

Hepatoesplenomegalia de origen desconocido.

Estudio de 63 casos

NORBERTO SOTELO-CRUZ*

Se revisaron 63 casos clínicos de pacientes con hepatoesplenomegalia admitidos en el servicio de medicina interna del hospital infantil del Estado de Sonora en un período de diez años. No hubo predominio de sexo, el grupo de edad más numeroso fue de lactantes y preescolares, el estado de nutrición era normal en más del 80 por ciento de los pacientes. El tiempo de hospitalización para estudios fue menor de 15 días en más de la mitad de los casos, los signos y síntomas agregados que predominaron fueron palidez, fiebre, adenomegalia. Los parámetros de laboratorio y gabinete básicos (biometría hemática, examen de orina, química sanguínea, intradermoreacción, monotest, antiestreptolisinas, anticuerpos-anti-rubeola, citomegalovirus, VDRL, Sabin y Feldman, radiografía de tórax, abdomen y senos nasales) permitieron el diagnóstico en 26 niños (41.2 %). La biopsia hepática por punción fue útil para diagnóstico en 19 de 21 pacientes. En los diagnósticos finales establecidos predominaron los procesos infecciosos, seguidos de neoplasias, trastornos metabólicos, hepatopatías de origen no determinado, hematológicos y congestivos. En este escrito pretendemos dar a conocer la experiencia del servicio de medicina interna en un hospital pediátrico de provincia con la idea de que pueda ser valorado y mejorado por médicos de otras instituciones de segundo nivel de atención con condiciones de trabajo similares a la nuestra.

CLAVES: Hepatoesplenomegalia en niños.

SUMMARY

We have reviewed sixty three cases of patients with hepatoesplenomegaly admitted at the internal medicine service at the Hospital Infantil del Estado de Sonora over a period of the ten years. We didn't found differences in the number of male and female children. The larger groups were from 1 month to 6 years old age. The nutrition status were normal in more of 80 % of the patients. The time that children spent at the hospital for diagnosis was less than 15 days in more than half of the cases. The symptoms predominating and clinical features were paleness fever and adenomegalies. Basic laboratorial and other studies were made in a initial period, phase I (CBC, urinalysis serum, urea serum creatinine, serum glutamic oxalacetic and piruvic transaminases, and coccidioidine skin test, monotest, ASI, cytomegalovirus and rubella antibodies, Sabin-Feldman test, VDRL and chest, abdominal and paranasal sinus x-Ray) we reached a definitive diagnosis with this laboratory methods in 41.2 % of the cases. A percutaneous hepatic biopsy was a rewarding accurate diagnostic procedure in 19 of 21 patients. The diagnosis that we established in general groups were: infections diseases, oncologic disease, metabolic disturbances, primary unknown hepatic disease, hematologic disorders and congestive diseases. In this letter we want to show our experience in a second level pediatric hospital in a mexican province so that this work can be reviewed by other Physicians and they can offer a better attention for this patients.

KEY WORDS: Hepatoesplenomegaly in children.

* Servicio de Medicina Interna. Hospital Infantil de Sonora.

Introducción

La activación y respuesta del sistema reticuloendotelial en el niño menor de cuatro años es un evento frecuente, los factores condicionantes son de diversa índole, la mayoría de las veces como consecuencia de un proceso infeccioso.^{1,3} Este hecho pareciera explicar en buena medida la presencia del crecimiento anormal de hígado y bazo en el paciente pediátrico, sin embargo, no siempre es factible establecer esta relación, ya que en muchas ocasiones el cortejo sintomático no es suficiente para explicar la visceromegalia y otras veces porque la detección de la misma se hace de manera casual en la exploración física.

El estudio del paciente debe llevarse a efecto de manera ordenada, considerando la historia clínica, los signos y síntomas agregados y tomando en cuenta los grupos de enfermedades más frecuentemente relacionados con hepatosplenomegalia, tales como infecciosas, neoplásicas, metabólicas, hematológicas, hepatopatías, collagenopatías y congestivas, para poder realizar los parámetros de laboratorio, gabinete e histológicos y pruebas especiales prudentes.

Material y métodos

Se revisaron de manera retrospectiva 63 expedientes clínicos de pacientes con hepatosplenomegalia admitidos para estudio en el servicio de medicina interna en un período de diez años (1980-1990). Analizándose los siguientes parámetros: edad, sexo, estado de nutrición, tiempo de evolución previo a su admisión; tiempo de hospitalización, signos y síntomas acompañantes, estudios de laboratorio, gabinete, histológicos y diagnósticos establecidos.

Resultados

Encontramos que no existió predominio significativo en el sexo teniendo 34 varones (53.9 %) y 29 mujeres (46.1 %). El grupo de edad más numeroso fue el de lactantes de un mes a dos años (38), constituyendo 60.4 por ciento del total. Los preescolares entre dos y seis años fueron 15 (23.8 %); el grupo menor estuvo integrado por escolares y adolescentes con seis y cuatro pacientes respectivamente.

En cincuenta niños hubo aumento de tamaño de hígado y bazo (79.5 %), en diez únicamente estaba crecido el hígado y en tres (4.7 %) solamente presentaban esplenomegalia.

La relación peso-talla fue normal en cincuenta y tres niños (84.1 %), en (15.9 %) hubo desnutrición de segundo grado. El tiempo de inicio de los síntomas en los pacientes, antes de su admisión, en cuarenta y tres (68.3 %) era menor de un mes y fue de catorce días en treinta y uno (49.2 %).

La estancia en el servicio fue menor de dos semanas, en cuarenta y tres niños (68.4 %), egresando 26, antes de 10 días, diez y siete (26.9 %) requirieron hasta un mes para que se estableciera diagnóstico.

Los signos y síntomas agregados predominantes fueron palidez, fiebre y crecimiento ganglionar (Cuadro I). De los 63 pacientes, doce (19 %) fueron detectados con crecimiento anormal de hígado y bazo al ser revisados en la consulta externa de pediatría cuando acudían a control.

Cuadro I

Hepatosplenomegalia en el niño. Estudio de 63 pacientes

Signo y síntomas	Signos y síntomas agregados	
	Nº casos	%
Palidez de piel	44	69.8
Fiebre	38	60.3
Crecimiento ganglionar	19	30.1
Vómito	16	25.3
Ictericia	9	14.2
Otros*	6	9.5

* Equimosis - Petequias	1
Dolor abdominal	1
Opacidad corneal	1
Exantema	1
Red venosa	2

Se practicaron estudios de laboratorio, gabinete e histológicos, dividiéndose en tres fases (I, II y III), en la fase I se incluyeron: biometría hemática, examen de orina, coproparasitoscópico, química sanguínea completa, pruebas de función hepática, frotis de sangre periférica, monostest, pruebas de PPD-coccidioidina, antiestreptolisinas, Factor AR, proteínas C reactiva, Coombs, VDRL, cloruro férrico en orina, anticuerpos anti-citomegalovirus, anti-rubeola y Sabin-Feldman, radiografías de tórax Postero-anterior, abdomen y senos paranasales). Los estudios realizados con menor frecuencia fueron VDRL, cloruro férrico en orina, anticuerpos anti-citomegalovirus, antirubeola y Sabin-Feldman. (Cuadro II).

En un segundo período (Fase II) se efectuaron cultivos (faringe, sangre, orina y materia fecal), pruebas

Cuadro II

Estudios de laboratorio y gabinete en 63 pacientes con hepatoesplenomegalia		
Fase 1		
Estudios de laboratorio	Nº casos	
Biometría hemática, EGO, CPS	63	
Química sanguínea (glucosa, urea, creatinina, electrolitos)	63	
PFH (bilirrubinas, TGO, TGP, FA)	63	
Frotis de sangre periférica	58	
Monotest	55	
PPD - Coccidioidina	47	
AELO, PCR, Factor AR, Coombs	31	
V.D.R.L.	25	
Cloruro férrico en orina	11	
Anticuerpos anti - citomegalovirus	9	
Sabin y Feldman, AC. anti - rubéola	7	
Estudios de gabinete		
Radiografías de tórax PA y abdomen	61	
Senos paranasales	16	

EGO = Examen General de Orina, CPS = Coproparascópico, PFH = Pruebas de Función Hepática, TGO y TGP = Transaminasas, Glutamicopirúvica y Oxalacética, AELO = Antiestreptolisinas, AR = Artritis reumatoide

de tendencia hemorrágica, células LE, anticuerpos anti-nucleares, gota gruesa, inmunoglobulinas, electroforesis de proteínas, fragilidad osmótica, autohemolisis, aminograma en orina, anticuerpos para antígeno superficie hepatitis B, (ASHB) líquido cefalorraquídeo, médula ósea, los estudios menos solicitados fueron: Aminograma, líquido cefalorraquídeo y ASHB, practicándose solo en 7 a 12 por ciento de los casos. En esta misma fase, se incluyeron estudios de gabinete efectuándose serie ósea a 36.5 por ciento de los pacientes, serie esófago gastroduodenal a 11.1 por ciento venocavografía, opacificación visceral y esplenoportografía en 4.7 por ciento.

En el 15 por ciento de pacientes se hicieron exámenes de laboratorio de la fase III, estando incluidos mucopolisacáridos en orina, ceruloplasmina, urobilinógeno fecal, anticuerpos para virus de inmunodeficiencia humana, electroforesis de hemoglobina, alfa 1 antitripsina y anticuerpos anti-músculo liso, de los estudios histológicos practicados la biopsia hepática por punción

fue hecha a 21 niños (33.3 %) y biopsia excisional de ganglio linfático en tres pacientes (4.7 %).

Los padecimientos condicionantes de hepatoesplenomegalia identificados en los 63 pacientes fueron: infecciosos en treinta y cuatro niños (53.9 %), neoplásicos en seis (9.5 %), metabólicos cinco (7.9 %), hepatopatías de tipo no determinado cinco casos, cuatro de hepatitis crónica activa y uno con hepatitis neonatal, conformando el (7.9 %); los hematológicos (4.7 %), los caracterizados por congestión ocuparon también 4.7 por ciento; en seis de los paciente 9.5 por ciento no se estableció el origen (Cuadro III).

De los procesos infecciosos predominaron hepatitis viral de curso prolongado, síndrome sinubronquial y mononucleosis infecciosa (Cuadro III).

Cuadro III

Hepatoesplenomegalia en el niño Estudio de 63 pacientes		
Causas de hepatoesplenomegalia		
Enfermedad	n	%
Infecciosas	34	53.9
Neoplásicas	6	9.5
Metabólicas	5	7.9
Hepáticas de origen no determinado*	5	7.9
Hematológicas	3	4.7
Congestivas	3	4.7
Colagenopatía	1	1.5
Sin diagnóstico	6	9.5
	63	99.6

* Hepatitis crónica activa 4
Hepatitis neonatal 1

De los procesos neoplásicos cuatro pacientes tuvieron leucemia linfoblástica, uno histiocitosis x, otro más teratocarcinoma.

En los procesos hematológicos dos se diagnosticaron con una marcada anemia por deficiencia de hierro y uno con anemia hemolítica adquirida. De las enfermedades metabólicas dos pacientes con enfermedad de Gaucher tipo I, dos pacientes con glucogénesis tipos III y VI, uno con hipotiroidismo.

De las causas congestivas encontramos dos pacientes con fibrosis hepática congénita y uno con hipertensión portal extrahepática.

La condición actual de los pacientes es la que sigue:

Cuadro iv

Hepatoesplenomegalia en el niño. Estudio de 63 pacientes						
Procesos infecciosos de acuerdo a grupo de edad N = 34						
Padecimiento	Grupos de edad					Total
	1 mes - 1 año	1 - 2 años	2 - 6 años	6 - 12 años	12 - 18 años	
Hepatitis viral pro-						
longada*	2	4	1			7
Síndrome sinubronquial		1	6			7
Mononucleosis	5	1				6
Bronconeumonía	2	2				4
Infecciones vías urinarias	3					3
Sífilis	2					2
Fiebre tifoidea					2	2
Brucelosis					1	1
Tuberculosis ganglionar	1					1
Toxoplasmosis	1					1

* Hepatitis por Citomegalovirus 1 caso

cuarenta y dos niños sanos (66.8 %), once (17.4 %) permanecen en control, en seis de ellos se ignora su evolución (9.5 %) y cuatro más fallecieron (6.3 %). (Cuadro v).

Cuadro v			
Hepatoesplenomegalia en el niño			
Estudio de 63 pacientes			
Condición actual	Evolución		
	Nº casos	%	
Sanos	42	66.8	
Permanecen en control	11	17.4	
Se ignora	6	9.5	
Defunciones*	4	6.3	

* Toxoplasmosis, Hepatitis Crónica Activa, Fibrosis Hepática Congénita, Teratocarcinoma

Discusión

El crecimiento de hígado y bazo en el niño debe ser adecuadamente determinado por el médico, estableciendo, fundamentalmente por la clínica, los límites de normalidad; en la edad pediátrica generalmente

se acepta que el tamaño del hígado en el recién nacido y lactante menor es aproximadamente 2 a 3 cm por debajo del reborde costal en la línea mamaria, y que el polo esplénico puede ser palpable en lactantes y niños normales,⁴¹⁵ debiendo tomar en cuenta además otras características de estos órganos identificables a la exploración mediante palpación siendo estas: consistencia, configuración del reborde, dolor, crecimiento lobar, presencia de tumoraciones, útiles también al revisar área esplénica; es importante observar la existencia de otros datos clínicos como ictericia, edema, ascitis, red venosa, telangiectasias, petequias, equimosis y adenomegalias. Se indagará acerca de los signos y síntomas previos al momento de la revisión en el que se detectó el crecimiento hepático o esplénico; el predominio en el tamaño de alguna de las vísceras podrá en ocasiones orientar el diagnóstico. Sin embargo, muchas veces sólo se encontrará hepatoesplenomegalia sin que al interrogatorio o al examen físico existan elementos clínicos suficientes para sustentar un determinado diagnóstico, al menos de tipo presuncional.

Tomando en consideración el hecho de que los reportes acerca de este problema son escasos en la literatura pediátrica, decidimos revisar la experiencia en el servicio de medicina interna del Hospital Infantil del Estado de Sonora, en un período de diez años.

En el lapso mencionado se admitieron 63 pacientes; treinta y cuatro del sexo masculino (53,9 %), y veintinueve femeninos (46,1 %), sin que se encontrara diferencia significativa. Predominaron los lactantes y preescolares, conformando entre ambos 60,4 por ciento, lo cual no difiere de otros reportes.⁷

Por lo que respecta al crecimiento visceral, 79,5 por ciento presentó aumentos en el tamaño de ambas vísceras; sólo en tres casos se encontró gran crecimiento del bazo; éstos pacientes correspondían al grupo con padecimientos congestivos (fibrosis hepática congénita e hipertensión portal extrahepática), rasgo clínico habitual en este tipo de patologías.⁸⁻¹⁰

El estado de nutrición por relación peso y talla fue bueno en 84,1 por ciento de los casos; seguramente esto obedece a que el tipo de patología predominantemente no conducía a deterioro nutricional.⁷

Dependiendo del proceso patológico, el tiempo de evolución estaba en relación directa con el padecimiento; fue más corto en procesos infecciosos y más prolongado en hepatopatías crónicas, trastornos metabólicos y algunas neoplasias; la mayoría de nuestros pacientes (68,3 %) no tenían evolución más de un mes previo a su admisión.¹¹⁻¹⁴

La estancia hospitalaria requerida para establecer el diagnóstico fue menor de quince días en 68,4 por ciento de los casos. El período de hospitalización también está en relación con el tipo de enfermedad y a las dificultades para establecer el diagnóstico.

Los signos y síntomas acompañantes, no eran orientadores, pues no obstante que en más de la mitad de los casos se refería fiebre o febrícula y crecimiento ganglionar, éstos ocurrieron en algún momento de la evolución y sólo en algunos pacientes se encontraron estos signos al momento de la hospitalización. Por otro lado, los estigmas que sugirieron el padecimiento se presentaron en menos de 15 por ciento de los niños, como puede apreciarse en el cuadro 1.

Desde la apertura del servicio de medicina en el Hospital se han considerado para el estudio de todo niño con hepatoesplenomegalia, cinco grupos básicos de padecimientos: a) infecciosos, b) neoplásicos, c) metabólicos, d) hematológicos, e) congestivos, y los exámenes de laboratorio y gabinete se programaban en tres fases (I, II, III). En la primera se incluyen parámetros básicos que cubran de manera más o menos amplia el espectro de alteraciones relacionadas con los diferentes grupos de enfermedades citadas; en este reporte podemos observar que los exámenes iniciales fueron de utilidad diagnóstica en 41,2 por ciento de los casos,

especialmente en aquellos pacientes con etiología infecciosa. Estos estudios están al alcance de la mayoría de los hospitales similares al nuestro en los diferentes estados de la república. Los primeros exámenes deberán orientar a la realización -en las dos fases siguientes- de otras pruebas específicas y algunas especiales, tal como se ha anotado en la sección de resultados; de esta manera los parámetros de laboratorio y gabinete se solicitarán de manera razonada.^{7,15}

La práctica de procedimientos invasivos, biopsia hepática por punción y biopsia excisional de ganglio linfático, estarán fundamentados en los hallazgos clínicos y de laboratorio que los justifiquen^{11,16} y en la mayoría los casos pueden resultar definitivos para establecer el diagnóstico. A nuestros pacientes se practicaron biopsias de hígado en 21 casos (33,3 %); en 19 de ellos este método fue decisivo para establecer la causa de la hepatoesplenomegalia; en dos se reportaron cambios mínimos inespecíficos.

Por lo que respecta a la biopsia excisional de ganglio linfático, ésta fue útil en tres pacientes con metástasis de teratocarcinoma, histiocitosis x y tuberculosis ganglionar. A pesar de que este no es un procedimiento de uso frecuente, como la biopsia hepática, el clínico podrá solicitarla en algunos casos.¹⁸

En esta revisión observamos que hubo un franco predominio de los procesos infecciosos en 53,9 por ciento, llamando la atención que 11 pacientes menores de seis años (17,4 %) eran portadores de síndrome sinubronquial y bronconeumonía. Esto puede obedecer a la notable frecuencia en nuestro medio de afección de senos nasales y bronquios de índole infeccioso y alérgico,^{19,20} además de la respuesta del sistema retículo endotelial en esta etapa de la vida. Otra razón seguramente fue la sobrevaloración del crecimiento hepático y esplénico al revisar al niño en consulta de pediatría, lo cual coincide con el hecho de que el tiempo de hospitalización en 26 de los pacientes fue menor de diez días; estos niños no querían internamiento y debieron ser estudiados como externos. En el mismo grupo encontramos tres lactantes con infección de vías urinarias. Se ha informado que en el recién nacido y lactante menor es factible observar hepatoesplenomegalia como respuesta a la infección, aunque no es un hecho reportado frecuentemente.^{21,22}

A los niños diagnosticados con problemas metabólicos que requirieron de pruebas histoquímicas o de microscopio electrónico -dos de ellos con glucogenosis-, se les practicaron estos estudios en Estados Unidos de Norteamérica, y a los niños con enfermedad

de Gaucher tipo I, los estudios de microscopía les fueron practicados en la ciudad de México, en el Instituto Nacional de Pediatría.

En relación con los trastornos hematológicos en pacientes con anemia por deficiencia de hierro, se ha reportado la presencia de hepatoesplenomegalia discreta; encontramos estos trastornos en dos niños.²³

Finalmente, en el lapso analizado hemos podido conocer bien la evolución de 53 pacientes (84.2 %); de los otros diez, seis egresaron por alta voluntaria sin diagnóstico, y cuatro fallecieron. Esto es indicativo de que en hospitales como el nuestro -que forman parte del sistema nacional de salud-, es factible llevar a cabo el diagnóstico y tratamiento en forma temprana, y un seguimiento aceptable en la mayoría de los pacientes con hepatoesplenomegalia de origen obscuro.

Referencias

- Pérez T. Ontogenia del aparato inmunocompetente. En: Pérez Tamayo Ruy (ed). *Inmunopatología*. México, La Prensa Médica Mexicana, 1968; 445-460.
- Kumate J, Gutiérrez G. Mecanismos patogénicos. En: Kumate J, Gutiérrez G eds: *Manual de infectología*. 11a. ed. México; Fco. Méndez Cervantes, 1990; 14-26.
- Nelson WE, Vaughan VC, McKay JR. Infecciones del Hígado. En: Nelson WE, Vaughan eds: *Manual de Pediatría* México: Salvat 1976; 852-855.
- De la Torre JA. Diagnóstico diferencial por la exploración física en pediatría. Ediciones médicas del Hospital Infantil de México, 1977; 323-327.
- Smith CH. Trastornos del sistema reticuloendotelial y del bazo. En: Smith CH, eds: *Hematología Pediátrica* 2a. ed. México: Salvat, 1975; 687-692.
- Sotelo CN, García A. Manual del Servicio de Medicina Interna. Ediciones Médicas, Dirección del Hospital Infantil del Estado de Sonora. Hermosillo, Sonora, México. 1985: 1-6.
- Loredo AA, Mata OLC, Carbajal RL, Villaseñor ZJ. Hepatoesplenomegalia de etiología desconocida: Abordaje clínico para su diagnóstico en 57 casos. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1979; 46: 41-66.
- Gamboa MD, Padrón AC, Ruiz GE, Valencia MP. Fibrosis

hepática congénita: Presentación de 18 casos. *Rev Mex Ped* 1990; 57: 65-78.

- Silverman A, Roy C, Cozzetto FJ. Hipertensión Portal. En: Silverman A, Roy C, Cozzetto FJ eds: *Gastroenterología Pediátrica*, México: Salvat 1974; 414-435.
- Bernstein J, Gunnar B, Neel S. Congenital hepatic fibrosis: Evolving morphology. *APMIS Suppl* 1988; 4: 17-26.
- Wolpert E, Kershenobich D. Hepatitis crónica. En: Wolpert E, Kershenobich D eds: *Temas selectos de hepatología*. México: interamericana, 1982; 229-245.
- Sinclair L. Trastornos caracterizados por excesivo almacenamiento o acumulados. En: Sinclair L eds: *Enfermedades metabólicas en la infancia*. España: Espasa, 1981; 301-391.
- Schwarzenberg SJ, Sharp HL. Pathogenesis of alpha 1 antitrypsin deficiency-associated liver disease. *Jour Ped Gastroenterol Nutr* 1990; 10: 5-12.
- Sutow WW, Vietti TJ, Fernbach DJ. Histiocytosis. En: Sutow w w, Vietti TJ, Fernbach DJ eds: *Clinical Pediatric oncology* second ed. Saint Louis Missouri: Mosby, 1977; 467-486.
- Walker WA, Mathis RK. Hepatomegaly: An approach to differential diagnosis. *Pediatr clin north AM* 1975; 929-942.
- Mahray B, Leary WP, Naran AD, Mahray RJ. Sampling variability and its influence on the diagnosis yields of percutaneous biopsy of the liver. *Lancet* 1986; 523-525.
- Hegarty JE, Williams R. Liver biopsy: Techniques clinical applications and complications *Br Med J* 1984; 288: 1254-56.
- Sotelo CN, Cordero OA, López CG, Aguirre VFJ. Utilidad de la biopsia de ganglio linfático en el niño. *Rev Med Ped* 1988; 56: 229-236.
- Villarreal CG, Olazabal DF. Síndrome sinubronquial experiencia clínica en el Hospital Infantil del Estado de Sonora. Tesis, Universidad Nacional Autónoma de México, 1988.
- Karam BJ. Enfermedades de las vías respiratorias con repercusión en pulmón: Síndrome sinubronquial. En: Karam BJ eds: *Neumología Pediátrica* 2a. ed. México. Francisco Méndez Cervantes, 1986; 211-217.
- Gordillo P, Mota F, Velásquez L. Nefropatías Tubulointestinales: infección urinaria. En: Gordillo G, Mota F, Velásquez L eds: *Nefrología Pediátrica*. México ediciones Médicas del Hospital Infantil de México. 1976; 317-346.
- García AR. Infección de vías urinarias en el niño. X Jornadas Pediátricas, Asociación Médica del Hospital Infantil del Estado de Sonora, XIX Jornadas Pediátricas de Provincia Hospital Infantil de México «Federico Gómez». Septiembre 1987; Hermosillo, Sonora, México.
- Smith CH. La anemia Ferropénica. En: Smith CH, eds: *Hematología Pediátrica* 2a. ed. México: Salvat, 1975; 216-227.