viste uregelmæssigt leverparenkym, ascites og splenomegali, men retvendt flow i v. porta. Paraklinisk var der negative resultater ved undersøgelser for kronisk viral hepatitis og autoimmun hepatitis. Der var normalt S-ferritin, S-alanintransaminase, P-koagulationsfaktorer og S-albumin. S-laktatdehydrogenase og S-basisk fosfatase var marginalt forhøjede. En leverbiopsi afslørede uspecifikke reaktive forandringer med kollagene strøg, men ingen holdepunkter for medicinsk leverlidelse, kronisk hepatitis, medikamentel påvirkning eller cirrose. Ved levervenekaterisation fandt man et leverveneindkilningstryk på 15 mmHg og et frit levervenetryk på 9 mmHg samt et tryk i v. cava inferior på 5 mmHg.

Denne patient med reumatologisk lidelse, diabetes mellitus og iskæmisk hjertesygdom havde altså blødende øsofagusvaricer uden tegn på cirrose eller v. porta-trombose.

## Diskussion

Diagnosen noncirrotisk intrahepatisk portal hypertension må overvejes ved fund af øsofagusvaricer som tegn på portal hypertension uden levervenetrombose, en leverbiopsi uden cirrose eller ingen anden kendt årsag til medicinsk leversygdom. I sygehistorierne havde patienterne øsofagusvaricer, dog uden at der kunne påvises øget portaltryk ved levervenekaterisation. Andre årsager til øsofagusvaricer kunne ikke påvises. Patienterne blev derfor betragtet som havende noncirrotisk intrahepatisk portal hypertension.

Patofysiologisk findes præsinusoidal portal hypertension med normalt eller let forhøjet leverveneindkilningstryk. Den intrahepatiske vaskulære modstand er lokaliseret til de små og mellemstore forgreninger af v. porta, som histopatologisk findes forsnævrede og omgivet af fibrose. Sekundære forandringer kan ses i leverparenkymet, hvor de vaskulære skader kan føre til områder med atrofi og kompensatoriske regeneration-snoduli. Det er ikke fastlagt, om de vaskulære forandringer forekommer primært eller forudgås af portal fibrose [5].

Behandlingen af portal hypertension følger vanlige retningslinjer. I tilfælde af variceblødning er prognosen bedre end ved cirrose som følge af den bedre leverfunktion.

Korrespondance: *Annette Fialla Dam*, Winsløwparken 19, 2. sal. DK-5000 Odense C. E-mail: adam@health.sdu.dk

Antaget: 22. august 2006  
Interessekonflikter: Ingen angivet

## Litteratur

1. Ibarrola C, Colina F. Clinicopathological features of nine cases of non-cirrhotic portal hypertension: current definitions and criteria are inadequate. *Histopathology* 2003;42:251-64.

## VIDENSKAB OG PRAKSIS | AKADEMISKE AFHANDLINGER

2. Sarin SK, Kapoor D. Non-cirrhotic portal fibrosis: current concept and management. *J Gastroenterol Hepatol* 2002;17:526-34.
3. Dhiman RK, Chawla Y, Vasishta RK et al. Non-cirrhotic portal fibrosis (idiopathic portal hypertension): experience with 151 patients and review of literature. *J Gastroenterol Hepatol* 2002;17:1-5.
4. Hillaire S, Bontre E, Denninger M-H et al. Idiopathic non-cirrhotic intrahepatic portal hypertension in the West: a re-evaluation in 28 patients. *Gut* 2002;51:275-80.
5. Nakanuma Y, Hosono M, Sasaki M et al. Histopathology of the liver in non-cirrhotic portal hypertension of unknown aetiology. *Histopathology* 1996;195-204.

## &gt; AKADEMISKE AFHANDLINGER

*Cand.scient. Dorte Malig Rasmussen:***Kræftoverleveres erfaring med og håndtering af livet efter sygdom og behandling**

Ph.d.-afhandling

Forf.s Adresse: Syddansk Universitet, IST – Helbred, Menneske og Samfund, J.B. Winsløvs Vej 9 B, DK-5000 Odense C.

E-mail: [dmrasmussen@health.sdu.dk](mailto:dmrasmussen@health.sdu.dk)

Forsvaret fandt sted den 11. september 2007.

Bedømmere: Cand.psych. *Julie Midtgaard Klausen*, lektor *Susanne Reventlow* og professor *Lis Wagner*.

Vejleder: Mag.scient. *Beth Elverdam*.

*Humanbiolog Katja Heinemeier:***Adaptation of tendon and muscle connective tissue to mechanical loading: involvement of collagen-inducing growth factors**

Ph.d.-afhandling

Forf.s adresse: Institut for Idrætsmedicin, Bispebjerg Hospital, bygning 8, 1. sal, Bispebjerg Bakke 23, DK-2400 København NV.

E-mail: [katjaheinemeier@hotmail.com](mailto:katjaheinemeier@hotmail.com)

Forsvaret fandt sted den 14. september 2007.

Vejledere: *Michael Kjær* og *Henning Langberg*.

Bedømmere: *Finn Bojsen-Møller*, professor *Frank Booth* og professor *Matthias Chiquet*.

Find referater af denne uges akademiske afhandlinger på [www.ugeskriftet.dk](http://www.ugeskriftet.dk) under >Seneste nummer >Akademiske afhandlinger

**Lægemiddelstyrelsen****Tilskud til lægemidler**

Lægemiddelstyrelsen meddeler, at der pr. 24. september 2007 ydes generelt tilskud efter sundhedslovens § 144 til følgende lægemidler:

(C-08-CA-01) Amlodipin »Krka« tabletter\*, KRKA Sverige AB

(N-06-AB-04) Citalopram »Sandoz« tabletter\*, Sandoz A/S

(C-09-DA-01) Cotareg 160 mg/12,5 mg tabletter\*, Paranova Danmark A/S

(D-07-XC-01) Diprosalic salve\*, EuroPharmaDK ApS

(N-02-CC-01) Migard tabletter, Menarini International Operation

(A-02-BC-01) Omeprazol »Copyfarm« kapsler\*, Copyfarm A/S

(C-10-AA-03) Pravastatinatrium »Teva« tabletter\*, Teva Danmark A/S

(C-10-AA-01) Simvastatin »Ranbaxy« tabletter\*, Ranbaxy Pharma AB

(G-03-GA-05) Gonal-F injektion\*, Paranova Danmark A/S

gruppe uden klausulering over for bestemte sygdomme

(A-02-BC-01) Omeprazol »Copyfarm« kapsler\*, Copyfarm A/S

Gruppe klausuleret til personer, der modtager pension efter lov om social pension eller til personer, der er omfattet af følgende tilskudsklausul:

Ulcus duodeni. Ulcus ventriculi. Refluksøsofagitis. Zollinger-Ellisons syndrom. En betingelse for at opnå tilskud er derfor, at lægemidlet er ordineret på recept, og at lægen har skrevet »tilskud« på recepten.

Denne bestemmelse trådte i kraft den 24. september 2007.

\* omfattet af tilskudsprssystemet