

Lactante menor con insuficiencia hepática

Tte. Cor. M.C. Mario **Navarrete-Arellano,*** Tte. Cor. M.C. María **Pérez-Reyes,****

Mayor M.C. Rosa Ana **González-Martínez,***** Mayor M.C. Claudia Esther **Rodríguez-Montes,******

Mayor M.C. Ángel Ricardo **Oliva-Martínez*******

Hospital Central Militar, Ciudad de México.

Marzo 11, 2006

RESUMEN

Lactante menor de seis meses de edad, con padecimiento desde el mes de vida, con aumento progresivo de distensión abdominal y hernia umbilical, se hospitalizó en un segundo nivel, donde se reporta alteración en las pruebas de coagulación en los preoperativos, por lo que suspendieron la hernioplastía umbilical, el paciente continuó con aumento de la distensión abdominal en las siguientes tres semanas, además, pruebas funcionales hepáticas y de tendencia hemorrágica alteradas, por lo que fue enviado a nuestra institución con diagnóstico de hepatopatía crónica en estudio. Se le realizó TAC que reportó lesiones nodulares en campos pulmonares, que mediante toracoscopia se descartó afección parenquimatosa pulmonar y se tomó biopsia de costilla y de médula ósea, en el postoperatorio evoluciona con choque hipovolémico y fallece. Se realiza el análisis y la discusión clínica, para tratar de arribar a las patologías que se presentan con insuficiencia hepática dentro del periodo de los primeros meses de la vida.

Infant with hepatic insufficiency

SUMMARY

Infant aged less of six months, with suffering since a month of life, with progressive increase of abdominal distention and umbilical hernia, hospitalized in a second level institution, where alteration in coagulation tests is reported in preoperative tests, reason why suspended umbilical herniorrhaphy, patient continued with increase of abdominal distention in the following three weeks, in addition, hepatic functional tests and hemorrhagic tendency altered, so he was sent to our institution with diagnosis of chronic hepatopathies in study. TAC reported nodular injuries in pulmonary fields, by means of thoracoscopy pulmonary parenchyma affection was discarded, rib biopsy and bone marrow were taken, in the postoperative evolves with hypovolemic shock and die. Analysis and clinical discussion are made, to try to determine pathologies that appear with hepatic insufficiency within the first months of the life.

Palabras clave: coagulopatía, ascitis, cirrosis, insuficiencia hepática.

Key words: Coagulopathy, ascites, cirrhosis, hepatic insufficiency.

* Cirujano Pediatra, Jefe del Área de Pediatría, Hospital Central Militar, México. ** Médico Radiólogo, Departamento de Radiodiagnóstico, Hospital Central Militar, México. *** Hemato-Oncólogo Pediatra, Jefe del Depto. de Pediatría Médica, Hospital Central Militar, México. **** Médico Patólogo, Departamento de Patología, Hospital Central Militar, México. ***** Médico Residente de Tercer Año del Curso y Residencia de Pediatría, Escuela Militar de Graduados de Sanidad, Universidad del Ejército y Fuerza Aérea, México.

Correspondencia:

Tte. Cor. M.C. Mario Navarrete-Arellano

Jefe del Área de Pediatría, Hospital Central Militar. Lomas de Sotelo, Miguel Hidalgo, C.P. 11200 México, D.F.

Correo electrónico: drmarionavarrete@gmail.com

Recibido: Abril 17, 2006.

Aceptado: Mayo 27, 2006.

Introducción

Se presenta la sesión clinicopatológica de un paciente lactante con enfermedad de inicio perinatal, que debido a una hernia umbilical fue valorado demostrándose coagulopatía por insuficiencia hepática, por lo que es referido para estudio.

Comentario inicial

Mayor M. C. Ángel Ricardo Oliva Martínez

Caso clínico

Antecedentes

Producto de la tercera gesta, embarazo controlado, sin complicaciones aparentes, obtenido por cesárea a las 36 semanas de gestación, Apgar 8-9, peso 2,950 g, talla 48 cm, clasificado como recién nacido pretérmino eutrófico, alimentado al seno materno mes y medio, posteriormente con fórmula, incremento de peso adecuadamente en los primeros tres meses, posteriormente cursó con falla de medro hasta el momento de su ingreso. Introducción de alimentos sólidos a los cinco meses, inmunizaciones hasta los seis meses de acuerdo con la cartilla nacional de vacunación.

Padecimiento actual

El 2 de mayo del 2005 fue llevada a consulta al Hospital Militar Regional de Irapuato, Gto., porque desde el mes de vida la madre notó aumento progresivo del volumen de la cicatriz umbilical por la presencia de hernia umbilical prominente. Se realizaron estudios preoperatorios para corrección de la hernia umbilical encontrándose que las pruebas de tendencia hemorrágica estaban prolongadas (TP 37% y TTP 47 seg), por lo que se suspendió el procedimiento. Acudió nuevamente a consulta el 23 de mayo de 2005 porque desde la última revisión la madre notó aumento del perímetro abdominal en forma progresiva, completaron estudios resultando las bilirrubinas totales de 3.9 mg/dL, indirecta 1.7 mg/dL, fosfatasa alcalina 1,541 U/L, albúmina 3 g/dL, globulinas 2.2 g/dL, ALT 72 U/L y AST 51 U/L, TP 14% y TTP de 50 segundos, proteína C reactiva positiva, anticuerpos anti-HBV y anti-HCV negativos. Un ultrasonido abdominal mostró hígado pequeño de superficie nodular y la presencia de líquido de ascitis. Se inició tratamiento con furosemida y se trasladó al Hospital Central Militar.

Evolución

Al ingreso a Urgencias del Hospital Central Militar (26 de mayo de 2005), se encontró a la exploración con peso de 5,100 g (percentil < 3), talla 59 cm (percentil 5), perímetro cefálico 39.5 cm (percentil 5), frecuencia cardiaca de 104x', frecuencia respiratoria 36x', temperatura de 37 °C, tensión arterial de 105/60 mm Hg, con fascies adelgazada, mucosas deshidratadas (++), tórax sin datos de dificultad respiratoria, campos pulmonares con buena transmisión del murmullo vesicular, ruidos cardíacos sin soplos, abdomen a

tensión con perímetro de 43 cm a nivel de la cicatriz umbilical, circulación colateral, presencia de hernia umbilical prominente (4 cm de diámetro y 6 cm de longitud), fácilmente reducible, signo de la ola positivo, no se auscultaron ruidos hidroaéreos. Los estudios de ingreso reportaron hemoglobina 11 g/dL, hematocrito 29%, VCM 84 fL, HCM 31.8 pg, leucocitos 44,300/mm³, 62% neutrófilos, 31% linfocitos, plaquetas 224,000/mm³, bilirrubinas totales 2.58 mg/dL, directa 1.22 mg/dL, AST 61 U/L, ALT 61 U/L, TP 13%, TTP 111 segundos, albúmina 2.3 g/dL, fosfatasa alcalina de 795 U/L, electrolitos normales, gasometría venosa normal. Ultrasonido abdominal con parénquima hepático de bordes irregulares, macronodular y disminuido de tamaño, discreta esplenomegalia y presencia de ascitis. Inició tratamiento con ceftriaxona, furosemida, espironolactona y vitamina K y se hospitalizó. Al día siguiente presenta datos de dificultad respiratoria que requirió apoyo con oxígeno por casco cefálico y monitorización en cuidados intensivos. En este servicio presentó hematuria y hematoquezia que persistieron durante 24 horas. Durante 48 horas permaneció estable, indicándose manejo con albúmina endovenosa. Se realizó tomografía toracoabdominal que reportó varias imágenes nodulares hacia las bases pulmonares, la mayor de ellas con dimensiones de 1.3 x 1.2 cm, trazos de

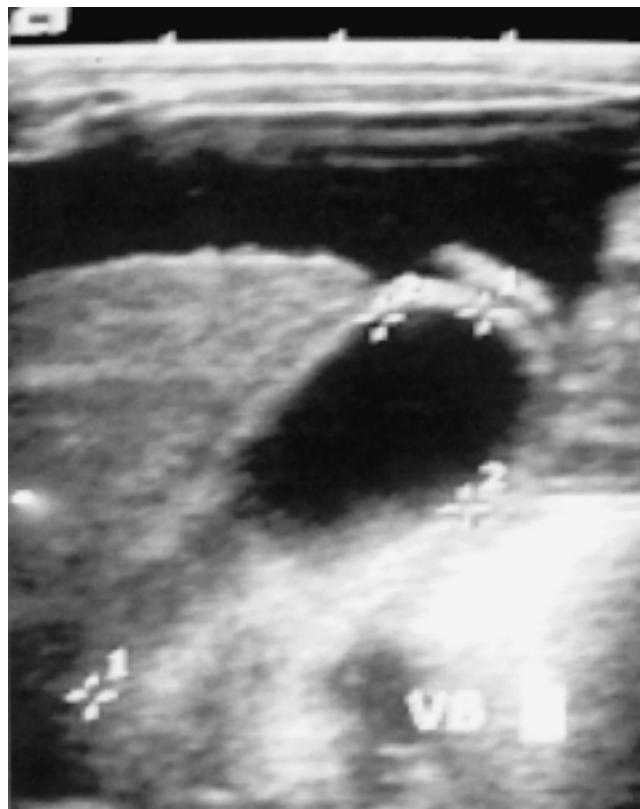


Figura 1. Ultrasonido abdominal, muestra al hígado con aumento difuso de su ecogenicidad, de contornos finamente irregulares y disminución de su diámetro, en relación con datos de hepatopatía crónica. Vesícula biliar con paredes engrosadas. Líquido libre perihepático.

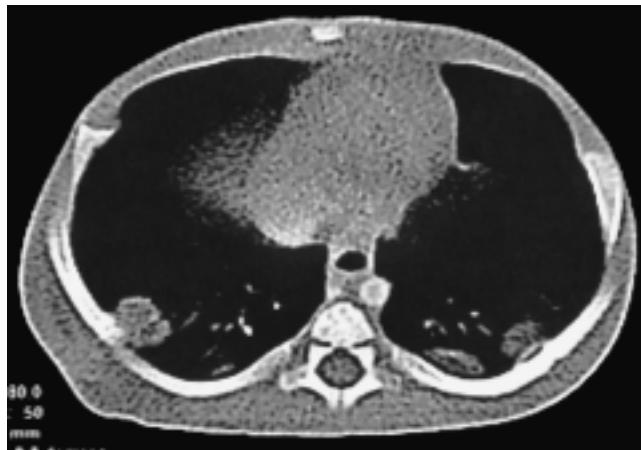


Figura 2. TAC de tórax: muestra nódulos pulmonares y extrapulmonares con afección costal.

fractura en dos arcos costales en relación con las lesiones nodulares y una calcificación renal derecha.

Comentario radiológico

Tte. Cor. M.C. María Pérez Reyes

El estudio de USG abdominal evidencia gran cantidad de líquido libre intraabdominal. La vesícula biliar de paredes engrosadas que pueden ser explicadas por la presencia de líquido. El hígado es pequeño con aumento difuso de su ecogenicidad y contornos finamente irregulares, datos en relación con hepatopatía crónica (*Figura 1*).

Con la tomografía computada se demuestra en ambos hemitórax nódulos subpleurales con afección ósea (*Figura 2*) y en la base pulmonar derecha un nódulo pulmonar. En abdomen se corrobora el edema de la pared vesicular y el líquido libre intraabdominal, la disminución del diámetro del hígado y sus contornos irregulares. Existe circulación colateral (*Figura 3*). En cicatriz umbilical se observa una imagen de forma ovalada de 18 mm de diámetro, con presencia de líquido en relación con hernia umbilical (*Figura 4*).

Continúa el comentario inicial

Evolución

El tercer día de hospitalizada se encontraba con manejo a base de ceftriaxona, diuréticos y vitamina K. En los estudios de laboratorio se agregó trombocitopenia ($72,000/\text{mm}^3$), los marcadores serológicos para HAV (IgM y total), así como el HbsAg y el anti-HCV se reportaron no reactivos. En el octavo día de hospitalización se sometió a toracoscopia para descartar lesiones parenquimatosas pulmonares y se tomó biopsia de lesión nodular de una costilla y biopsia de médula ósea, el paciente se había transfundido previamente y también durante el procedimiento con concentrado eritrocitario, plaquetas y plasma fresco. Durante el

procedimiento se encontró que el parénquima pulmonar no presentaba lesiones, observando que las tumoraciones eran a expensas de la pared torácica. No se dejó sonda pleural. En sala de recuperación se volvió a intubar orotraquealmente por presentar paro respiratorio y se trasladó al Departamento de Medicina Crítica. Continuó con hemotransfusión por reporte posquirúrgico de hemoglobina de 7.38 g/dL sin evidencias de sangrado. Se extubó en las siguientes 24 horas, en el segundo día postoperatorio, presentó dificultad

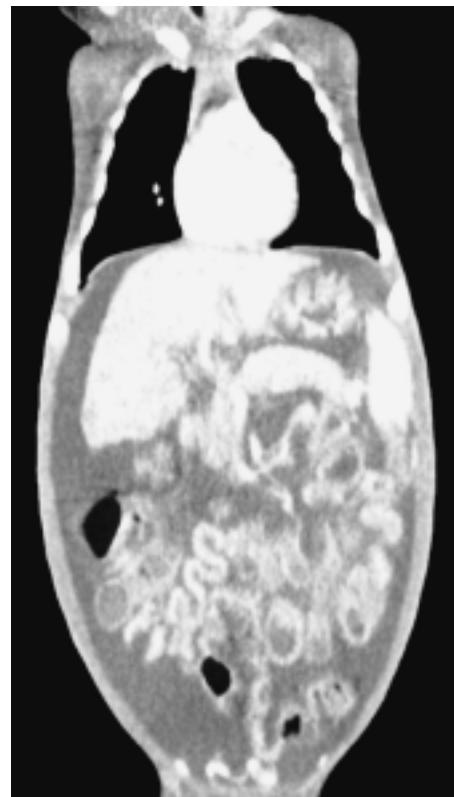


Figura 3. TAC de abdomen, donde se demuestra líquido libre intraabdominal, hígado con disminución de su tamaño. Circulación colateral en hilio hepático.

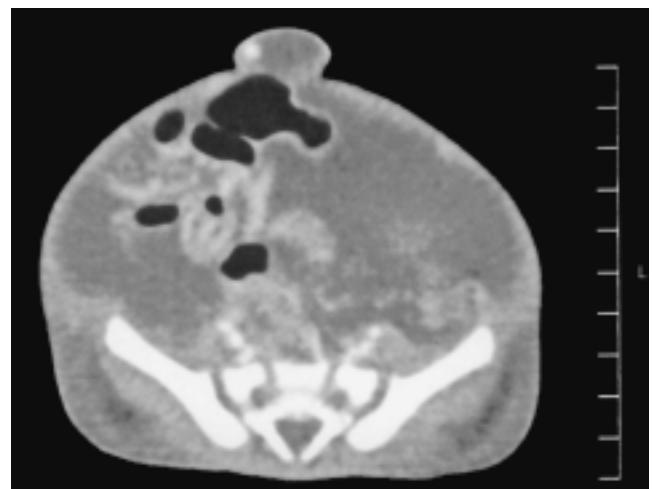


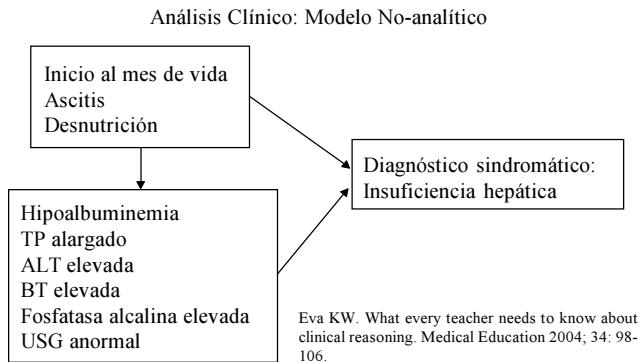
Figura 4. TAC de abdomen, que muestra en región umbilical defecto herniario y gran cantidad de líquido libre intraabdominal.

respiratoria con palidez de piel y mucosas, sudoración, hipotensión y bradicardia, por lo que inició de inmediato reanimación, siendo necesario orointuba, administrar volumen con cristaloides, adrenalina y bicarbonato, respondiendo seis minutos después de iniciado el cuadro. Estudios de laboratorio con hemoglobina de 2.2 g/dL, hematocrito 6.2%, leucocitos 16,400/mm³, plaquetas de 35,000/mm³ y TP y TTP sin coagular, la gasometría arterial con pH 6.97, pCO₂ 32, pO₂ 82, bicarbonato 7.4, DB-24 y la radiografía de tórax mostró opacidad total del hemitórax izquierdo, se diagnosticó hemotórax. Se colocó sonda pleural obteniéndose material hemático en cantidad de 270 cc. Evolucionó inestable hemodinámicamente con sangrado activo por la sonda pleural, sitio de entrada de catéter venoso y hematuria, acidosis metabólica persistente (pH de 6.8), con pruebas de coagulación sin coagular. Se agrega manejo con crioprecipitados, plasma, factor VIII, vitamina K y ácido epsilon-aminoacaproico, además de infusión continua de dobutamina. Presentó para cardiorrespiratorio a las 14:30 horas del 5 de junio de 2005, que revirtió a los 15 minutos con maniobras habituales para presentar nuevo paro irreversible cinco minutos después.

Diagnósticos finales: Choque hipovolémico, coagulación intravascular diseminada, cirrosis hepática e insuficiencia hepática, hernia umbilical

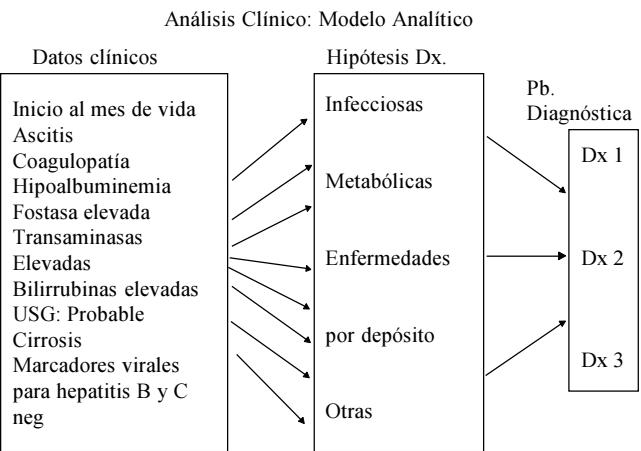
Análisis del caso

La paciente inició al mes de vida con los signos y síntomas, con falla para ganar peso, así como distensión abdominal secundaria a líquido de ascitis, los cuales si se utilizan como puntos pivote nos abre una extensa gama de diagnósticos diferenciales, por lo que tomando en cuenta los estudios de laboratorio y gabinete podemos integrar diagnóstico sindromático de insuficiencia hepática (*Figura 5*), tomando éste como punto pivote y realizando la evaluación de los signos, síntomas, estudios de laboratorio y gabinete, utilizando el método analítico, los diagnósticos diferenciales, a los que arribamos caben como



Eva KW. What every teacher needs to know about clinical reasoning. Medical Education 2004; 34: 98-106.

Figura 5. Correlación de los signos, síntomas y estudios con el diagnóstico sindromático.



Eva KW. What every teacher needs to know about clinical reasoning. Medical Education 2004; 34: 98-106.

Figura 6. Análisis de la presentación clínica con las hipótesis diagnósticas.

posibilidades las etiologías: infecciosa, metabólica o una enfermedad por depósito, y otras (*Figura 6*).

Realizamos una comparación con las posibilidades diagnósticas y la presentación clínica de nuestro paciente que se muestra en el *cuadro 1*.

Cuadro 1. Posibilidades diagnósticas de acuerdo con la presentación clínica y resultado de los estudios de nuestro paciente.

Causas infecciosas:	Causas metabólicas:	Enfermedad por depósito	Otras causas:
Herpes virus Parvovirus B 19 Echovirus y Coxsackie virus Adenovirus	Galactosemia Tirosinemia tipo 1 Hemocromatosis neonatal Hepatopatía mitocondrial	Déficit de α-1-antitripsina Síndrome de Zellweger Enfermedad de Niemann-Pick Enfermedad por depósito de glucógeno tipo IV	Linfohistiocitosis hemafoagacítica Lupus eritematoso neonatal Neuroblastoma hepática Síndrome de Bud-Chiari
Citomegalovirus	Déficit Δ ⁴ -3-oxoesteroides 5β-reductasa		
Virus de la hepatitis A,B y C Rubéola	Intolerancia hereditaria a la fructosa Enfermedad de Gaucher tipo 2		
Toxoplasmosis	Enfermedad de Wilson		

Análisis Clínico: Modelo Analítico

Datos clínicos

Inicio al mes de vida
Ascitis
Coagulopatía
Hipoalbuminemia
Fosfata elevada
Transaminasas
Discretamente
Elevadas
Bilirrubinas
Discretamente
Elevadas
USG: Probable
Cirrosis
Marcadores virales
para hepatitis B y C
Neg

Hipótesis Dx.

Infecciosas
Metabólicas
Enfermedades por depósito
Otras

Eva KW. What every teacher needs to know about clinical reasoning. Medical Education 2004; 34: 98-106.

Pb. Diagnóstica

- Metabólicas
 - Hemocromatosis neonatal
 - Déficit de Δ-3-oxoesteroide Reductasa
 - Enfermedad de Wilson

Figura 7. Diagnósticos etiológicos posibles en relación con la presentación clínica del paciente.

Diagnósticos diferenciales de falla hepática

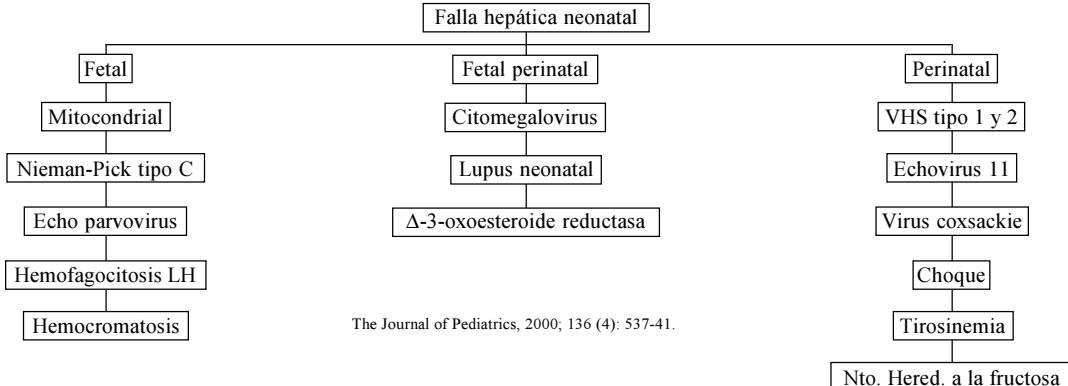


Figura 8. Correlación de los signos, síntomas y estudios con el diagnóstico sindromático.

Haciendo una correlación clínica con la presentación clínica de nuestro paciente, los diagnósticos diferenciales arriba anotados, se llega a la conclusión que se muestra en la figura 7.

De acuerdo con la presentación clínica de inicio en el periodo neonatal se pueden considerar los diagnósticos como se muestra en la figura 8.

Con base en lo anterior, se concluye que las dos posibilidades diagnósticas son:

1. Hemocromatosis neonatal.
2. Déficit de Δ⁴-3-Oxoesteroide 5β-reductasa.

Comentario del Servicio de Gastroenterología

Mayor M.C. Araceli Magaña García

En nuestra opinión, se trata de paciente femenino lactante menor, con datos clínicos, bioquímicos y radiológicos de cirrosis hepática e hipertensión portal.

La ascitis es un síntoma y signo que se presenta hasta en 80% de los casos, como manifestación inicial de hepatopatía.

tía crónica, por lo que la paracentesis abdominal para obtención de líquido para análisis citoquímico y bacteriológico, es de suma utilidad para orientar el diagnóstico etiológico.

La biopsia hepática es también útil en estos pacientes, la técnica a elegir se hace considerando las condiciones generales del paciente. La vía transyugular es una técnica segura en aquellos pacientes que tienen alteraciones de la coagulación y ascitis, ya que la presencia de estos contraindican la vía percutánea.

El acceso transyugular y la toma de la biopsia la realizan los Radiólogos Intervencionistas, bajo sedación y anestesia local, previa administración de plasma, vitamina K y antibióticos profilácticos. Los padres deben estar informados de los riesgos que el procedimiento implica.

Comentario de Anatomía-Patológico

Mayor M.C. Claudia Esther Rodríguez Montes

Se realizó la autopsia de un lactante menor del sexo femenino, la cual presentaba abdomen prominente debido a

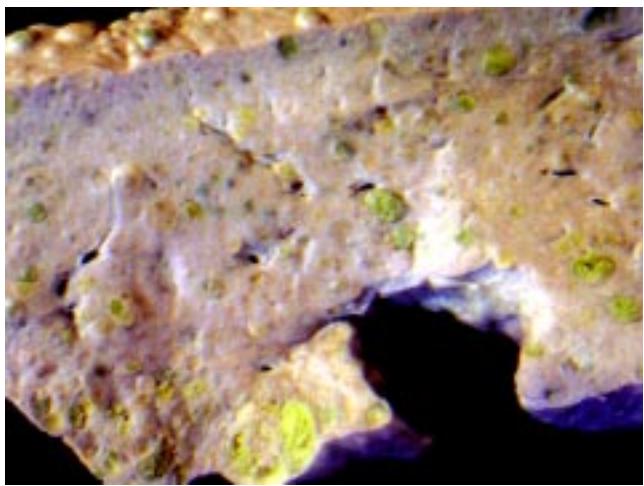


Figura 9. Corte de hígado el cual presenta superficie capsular nodular. En el parénquima con nódulos irregulares.

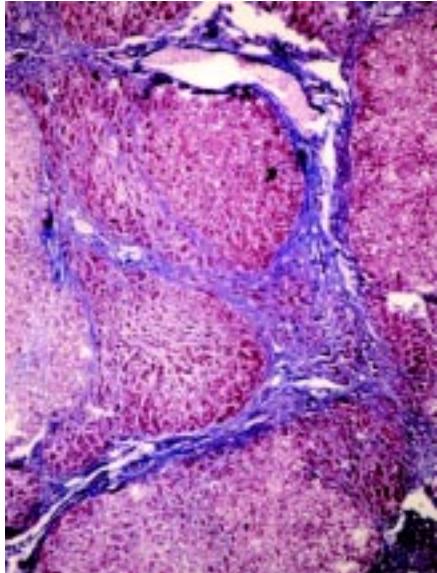


Figura 10. Tinción tricrómica de Masson que muestra bandas de fibrosis con nódulos de regeneración.

ascitis y hernia umbilical. La cavidad abdominal contenía 250 mL de líquido amarillo claro, el bazo aumentado de tamaño y peso (52 vs. 17 g) (*Figura 9*).

El hígado fue el órgano más afectado, disminuido en tamaño y peso (160 g vs. 200 g), de color amarillo verdoso, superficie multinodular y consistencia dura. Al corte con múltiples lesiones nodulares de color verde, de diámetros variables entre 0.2 a 0.5 cm, y bandas de tejido blanquecino. Vesícula biliar y vías biliares permeables, sin alteraciones evidentes (*Figura 10*).

Histológicamente el hígado presentaba pérdida total de la arquitectura hepática, con múltiples nódulos de regeneración sin venas centrales de diferentes tamaños rodeados por bandas fibrosas y zonas de necrosis. Hay esteatosis extensa macro y microvesicular, los hepatocitos presentan transformación pseudoacinar y en células gigantes. Presenta colestasis intracitoplásica, pero el pigmento que predomi-

nó fue el hierro, demostrado con la tinción de Perls, el cual se presentaba tanto en el estroma como en el interior de los hepatocitos, pericanalicular y en algunos macrófagos (*Figuras 11 y 12*). Se encontró hierro, además en las células epiteliales del páncreas, miocardio (*Figura 13*) y en pulmón.

El bazo presentó congestión acentuada y no se evidenció la presencia de hierro.

Se encontró además datos anatomopatológicos de choque caracterizados por, congestión multivisceral, riñón con necrosis tubular aguda, encefalopatía hipóxico-isquémica, hipopolipoidización de la corteza suprarrenal.

Los datos histopatológicos encontrados corresponden a cirrosis metabólica por hemocromatosis neonatal, la cual es un síndrome de origen desconocido caracterizado por cirrosis congénita o hepatitis fulminante, con depósitos de

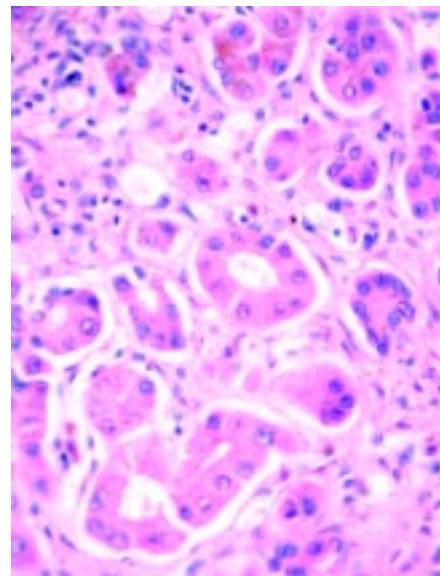


Figura 11. Corte histológico del hígado que muestra transformación pseudoacinar de los hepatocitos.

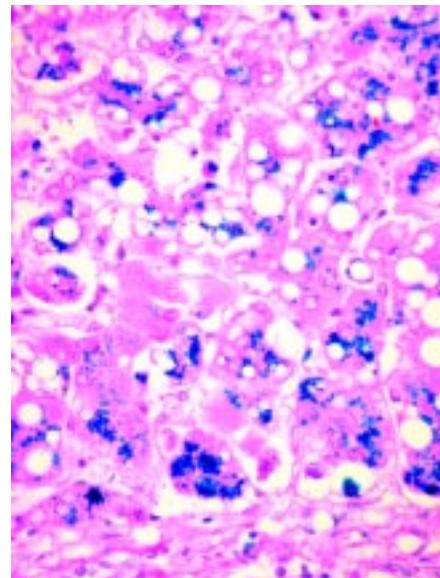


Figura 12. Corte histológico del hígado que muestra depósitos de hierro (azul) en el citoplasma de los hepatocitos. Tinción de Perls.

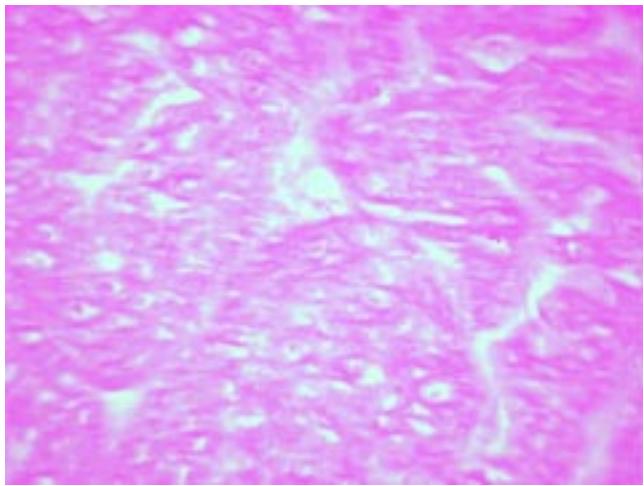


Figura 13. Corte histológico de miocardio que muestra hierro en las células miocárdicas. Tinción de Perls.

Cuadro 2.

Peso del factor	Variable
+15	Colesterol < 100 mg/dL
+15	Historia de ascitis
+13	BI > 6 mg/dL
+11	BI 3-6 mg/dL
+10	TP > 20 seg

Puntuación: 0-28 bajo riesgo (< 25% riesgo de morir en seis meses). 28-39 riesgo moderado (25-75% riesgo de muerte en seis meses). > 39 alto riesgo (> 75% riesgo de muerte en seis meses).

hierro extra e intrahepáticos, de curso agresivo y pobre pronóstico.

Clínicamente con insuficiencia hepatocelular severa con hipoalbuminemia, coagulopatía, fibrinógeno bajo, trombocitopenia, anemia, ascitis, hipoglicemia, acidosis láctica, con poca o sin elevación de transminasas.

El diagnóstico histopatológico caracterizado por fibrosis hepática difusa, transformación pseudoacinar y en células gigantes de los hepatocitos residuales, colestasis y siderosis acentuada hepática y extrahepática.

El pronóstico es fatal y el tratamiento es el trasplante hepático.

Comentario final

Mayor M.C. Rosa Ana González Martínez

El objetivo del comentario final será el de revisar los aspectos más importantes de la “cirrosis y la insuficiencia hepática crónica en los niños”.

La cirrosis es una enfermedad hepática crónica que representa el estadio final de virtualmente cualquier enfermedad hepática progresiva. De hecho, la cirrosis se puede instalar sobre el proceso hepático crónico y eventualmente obscurecer la naturaleza original del mismo. En 1977, la Organización Mundial de la Salud definió a la cirrosis como

la entidad clínica caracterizada por la fibrosis del tejido hepático con transformación de la arquitectura normal del hígado en una estructura anormal (formación de nódulos).¹ De hecho, la cirrosis es un estado patológico dinámico que involucra el daño hepatocelular representado por la necrosis, la reparación de dicho daño (fibrosis) y la consiguiente regeneración del tejido hepático (formación de nódulos).

Existen muy diversas maneras de clasificar a la cirrosis, y éstas se basan en diferentes aspectos, tales como: morfología macroscópica, histología, causa, y presentación clínica.²

La clasificación morfológica se basa en el aspecto macroscópico del hígado e incluye a la cirrosis: micronodular, macronodular y mixta. La cirrosis micronodular se caracteriza por la presencia de múltiples nódulos que prácticamente involucran a la totalidad del hígado, con un diámetro no mayor de 3 mm. Este tipo de cirrosis puede verse en casos de cirrosis por obstrucción de vías biliares o en casos de cirrosis posnecrótica. En la cirrosis macronodular, por otro lado, el tamaño de las nodulaciones va desde nódulos microscópicos hasta nódulos de 5 cm de diámetro, generalmente abarca ciertas áreas del hígado. Este tipo de cirrosis puede observarse en casos de enfermedad de Wilson, por ejemplo. En la práctica clínica, la clasificación morfológica es de poca utilidad puesto que ningún tipo de cirrosis es característica de alguna patología en especial, y en ocasiones la micronodular puede transformarse en macronodular o mixta.²

La clasificación histológica tiene su fundamento en el aspecto microscópico del área hepática más afectada por el proceso de fibrosis y regeneración. Por ejemplo, en la cirrosis posnecrótica, los puentes de fibrina se instalan entre los hepatocitos y los espacios periportales. En la cirrosis biliar, estos cambios predominan a nivel de los canalículos biliares. La cirrosis cardiaca muestra puentes de fibrina entre las venas centrolobulillares, y finalmente, en casos muy específicos, como la enfermedad de Wilson y la hemocromatosis, es muy característico encontrar pigmentaciones anormales en el tejido hepático. Esta clasificación, al igual que la morfológica, es de poca utilidad para el clínico puesto que ningún tipo histológico es característico, quizás solamente en fases iniciales del daño hepático terminal pueda verse una histología típica, pero ésta suele progresar y haber mezcla de varias de ellas.²

Quizá la mejor manera para el clínico de clasificar a la cirrosis sea por sus causas, puesto que así se puede abordar el estudio, tratamiento y pronóstico de los pacientes.²

Recordando que la cirrosis es un proceso dinámico, es posible reconocer las fases de esta progresión reconociendo el cuadro clínico que domina en cada paciente. Así, cuando la necrosis predomina sobre la fibrosis y la regeneración, los datos de falla hepatocelular son muy evidentes, como son, la insuficiencia para sintetizar proteínas con datos de ascitis y coagulopatía. La insuficiencia para sintetizar y excretar la bilis, con ictericia. Por otro lado, cuando son la fibrosis y la regeneración lo que predominan, el cuadro clínico evidente será el de una hipertensión portal con hiperesplenismo y várices esofágicas.²

En la práctica médica existe otra manera de referirse a la cirrosis, esto es, como compensada o descompensada. En el estado compensado el paciente puede estar totalmente asintomático, sin hallazgos importantes a la exploración física, y con solamente cambios muy sutiles en las pruebas de laboratorio. Este estado puede prolongarse por años, pero irremediablemente evoluciona a una fase descompensada y puede hacerlo de manera progresiva o bien, aparecer de manera súbita y abrupta, como en el caso del sangrado gastrointestinal alto secundario a la ruptura de várices esofágicas.²

La presentación clínica del paciente dependerá de la causa de la cirrosis y la rapidez de su progresión como se explicó anteriormente hablando de los estados compensados o latentes y los descompensados o activos.

Existe una gran variedad de síntomas y signos que no necesariamente se presentan todos juntos y ninguno, a excepción de uno de ellos, es característico en la edad pediátrica, y éste es, la falla para medrar (falla en el crecimiento).³

En los niños, la presentación clínica puede ser muy sutil con signos y síntomas muy inespecíficos como la desnutrición, falta de apetito, fatigabilidad, debilidad muscular, náuseas, vómitos, fiebre e ictericia; requiriendo de un alto índice de sospecha para su diagnóstico.

En la exploración física se pueden encontrar un hígado aumentado de tamaño o muy pequeño y nodular, el bazo puede ser palpable, puede haber circulación colateral evidente y ascitis. En casos avanzados es posible comenzar a ver signos de encefalopatía, situación que es sumamente difícil de reconocer en los neonatos y los lactantes menores por el nivel de desarrollo alcanzado.²

La coagulopatía es quizás una de las situaciones más aparatosas en los pacientes cirróticos y en general, tiene un origen multifactorial: falla en la síntesis proteica de factores de coagulación (I, II, V, VII, IX, X), trombocitopenia por el estado de hiperesplenismo, deficiencia de síntesis de plasminógeno, trombocitopatía, etc.

La evaluación diagnóstica tiene como finalidad establecer la causa del daño hepático, cuando esto es posible, así como el estadio en que se encuentra. Las pruebas diagnósticas incluyen serología viral, perfil inmunológico, tamiz metabólico en busca de errores innatos del metabolismo, perfil toxicológico, etc.

La ultrasonografía abdominal es un estudio muy útil puesto que sin invasión al paciente puede establecer el daño hepático y la presencia de líquido de ascitis, crecimiento de bazo, datos de hipertensión portal. Para los casos en que se sospecha atresia de vías biliares, los estudios de medicina nuclear y en ocasiones, la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica pueden ser muy útiles.

La biopsia hepática sigue siendo un estudio sumamente útil en el diagnóstico de muchas de las patologías, sin embargo, no existe consenso sobre cuál es el momento ideal para realizarla. Cada caso debe individualizarse en cuanto a indicaciones y contraindicaciones.

De los estudios de laboratorio, tales como las pruebas de funcionamiento hepático, las transaminasas y las bilirrubinas

tienen poco valor predictivo en el diagnóstico, sin embargo, aquellas que reflejan la capacidad de síntesis proteica del hígado pueden ser más útiles, como son la determinación de albúmina sérica y del tiempo de protrombina.

En cuanto al pronóstico de los pacientes afectados por cirrosis, en la literatura médica existen pocos estudios al respecto y la mayor parte de ellos no se aplican a la población pediátrica. Existe, sin embargo, una publicación relativamente reciente del Dr. Malatack y colaboradores,⁴ en la cual analizaron el valor predictivo de riesgo de muerte en 216 pacientes que estaban en espera de recibir un trasplante hepático. Eventualmente 55% de estos pacientes recibieron el órgano. 25% murieron en espera del mismo, y el resto seguían vivos al momento de la publicación en lista de espera. En total, analizaron 70 variables (clínicas y de laboratorio), de las cuales, obtuvieron que 23 tenían significado pronóstico. Posteriormente, de éstas, 23 desecharon algunas que daban información redundante (como el tiempo de protrombina y tromboplastina parcial prolongados) y otros que se alteraban fácilmente con estados patológicos concomitantes o con acciones terapéuticas variables, tales como el pH sanguíneo y la concentración de calcio sérico. Al final, cuatro variables fueron las de mayor peso pronóstico, se les otorgó un valor numérico y se obtuvieron curvas multiplicativas exponenciales de predicción del riesgo de muerte en los pacientes (*Cuadro 2*).

Finalmente, el tratamiento para virtualmente todos los pacientes con hepatopatías terminales es el trasplante hepático. A diferencia de los adultos, la mayoría de las indicaciones de trasplante en niños representan condiciones que no recurren en el hígado transplantado, lo que significa que su pronóstico a largo plazo, es muy bueno.⁵⁻⁷

La distribución por patologías de los pacientes que requieren trasplante hepático sigue un patrón bimodal basado en la edad. Así, en los neonatos y los lactantes, las indicaciones más frecuentes son la atresia de vías biliares y los desórdenes metabólicos como la tirosinemia y la hemocromatosis. En el otro extremo, la hepatitis fulminante y la cirrosis criptogénica son las principales indicaciones en los niños mayores y los adolescentes.⁸⁻¹⁰

En resumen, la cirrosis es la consecuencia potencial de múltiples desórdenes hepáticos agudos y crónicos. En la población pediátrica y en especial en la etapa de la lactancia se requiere de un alto índice de sospecha puesto que la presentación suele ser sutil y con datos sistémicos inespecíficos. Para su diagnóstico es necesario disponer de los apoyos diagnósticos necesarios. Asimismo, es imprescindible que en hospitales de tercer nivel se cuente con la posibilidad de la realización de trasplantes de hígado como terapia final de estos pacientes.

Conclusión

Tte. Cor. M.C. Mario Navarrete Arellano

Se trató de una paciente femenina de seis meses de edad con manifestaciones clínicas de insuficiencia hepática pro-

gresiva desde las primeras semanas de vida extrauterina, secundaria hemocromatosis neonatal, enfermedad de etiología y fisiopatología mal definidas.

En esta entidad clínica, el daño hepático sucede desde *in útero*, el pronóstico a corto plazo es la evolución a insuficiencia hepática terminal y muerte, a menos que se realice transplante hepático en los primeros seis meses de vida.

Por otra parte, es muy importante proporcionar consejo genético a los padres de los pacientes con hemocromatosis, ya que el índice de recurrencia en embarazos subsecuentes es muy alto, independientemente de que aún no está determinado el patrón genético.

Referencias

1. Eva KW. Whatever teacher needs to know about clinical reasoning. Medical Education 2004; 34: 98-106.

2. Vohra P, Haller C, Emre S, et al. Neonatal hemochromatosis: The importance of early recognition of liver failure. J Pediatr 2000; 136(4): 537-41.
3. Ridaura-Sanz C, Saltiger P. Recién nacido con síndrome de insuficiencia hepática. Gac Med Mex 2003; 139: 152-7.
4. Murria KF, Kowdley KV. Neonatal Hemochromatosis. Pediatrics 2001; 108: 960-4.
5. Anthony PP. The morphology of cirrhosis: definition, nomenclature, and classification. Bull WHO 1997; 55: 521-31.
6. Hardy S, Kleinman RS. Cirrhosis and chronic liver failure. En: Liver Disease in Children. Suchy F, Sokol RJ. (eds.) 2a Ed. 2001, p 89-94.
7. Sokol RJ. Anthropometric evaluation of children with chronic liver disease. Am J Clin Nutr 1999; 52: 203-8.
8. Malatack JJ, et al. Choosing a pediatric recipient for orthotopic liver transplantation. J Pediatr 1987; 111: 479-89.
9. Ryckman FC, Alonso MH. Liver transplantation in children. En: Liver Disease in Children. Suchy F, Sokol RJ. (eds.) 2a Ed. 2001, p 949-973.
10. Azzam RK, Alonso EM, Emerick KM, Whitington PF. Safety of percutaneous liver biopsy in infants less than three months old. J Pediatr Gastroenterol and Nutrition 2005; 41: 639-43.