

HOSPITAL NACIONAL "ENRIQUE CABRERA"

Fibrosis hepática congénita

Por los Dres.:

JORGE SAINZ BALLESTEROS*, AVELINO MENDIBUR MORODO**
y ALMA TORRES SILVA*

Sainz Ballesteros, J. y otros. *Fibrosis hepática congénita*. Rev Cub Ped 54: 5, 1982.

Se presentan 5 casos de fibrosis hepática congénita correspondientes al Hospital Pediátrico y al Hospital Maternoinfantil de Pinar del Río, que son estudiados en un periodo de 4 años. Se realiza un análisis de su patogenia, de sus principales aspectos clínicos y anatomopatológicos, macroscópicos y microscópicos, y se destaca la importancia de esta entidad para el pediatra, para el cirujano pediatra y para el anatomopatólogo. Se señalan sus principales asociaciones con otras malformaciones, tanto hepáticas como extrahepáticas.

INTRODUCCION

Es un trastorno congénito del hígado, que consiste en un aumento desproporcionado del tejido conjuntivo fibroso periportal, que se prolonga en forma de bandas que atraviesan el parénquima hepático. El parénquima queda disociado irregularmente, pero no se altera de forma sustancial la arquitectura lobulillar, diferencia hística fundamental con la cirrosis hepática.¹

La fibrosis hepática congénita se asocia a otras anomalías, tanto hepáticas como extrahepáticas. Entre estas anomalías tenemos la dilatación congénita de las vías biliares intrahepáticas; los hamartomas biliares, las anomalías de la vesícula biliar; los riñones poliquísticos; los riñones esponjosos o enfermedad de Cachi-Ricci; la microlitiasis alveolar; los tumores del tercer ventrículo, etcétera.

La base congénita de la fibrosis hepática es indudable; no obstante, debido a que esta entidad se ha estudiado muy poco desde el punto de vista genético, es imposible definir por el momento su mecanismo de transmisión, aunque la mayoría de los autores se inclinan a considerarlo de tipo recesivo autosómico.

* Especialista de I grado en anatomía patológica. Hospital Nacional "Enrique Cabrera". Ciudad de La Habana.

** Especialista de I grado en Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Provincial de Pinar del Río.

La hipertensión portal que se produce en los casos de fibrosis hepática congénita que llegan a la edad juvenil, se debe principalmente a la disminución en número y calibre de las ramificaciones venosas de la porta, que se encuentran en las zonas fibrosas; por tanto, en esta entidad, el bloqueo es presinusoidal.

Esta entidad se diagnostica en la edad infantil o juvenil, raramente en el período neonatal; los síntomas más importantes se deben a la hipertensión portal, tales como la circulación colateral, la hemorragia gastrointestinal, la esplenomegalia, etcétera.

En el período neonatal, no se desarrolla el cuadro de hipertensión portal, por lo que se hace muy difícil el diagnóstico, aunque es posible detectar algunas anomalías asociadas, sobre todo los riñones poliquísticos.

En cuatro de nuestros pacientes los hallazgos fueron en autopsia en el período neonatal; el quinto, falleció a la edad de un año.

MATERIAL Y METODO

Se extrae de los archivos las historias clínicas de los pacientes fallecidos en el Hospital Pediátrico de Pinar del Río en un período de 4 años se incluyen las de los pacientes del Hospital Materno.

Se revisan las historias clínicas, y se precisan: el sexo, la raza y edad. En los protocolos de necropsia se determinan aquellas afecciones asociadas a la fibrosis hepática congénita.

RESULTADOS

Los resultados se muestran en los cuadros I, II y III.

El cuadro microscópico observado en el hígado fue similar al descrito en la literatura, fibrosis de espacios portas con dilatación de conductos biliares con conservación de la arquitectura lobulillar (figura 1).

Enfermedades renales, intrahepáticas y extrahepáticas asociadas a la fibrosis hepática congénita:

Renales

- A. Riñones esponjosos
- B. Riñón poliquístico

Intrahepáticas

- A. Hamartomas biliares
- B. Esteatosis hepática

CUADRO I

AGRUPACION POR EDAD

Edad (días)	No. de casos
5	1
4	1
3	1
7	1
1 año	1

CUADRO II

AGRUPACION POR SEXO

Sexo	No. de casos
Masculino	3
Femenino	2

CUADRO III

AGRUPACION POR RAZA

Raza	No. de casos
Blanca	4
Negra	1

Extrahepáticas

- A. Hemorragia pulmonar bilateral
- B. Hipoplasia pulmonar
- C. Comunicación interauricular
- D. Comunicación interventricular

Además de las afecciones asociadas que se relacionaron anteriormente, se observó en un paciente, marcada dilatación de túbulos renales corticales con glomérulos normales (figura 2).



Figura 1.

Fibrosis de espacios porta con dilatación de conductos biliares. Conservación de la arquitectura lobulillar. Oc: 10-Obj: 20-coloración: H y E.

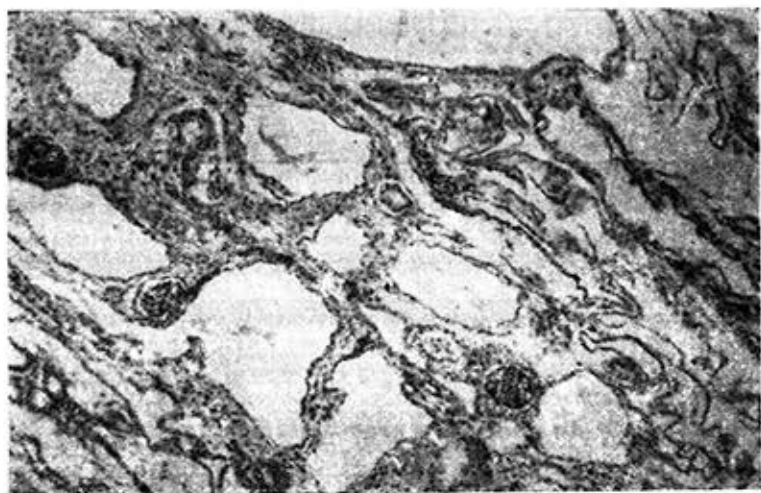


Figura 2.

Zona capsular de corteza renal. Riñones esponjosos con dilataciones tubulares. Oc: 10-Obj: 20-colaboración: H y E.

DISCUSION

La primera manifestación de la fibrosis hepática congénita suele ser consecutiva a la existencia de hipertensión portal.¹ En nuestros pacientes, debido al poco tiempo de supervivencia, no se desarrolló esta hipertensión y el diagnóstico de todos ellos fue *post mortem*.

La fibrosis hepática congénita puede ir acompañada de riñones normales, de riñones poliquísticos o de riñones esponjosos.^{2,3} Actualmente los riñones esponjosos se clasifican como una variedad de riñón poliquístico. La forma de riñón esponjoso como variedad del poliquístico es considerada por muchos autores como la asociación más frecuente de la fibrosis hepática congénita; 4 de nuestros pacientes tenían esta asociación y en el quinto, estaba asociado a la variedad III de riñón poliquístico.

En la fibrosis hepática congénita la superficie externa del hígado puede ser lisa o de gránulos finos, semejando en esta última variedad a la cirrosis micronodular. Generalmente esta fibrosis va acompañada en los espacios portas de hamartomas de conductos biliares, que no llegan a tener gran tamaño, y que contienen bilis en su interior. Estos hamartomas o dilataciones de conductos biliares no llegan a tener el tamaño de los quistes del hígado poliquístico.⁴ Nuestros 5 pacientes tuvieron en los espacios porta, la presencia de estos hamartomas.

El diagnóstico diferencial de la fibrosis hepática congénita es importante. El principal diagnóstico diferencial es con la cirrosis hepática;⁵ en esta última entidad, se produce una marcada alteración de la arquitectura lobulillar, con daño celular grave y con nódulos de regeneración, alteraciones que no se observan en la fibrosis hepática congénita. Otra entidad que hay que diferenciar es la enfermedad poliquística del hígado, pero los quistes en esta afección son más grandes que en la fibrosis hepática congénita. Otro diagnóstico diferencial es con la enfermedad de Wilson, pero esta última tiene alteraciones de los núcleos lenticulares del cerebro y además las alteraciones hepáticas son del tipo cirrótico.

CONCLUSIONES

1. Se hace una breve revisión de una entidad poco frecuente, como es la fibrosis hepática congénita.
2. Se presentan 5 casos de pacientes con esta entidad; 4 de ellos fallecidos en el período neonatal; y uno, con un año de edad.
3. Todos los pacientes presentaban malformaciones renales asociadas: 4 de ellos a riñones esponjosos y uno a riñón poliquístico, variedad III. Se concluye que la asociación con los riñones es la más frecuente de esta entidad, lo que, coincide con lo informado en la literatura médica.

4. Todos los pacientes presentaban hamartomas de conductos biliares rodeados de la fibrosis congénita en los espacios porta.
5. Se establecen los diagnósticos diferenciales de la entidad y se hace hincapié, ante todo, en la cirrosis hepática.

SUMMARY

Sainz Ballesteros, J. et al. *Congenital hepatic fibrosis*. Rev Cub Ped 54: 5, 1982.

In this paper are presented five cases of congenital hepatic fibrosis corresponding to the Pediatric Hospital and to the Maternal and Infantile Hospital, Pinar del Río, that have been studied during four years. An analysis of its pathogeny and its macroscopic and microscopic main clinical and anatomopathologic aspects is performed, and this entity importance for the pediatrician, surgical pediatrician and for the anatomopathologist is stressed. Main associations with other malformations, either hepatics or extrahepatics are pointed out.

RÉSUMÉ

Sainz Ballesteros, J. et al. *Congenital hepatic fibrosis*. Rev Cub Ped 54: 5, 1982.

A propos de cinq cas de fibrose hépatique congénitale correspondant à l'Hôpital Pédiatrique et à l'Hôpital Materno-Infantile de Pinar del Río, étudiés au cours d'une période de quatre années, les auteurs font une analyse de la pathogenèse, des principaux aspects cliniques et anatomopathologiques, macroscopiques et microscopiques, et ils soulignent l'importance de cette entité pour le pédiatre, pour le chirurgien pédiatrique et pour l'anatomopathologiste. Ils signalent ses principales associations avec d'autres malformations, aussi bien hépatiques qu'extrahépatiques.

РЕЗЮМЕ

Сайнз Балестерес, Х и соавт. Врожденный фиброз печени.
Rev Cub Ped 54: 5, 1982.

На протяжении 4-х лет проводится изучение больных, страдающих фиброзом печени и которые находились на лечении в детской больнице и в родильном доме провинции Пинар дель Рио. Проводится анализ их патогенеза, основных клинических аспектов, анатомо-патологических макро и микроскопических аспектов, а также указывается важность этого заболевания для педиатров, для детских хирургов и для анатомопатологов. Также указываются основные ассоциации с другими новообразованиями как гепатичными, так и внегепатичными.

BIBLIOGRAFIA

1. *Jiménez Díaz, C.* Fibrosis hepática infantil con quistes renales. Beletín Inst. Med. R. Univ. 17: 127, 1964.
2. *McMahon, H. E.* Congenital anomalies of the liver. Am J Path 5: 499, 1929.
3. *Aballi, Torroella y Borrajero:* Fibrosis congénita del hígado y enfermedad poliquística. Rev Cubana de Pediatría 29: 505, 1954.
4. *Hardin, C. A.* Congenital hepatic fibrosis. Arch Surg 91: 864, 1965.
5. *Mccarthy et al.* Congenital hepatic fibrosis. Gastroenterology 49: 27, 1965.

Recibido: 29 de Julio de 1981.

Aprobado: 12 de diciembre de 1981.

Dr. *Jorge Sainz Ballesteros*
Hospital "Enrique Cabrera"
Calzada de Aldabó
Altahabana.