

INSTITUTO DE GÁSTRÓENTEROLOGÍA

## La laparoscopia en la enfermedad de Wilson

Por los Dres:

CARLOS CASTAÑEDA GUILLOT\* y TRINI FRAGOSO ARBELO\*\*

Castañeda Guillot, C.; T. Fragoso Arbelo. *La laparoscopia en la enfermedad de Wilson*. Rev Cub Ped 56: 2, 1984.

Se exponen las características macroscópicas del hígado explorado por laparoscopia en el niño con el diagnóstico de enfermedad de Wilson, las cuales corresponden en 4 con esteatosis hepática, en 3 compatible con hepatitis crónica activa (HCA), y en uno con cirrosis hepática del tipo posnecrótica. La esteatosis hepática se caracterizó por una hepatomegalia, de color naranja o rojo pálido con tinte naranja, superficie lisa, borde romo y consistencia normal, sin esplenomegalia ni otros signos de hipertensión portal. El aspecto de las exploraciones concluidas como hepatitis crónica activa son de un hígado con moderado tamaño, de color rojo pálido con cierto tinte naranja (cuando se consideró la positividad de asociación con esteatosis), superficie con ligeras ondulaciones o depresiones cicatrizales, borde fino y consistencia aumentada, con el bazo de tamaño normal. Al correlacionar los resultados del aspecto del hígado por la laparoscopia con su examen histopatológico en los pacientes considerados con esteatosis hepática, se observó que en todos existía la misma con severa o moderada intensidad; sin embargo, en los concluidos como HCA también presentaban esteatosis hepática asociada con fibrosis. Se señala que este estudio es la primera descripción por laparoscopia de los distintos estadios de la afectación del hígado en dicha enfermedad; se hace énfasis en la importancia de la orientación diagnóstica de las formas hepáticas puras en el niño adolescente ante los aspectos descritos para pesquisar la enfermedad de Wilson.

### INTRODUCCION

La enfermedad de Wilson (degeneración hepatolenticular) es una afección genética poco frecuente de carácter autosómico recesivo, debido a un trastorno del metabolismo del cobre, que se produce por un acúmulo de dicho metal en varios órganos, principalmente en el hígado, sistema nervioso central, córnea, riñones y hematíes.<sup>1-7</sup>

\* Especialista de I grado en gastroenterología. Jefe del departamento de pediatría. Instituto de Gastroenterología.

\*\* Especialista de I grado en gastroenterología. Instituto de Gastroenterología.

La enfermedad se caracteriza por el polimorfismo de sus manifestaciones clínicas, sin embargo, en la infancia se presenta habitualmente como una enfermedad hepática y no se manifiestan los síntomas producidos por otros órganos.<sup>1,3,8-10</sup> Los niños estudiados han sido diagnosticados en la sección de pediatría del Instituto de Gastroenterología en los últimos ocho años, y el análisis retrospectivo de las laparoscopias realizadas nos permite presentar las principales características del hígado en dicha enfermedad.

#### MATERIAL Y METODOS

Se revisaron las laparoscopias realizadas a los niños diagnosticados como con enfermedad de Wilson, y correspondieron 5 al sexo masculino y 3 al femenino, en edad entre 5 y 14 años.

Para establecer dicho criterio diagnóstico debían reunir los siguientes indicadores: la dosificación de ceruloplasmina disminuida asociada con cobre en sangre bajo, alteraciones en las pruebas de funcionamiento hepático (alanina y aspartato de aminotransferasas, timol, electroforesis de proteínas y tiempo de protrombina); estudio histopatológico de tejido hepático obtenido por biopsia con aguja de Menghini que presenta esteatosis hepática asociada o no con fibrosis y coloración con ácido rubiánico (método de Uzman)<sup>11</sup> que demostraba acúmulo de cobre en las células hepáticas.

La laparoscopia se realizó mediante la técnica establecida por el profesor *Llanio*:<sup>12</sup> el paciente debe estar en ayunas de 6 horas, con una preparación de un enema evacuante la noche anterior y otro previo a la prueba: se realiza sedación con diacepán EV a dosis de 0,5 mg/kg de peso en los niños menores de 10 años.

Se utilizó laparoscopio de 6 mm de diámetro en los niños con menos de 8 años de edad y de 10 mm en los niños mayores de esta edad y adolescentes, ambos con iluminación de fibra óptica y visión oblicua de 130°.

Con la laparoscopia se precisaron las características de tamaño, color, superficie, borde y consistencia del hígado; además, el aspecto de la vesícula, el bazo y la existencia de signos de hipertensión portal (aumento de la vascularización en el ligamento redondo, epiplón y peritoneo parietal, asociándolos con la presencia de esplenomegalia.

#### RESULTADOS

El sexo y la edad de los 8 niños estudiados, en el momento de realizarle la laparoscopia, se muestran en el cuadro.

Los resultados obtenidos en el diagnóstico laparoscópico se interpretaron como esteatosis hepática en 4; en 3 como hepatitis crónica activa (HCA) y una como cirrosis hepática posnecrótica (cuadro).

## CUADRO

Pacientes	Edad en años	Sexo	Conclusión laparoscópica
1	14	F	Cirrosis hepática
2	12	M	Hepatitis crónica activa
3	10	M	Hepatitis crónica activa
4	11	M	Esteatosis hepática
5	12	F	Esteatosis hepática
6	6½	F	Esteatosis hepática
7	7½	M	Hepatitis crónica activa
8	5½	M	Esteatosis hepática

Los 4 pacientes considerados como esteatosis hepática presentaban el hígado aumentado de tamaño, en grado variable; de color naranja o rojo con tinte naranja; superficie lisa a excepción de un caso con tendencia a formar nódulos de gran tamaño; borde romo y consistencia normal, sin esplenomegalia ni otros signos de hipertensión portal. En todos se comprobó, en el examen histopatológico, la esteatosis de severa a moderada intensidad.

El aspecto de la laparoscopia en los tres niños concluidos como HCA, era de un hígado con moderado aumento de tamaño, de color rojo pálido, con cierto tinte naranja en dos, en los cuales se consideró una esteatosis asociada, superficie con ligeras ondulaciones o depresiones cicatrizales, borde fino y consistencia aumentada. Todos tenían el bazo de tamaño normal, ausencia de circulación colateral en la cavidad abdominal y de ascitis. En este grupo los hallazgos de la biopsia hepática correspondieron a una esteatosis hepática con fibrosis asociada o sin ésta, sin otros elementos anatomopatológicos de HCA.

Sólo en uno se encontró cirrosis hepática con las características del tipo posnecrótico.

### DISCUSION

Hasta el presente, en las revisiones y publicaciones de la enfermedad de Wilson, y en el niño en particular, no hemos hallado ningún informe acerca de las características macroscópicas del hígado referidas por laparoscopia, por lo que consideramos de interés la presente comunicación al describir las distintas formas de presentación del daño hepático como manifestación primaria en la enfermedad, y llamar la atención acerca

de las mismas en el diagnóstico diferencial con otras afecciones hepáticas que se presentan con rasgos similares, tales como una esteatosis hepática, una hepatitis crónica activa, un hígado con fibrosis o una cirrosis hepática de tipo posnecrótica.

Consideramos de gran valor el aspecto descrito del color naranja en una hepatomegalia de variado tamaño con superficie lisa u ondulada hallada en la enfermedad de Wilson y concluida como esteatosis hepática, la cual consideramos como una manifestación de los estadios precirróticos de dicha enfermedad, por lo que resulta importante considerar la misma para su diagnóstico precoz y poder iniciar oportunamente el tratamiento que evite su evolución progresiva antes de que se instale una cirrosis hepática. Esta descripción nos obliga a descartar sistemáticamente la enfermedad de Wilson en presencia de una esteatosis hepática, pues sabemos por los hallazgos histopatológicos, que se caracteriza en su curso por una esteatosis con diferentes grados de fibrosis. En las células hepáticas existen vacuolas de grasa, que es el elemento que determina el color naranja ya referido.

Los estudios de *Goldfischer y Sternli*<sup>13</sup> en relación con la progresión de la enfermedad, permitieron a dichos autores establecer tres patrones de distribución intracelular del cobre, presentando uno de ellos, principalmente metamorfosis grasa, con alteraciones mitocondriales, sin fibrosis, ni necrosis y con una marcada elevación de los niveles de cobre hepático, con una distribución difusa del metal en el citoplasma sin preferencia por organelos en pacientes jóvenes, todo lo cual reafirma nuestros hallazgos de esteatosis hepática por laparoscopia en niños con enfermedad de Wilson.

Nuestras observaciones coinciden con la descripción de *Alagille y Odievre*,<sup>1,8</sup> acerca de la afectación del hígado en la enfermedad de Wilson y su forma clínica de presentación en la edad pediátrica, pues los mismos informan que se puede presentar como una cirrosis o una HCA.

En la infancia resulta de gran interés realizar el diagnóstico antes de que aparezcan los signos clínicos, en especial los neurológicos, de lo que se desprende la importancia que debe darse a la interpretación de las características del hígado en la laparoscopia ante las afecciones referidas, que nos obligan a la búsqueda sistemática de esta enfermedad de almacenamiento o a su diagnóstico diferencial.

La enfermedad de Wilson debe siempre considerarse cuando se hace un diagnóstico de HCA,<sup>10</sup> además es obligado considerarla entre las enfermedades crónicas del hígado, pues la mitad de estos pacientes en la infancia y en la adolescencia se presentan con una historia anterior de enfermedad hepática, principalmente un episodio agudo icterico, que fue considerado como un episodio agudo viral banal.

La laparoscopia constituye un elemento que por sus hallazgos nos permitirá orientar un diagnóstico en la fase inicial de la enfermedad y el consiguiente tratamiento que nos brindará una mayor esperanza de vida y un pronóstico menos sombrío en la enfermedad de Wilson.

## SUMMARY

Castañeda Guillot, C.; T. Fragoso Arbelo. *Laparoscopy in Wilson's disease*. Rev Cub Ped 56: 2, 1984.

Macroscopic characteristics of the liver explored by laparoscopy in the child with diagnosis of Wilson's disease are exposed. In four such characteristics are corresponded with hepatic steatosis; in three are compatible with active chronic hepatitis (ACH); and in one with postnecrotic hepatic cirrhosis. Hepatic steatosis was characterized by hepatomegalia orange or pale red with orangeshade color, smooth surface, blunt edge and normal consistency, without splenomegalia or other signs of portal hypertension. Aspect of explorations determined as active chronic hepatitis showed a moderate enlarged liver, pale red coloured with certain orange shade (when positiveness of steatosis association was considered), slight waves or cicatricial depression, thin edge, and increased consistency, with normal spleen size. When correlating results of the aspect of the liver by laparoscopy to its histopathologic examination in patients considered undergoing hepatic steatosis, it was observed that in all of them such disease occurred with severe or moderate intensity; however, in cases determined as ACH, hepatic steatosis associated with fibrosis was also present. It is pointed out that this study constitutes first description by laparoscopy of different states of liver affection in such disease. Importance of diagnostic orientation of pure hepatic forms in the adolescent in front of aspects described for searching Wilson's disease is emphasized.

## RÉSUMÉ

Castañeda Guillot, C.; Fragoso Arbelo. *La coelioscopie dans la maladie de Wilson's*. Rev Cub Ped 56: 2, 1984.

Les auteurs exposent les caractéristiques macroscopiques du foie exploré par coelioscopie, chez l'enfant ayant le diagnostic de maladie de Wilson, lesquelles correspondent: chez 4, à stéatose hépatique; chez 3, à hépatite chronique active (HCA); et chez un, à cirrhose hépatique du type post-nécrotique. La stéatose hépatique s'est caractérisée par une hépatomégalie, couleur orange ou rouge clair à teint orange, à surface plate, aux bords émoussés et à consistance normale, sans splénomégalie ni d'autres signes d'hypertension portale. L'aspect des explorations conclues comme hépatite chronique active a été d'un foie avec une augmentation modérée du volume, à couleur rouge clair avec un certain teint orange (lorsqu'on a considéré la positivité de l'association avec la stéatose), à surface avec des ondulations ou des dépressions cicatricielles légères, aux bords fins et à consistance augmentée, avec une rate à volume normal. Lors d'établir la corrélation entre les résultats de l'aspect du foie par la coelioscopie et l'examen histopathologique chez les patients considérés avec stéatose hépatique, il a été observé que c'était la même chez tous, avec intensité sévère ou modérée; cependant, les patients avec HCA présentaient aussi une stéatose hépatique associée à une fibrose. Cette étude constitue la première description par coelioscopie des différents stades de l'atteinte du foie dans cette maladie; il est souligné l'importance de l'orientation diagnostique des formes hépatiques pures chez l'enfant adolescent face aux aspects décrits pour le dépistage de la maladie de Wilson.



## BIBLIOGRAFIA

1. *Alagille, D.; M. Odievre*: Liver and biliary tract disease in children. New York, Wiley Flammarion, 1979. P. 228.
2. *Levy, C. M. et al.*: Diseases of the liver and Biliary Tract. Standardization of nomenclature diagnostic criteria, and diagnostic methodology. Washington. Fogarty International Center Proceedings No. 22, DHEW publication, 1976. P. 71.
3. *Tarlow, M. J.*: Metabolic liver disease (Wilson's disease). En: Chandra, R. K. The liver and biliary system in infants and children. London, Churchill Living Stone, 1979. P. 206.
4. *Sherlock, S.*: Hepatolenticular degeneration (Wilson's disease). In. Diseases of the liver and biliary system. Fifth edition, Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1975. P. 477.
5. *Sánchez, A. et al.*: Enfermedad de Wilson. Parte primera. Rev Esp Enferm Apar Dig 62: 68, 1982.
6. *Sánchez, A. et al.*: Enfermedad de Wilson. Parte segunda. Rev Esp Enferm Apar Dig 62: 142, 1982.
7. *Sternlieb, I.*: Diagnosis of Wilson's diseases. Gastroenterology 74: 787, 1978
8. *Odievre, M. et al.*: Les formes hépatiques pures de la maladie de Wilson chez l'enfant. A propos de la observations Arch Fr Peliatr 31: 215, 1974.
9. *Slovis, T. L. et al.*: The varied. manifestations of Wilson's disease. J Pediatr 78 578, 1971.
10. *Sternlieb, I.; Scheinberg*: Chronic hepatitis as a first manifestations of Wilson's disease. Am Intern Med 76: 59, 1972.
11. *Uzman, L. L.*: Histochemical localization of copper with rubeanic acid. Lab Invest 5: 299, 1956.
12. *Llanio, R.*: La laparoscopia. Estudio del método y su aplicación en el diagnóstico de las enfermedades abdomino-pelvianas. Med Lat Hab 28: 3, 1959.
13. *Goldfischer, M. D.; M. D. Sternlier*: Change in the distribution of hepatic copper in relation to the progression in Wilson's disease. Am J Pathol 52: 883, 1968.

Recibido: 7 de julio de 1983.

Aprobado: 26 de agosto de 1983.

Dr. *Carlos Castañeda*  
Instituto de Gastroenterología  
Calle 25 No. 503  
Vedado, Ciudad de La Habana.