

Hepatosplenomegalia

Carolina Gutiérrez Junquera y Pilar Pavón Belinchón

Introducción

La hepatosplenomegalia constituye un signo físico que se detecta con frecuencia en la consulta del pediatra. Toda hepatosplenomegalia manifiesta en el niño, fuera del contexto de un proceso agudo, debe ser estudiada. La que se detecta en el seno de una afección aguda puede deberse a la propia infección o ser ésta la que pone de manifiesto una enfermedad hematológica o hepática de base.

El tamaño hepático normal se basa en valores establecidos mediante percusión, de extensión por debajo del reborde costal derecho o la longitud del eje vertical estimado por estudios de imagen. El tamaño se delimita midiendo la distancia entre el borde superior, determinado por percusión, y el inferior, determinado por palpación, debajo de la arca costal y en la línea media clavicolar.

En general se estima que valores superiores a 3,5 cm en neonatos y a 2 cm en niños, obtenidos mediante la *palpación* realizada por debajo del reborde costal derecho en la línea medioclavicular, son indicativos de *hepatomegalia*. Cuando la palpación es difícil debido a la existencia de ascitis, obesidad o rigidez de la pared abdominal, es útil determinar el tamaño hepático por *percusión*, teniendo en cuenta que éste se incrementa linealmente con el peso corporal y la edad en los dos sexos, correlacionándose más con el peso que con la talla. Los rangos normales son de 4,5 a 5 cm a la semana de edad, y a los 12 años los valores normales para niños son de 7 a 8 cm y para niñas de 6 a 6,5 cm.

En el 30% de los neonatos, el 10 % de los niños y el 5% de los adolescentes sanos, el bazo se palpa 1-2 cm por debajo del reborde costal izquierdo. La forma óptima de explorar el bazo es, con el paciente en decúbito supino, palpar desde la pelvis en dirección al reborde costal izquierdo durante la inspiración profunda.

Se dice que existe esplenomegalia cuando el bazo se palpa 2 cm o más por debajo del reborde costal izquierdo y generalmente su consistencia es dura, con textura anormal.

La presencia de un hígado o un bazo palpables no siempre indica hepatosplenomegalia, ya que el hígado y el bazo pueden estar desplazados hacia abajo por el diafragma o los órganos torácicos, en caso de acumulación de aire en el tórax (neumotórax, distrés respiratorio), o debido a anomalías ortopédicas tales como caja torácica estrecha (hábito asténico) o *pectus excavatum*.

En la exploración hay que asegurarse de que lo que se palpa no corresponde a otras estructuras, ya que una masa retroperitoneal, un quiste de colédoco, una vesícula biliar distendida o un absceso perihepático pueden confundirse con hepatomegalia. Una variante normal del lóbulo hepático derecho (lóbulo de Riedel) puede extenderse muy por debajo del reborde costal derecho y ser confundido con hepatomegalia; en este caso no existirán datos clínicos ni analíticos de afectación hepática.

Asimismo, el aumento de tamaño del lóbulo hepático izquierdo, una masa en el cuadrante

superior izquierdo o la presencia de un bazo accesorio pueden confundirse con esplenomegalia.

Etiología y patogenia

La *hepatosplenomegalia* puede originarse por cinco mecanismos fundamentales (tabla I):

- **Inflamación**
 - Las infecciones por virus, bacterias, hongos y parásitos inducen hepatomegalia secundaria por este mecanismo, igual que los tóxicos, las radiaciones y las enfermedades autoinmunes.
- **Depósito excesivo**
 - En el hígado puede almacenarse un exceso de glucógeno (glucogenosis, diabetes mellitus), grasa (esteatosis), metales (cobre en la enfermedad de Wilson) y proteínas anormales (déficit de alfa-1-antitripsina).
- **Infiltración celular**
 - Puede existir infiltración celular por tumores hepáticos o metástasis de otras localizaciones, o quistes parasitarios.
- **Congestión del flujo sanguíneo**
 - Obstrucción suprahepática (por insuficiencia cardíaca congestiva, pericarditis, S. de Budd Chiari) intrahepática (cirrosis, enfermedad venosa oclusiva en trasplantes de médula).
- **Obstrucción biliar**
 - Atresia biliar, quiste de colédoco, colelitiasis.

El *hiperesplenismo* es un síndrome clínico resultante de la función excesiva del bazo con secuestro de eritrocitos, leucocitos y plaquetas, lo que origina una disminución leve o

moderada de dichas líneas celulares. La causa más frecuente es la hipertensión portal con transmisión de la misma a los senos venosos esplénicos. En la infancia, la hipertensión portal se produce fundamentalmente por causas extrahepáticas.

Anamnesis

El proceso diagnóstico ha de comenzar siempre con una historia clínica cuidadosa, valorando:

Antecedentes familiares

- Preguntar por la existencia de una historia familiar de hepatopatía, colecistectomía, anemia, ictericia o esplenectomía.
- La historia familiar de mortinatos o alteraciones neurodegenerativas, hepáticas o psiquiátricas sugiere enfermedad metabólica.

Historia médica previa

- El antecedente de infecciones durante el embarazo, adicción a drogas por vía parenteral o transfusiones en la madre son factores de riesgo de infecciones de transmisión vertical.
- La canalización umbilical aumenta el riesgo de absceso hepático y de transformación cavernomatosa de la porta.
- El retraso en la expulsión de meconio puede asociarse con fibrosis quística.
- El contacto con productos sanguíneos, uso de drogas por vía parenteral o tatuajes sugiere infección por virus de la hepatitis B o C.

TABLA I. Hepatosplenomegalia: etiopatogenia

Mecanismo	Causas	Enfermedades
1. Inflamación	<p>Infecciones</p> <p>Toxinas Drogas Hepatitis autoinmune Colagenosis</p>	<p>Virus: hepatitis A, B, C, CMV, VEB Bacterias: F. tifoidea, endocarditis, sepsis, brucelosis Hongos parásitos: <i>Toxoplasma</i>, Kala-azar</p> <p>Lupus eritematoso sistémico, sarcoidosis, artritis reumatoide</p>
2. Depósito excesivo	<p>Glucógeno</p> <p>Grasa y lípidos</p> <p>Metales</p> <p>Proteínas anormales</p>	<p>Glucogenosis, diabetes mellitus, nutrición parenteral, alteraciones del metabolismo de los hidratos de carbono</p> <p>Obesidad, enf. de Wolman, enf. de Niemann-Pick, enf. de Gaucher, alterac. oxidación de ác. grasos, mucopolisacaridosis</p> <p>Enf. de Wilson, hemocromatosis</p> <p>Déficit de alfa-1-antitripsina</p>
3. Infiltración celular	<p>Neoplasias</p> <p>Tumores/Metástasis</p> <p>Quistes</p> <p>Hemofagocitosis Hematopoyesis extramedular</p> <p>Hemólisis</p>	<p>Hepatoblastoma, hepatocarcinoma, Hemangioma, hemangioendotelioma, teratoma, hiperplasia nodular focal</p> <p>Leucemia, linfoma, neuroblastoma, tumor de Wilms</p> <p>Poliquistosis hepática, parásitos, quistes esplénicos congénitos</p> <p>Anemia hemolítica</p>
4. Congestión del flujo sanguíneo	<p>Suprahepática</p> <p>Intrahepática o prehepática</p>	<p>Insuficiencia cardíaca, pericarditis restrictiva, obstrucción de venas suprahepáticas</p> <p>Enferm. venoclusiva, cirrosis hepática, hipertensión portal, trombosis portal</p>
5. Obstrucción biliar	<p>Extrahepática</p> <p>Intrahepática</p>	<p>Litiasis biliar Quiste de colédoco Atresia biliar extrahepática</p> <p>Atresia biliar intrahepática Fibrosis quística</p>

- La historia previa de cardiopatía orienta a posible descompensación de la misma con desarrollo de insuficiencia cardiaca.
- El antecedente de enfermedad inflamatoria intestinal o de inmunodeficiencia aumenta la posibilidad de presentar colangitis esclerosante primaria.

Historia actual

- Verificar si está padeciendo una enfermedad infecciosa (fiebre, exantema, afectación faringoamigdal).
- Investigar síntomas de enfermedad hepática: ictericia, coluria, acolia, hemorragia, edemas, alteración de conciencia. La existencia de ictericia con coluria indica disfunción hepática. Las heces acólicas son indicativas de obstrucción biliar o disfunción hepatocelular.
- La presencia, en el lactante pequeño, de ictericia iniciada tras las 2 semanas de edad requiere una rápida evaluación para descartar atresia biliar extrahepática.
- El desmedro, acompañado de vómitos, diarrea, olor característico, retraso psicomotor y alteraciones neurológicas, sugiere una enfermedad metabólica.
- Al niño mayor y adolescente hay que preguntarle sobre viajes al extranjero, ingestión de moluscos y toxinas ambientales. El inicio de hepatomegalia aguda asociado a ictericia en estos niños sugiere infección por virus de la hepatitis A.
- Investigar antecedentes de traumatismo abdominal que puede desencadenar hematoma hepático o esplénico.
- Si toma medicación, tener en cuenta que los fármacos que pueden asociarse a hepatomegalia son agentes antiinflamatorios no esteroideos, isoniacida, propiltiouracilo y sulfonamidas.

Exploración física

El examen físico minucioso es esencial para orientar el diagnóstico.

- Aspecto general. El retraso ponderoestatural puede indicar infección crónica, enfermedad hepática crónica o metabólica.
- Piel y mucosas. Verificar la presencia de ictericia (suele aparecer cuando la bilirrubina es superior a 2-3 mg/dl), que puede indicar enfermedad hepática o anemia hemolítica.
- Es fundamental buscar signos de enfermedad hepática crónica (arañas vasculares, xantomas y eritema palmar, aunque éstos son más frecuentes en el adulto).
- La presencia de palidez, petequias o hematomas sugiere pancitopenia en relación con un proceso linfoproliferativo.
- La presencia de exantemas, fiebre y alteración faríngea orienta hacia infección viral. La linfadenopatía puede corresponder a alteración viral o infiltrativa.
- Exploración abdominal. Verificar la consistencia del hígado y la posible presencia de nódulos. La auscultación sobre el hígado puede detectar soplos o aumento de flujo que, junto con la presencia de hemangiomas cutáneos, sugiere hemangiomatosis. La presencia de ascitis y circulación colateral en abdomen sugiere hipertensión portal.
- En el neonato, el crecimiento intrauterino retardado, microcefalia, coriorretinitis y púrpura sugieren infección congénita.

- La esplenomegalia masiva es más característica de la infiltración por células malignas, enfermedad de depósito o infección parasitaria (Kala-azar).
- El olor especial en aliento o sudor y el fallo de medro orientan hacia enfermedad metabólica. Los hallazgos faciales toscos apoyan la posibilidad de mucopolisacaridosis.
- Diversas anomalías oftalmológicas pueden orientar el diagnóstico (anillo de Kayser-Fleischer en enfermedad de Wilson, cataratas en galactosemia e infecciones congénitas, manchas rojo cereza en lipidosis).
- La presencia de dificultad respiratoria y/o soplo cardíaco orienta hacia insuficiencia cardíaca congestiva.

Estudios de laboratorio

En todo niño con hepatosplenomegalia ha de realizarse:

- Hemograma con frotis de sangre periférica y reticulocitos.
- Bioquímica con perfil hepático (GOT, GPT, GGT, FA, bilirrubina total y directa, proteinograma, glucemia, creatinina, metabolismo lipídico).
- Estudio de coagulación. Actividad de protrombina.
- Serología de virus hepatotropos.
- Sistemático de orina.

Interpretación de los datos de laboratorio

El hemograma puede poner de manifiesto signos de anemia hemolítica, pancitopenias o presencia de células blásticas sugerentes de

procesos linfoproliferativos. La existencia de linfocitosis relativa con presencia de linfocitos activados sugiere síndrome mononucleósico.

Los *datos del perfil hepático* han de interpretarse en relación con la edad debido a la fluctuación de las enzimas hepáticas en las distintas etapas de la vida. La *hiperbilirrubinemia indirecta* sugiere enfermedad hemolítica. La *elevación de bilirrubina conjugada, FA y GGT* sugieren afectación hepática con *patrón colestásico*. El *daño hepatocelular* se caracteriza por *aumento de las aminotransferasas*. Sin embargo, la *colestasis* produce también daño hepatocelular y en ocasiones los patrones se solapan. La *función de síntesis hepática* se evalúa por la *albúmina y la actividad de protrombina*. La *disminución de la actividad de protrombina* puede deberse a malabsorción de vitamina K debida a la *colestasis* o a *disminución de la síntesis hepática*, que se refleja de modo rápido debido a la *vida media corta de algunos factores de coagulación*. Otros datos de *insuficiencia hepática* son *hipoalbuminemia e hipoglucemia*.

Otros exámenes de laboratorio, como cloro en sudor y examen de médula ósea, pueden ser necesarios según la hipótesis diagnóstica inicial (tabla II).

Estudios de imagen

La técnica de imagen más útil para iniciar el estudio de la hepatosplenomegalia es la *ecografía abdominal con flujo Doppler*. La *ecografía* determina el tamaño y la estructura hepática y esplénica, permite visualizar masas sólidas o quísticas de hasta 1 cm de diámetro, definir la anatomía biliar y detectar cálculos y barro biliar. El estudio mediante Doppler permite la *visualización del sistema vascular hepático y esplénico*, evaluar el flujo venoso hepático y la existencia de *circulación colateral*. Debe realizarse siempre que se detecte hepatosple-

TABLA II. Evaluación de la hepatosplenomegalia. Pruebas complementarias

Tipo de estudio	Estudios de primer nivel	Estudios de segundo nivel
Laboratorio	Hematimetría Bioquímica general Glucosa, urea, creatinina Perfil hepático (bilirrubina total y fraccionada, GOT, GPT, GGT, FA) Proteinograma Coagulación Serología VHA, VHB, VHC, VEB, VIH, citomegalovirus Parásitos en heces Reacción tuberculínica	Amonio, láctico, pirúvico, carnitina, Acilcarnitinas Aminoácidos en plasma y orina Ácidos orgánicos en orina Cupremia, ceruloplasmina Cobre en orina de 24 horas Test de cloro en sudor Ferrocínética, ferritina, TIBC Alfa-1-antitripsina, fenotipo ANA, AML, anti-LKM Serología de la infección connatal Alfafetoproteína Hemocultivo Haptoglobina
Imagen	Ecografía Doppler abdominal	TAC o RNM abdominal Gammagrafía hepatobiliar Colangiografía Ecocardiograma
Patología	Biopsia hepática	Biopsia de médula ósea

nomegalia, tanto por la información que aporta como porque, en función de los datos obtenidos, se puede dirigir el estudio hacia la realización de otras técnicas diagnósticas y/o terapéuticas (figura 1).

La *tomografía axial computarizada* o la *resonancia nuclear magnética* pueden ser superiores a la ecografía para detectar o definir pequeñas lesiones focales como tumores, quistes o abscesos. Cuando se detecta un tumor, la tomografía es útil para definir su extensión. El estudio con radioisótopos, HIDA ⁹⁹Tc, es útil para diferenciar en el neonato la atresia biliar extrahepática de la hepatitis neonatal. En la

atresia biliar, la captación del ⁹⁹Tc por el hígado es normal, pero no existe excreción al intestino. En la hepatitis neonatal, la captación hepática está retrasada y puede observarse paso de contraste al duodeno, aunque en ocasiones, cuando la afectación hepática es severa, puede no haber paso de contraste al aparato digestivo y, sin embargo, existir vía biliar extrahepática.

La *colangiografía* permite visualizar el árbol biliar intra y extrahepático, lo que es útil para definir la causa, la extensión y el grado de obstrucción biliar. La *colangiografía intraoperatoria* es el método de elección para el diagnós-

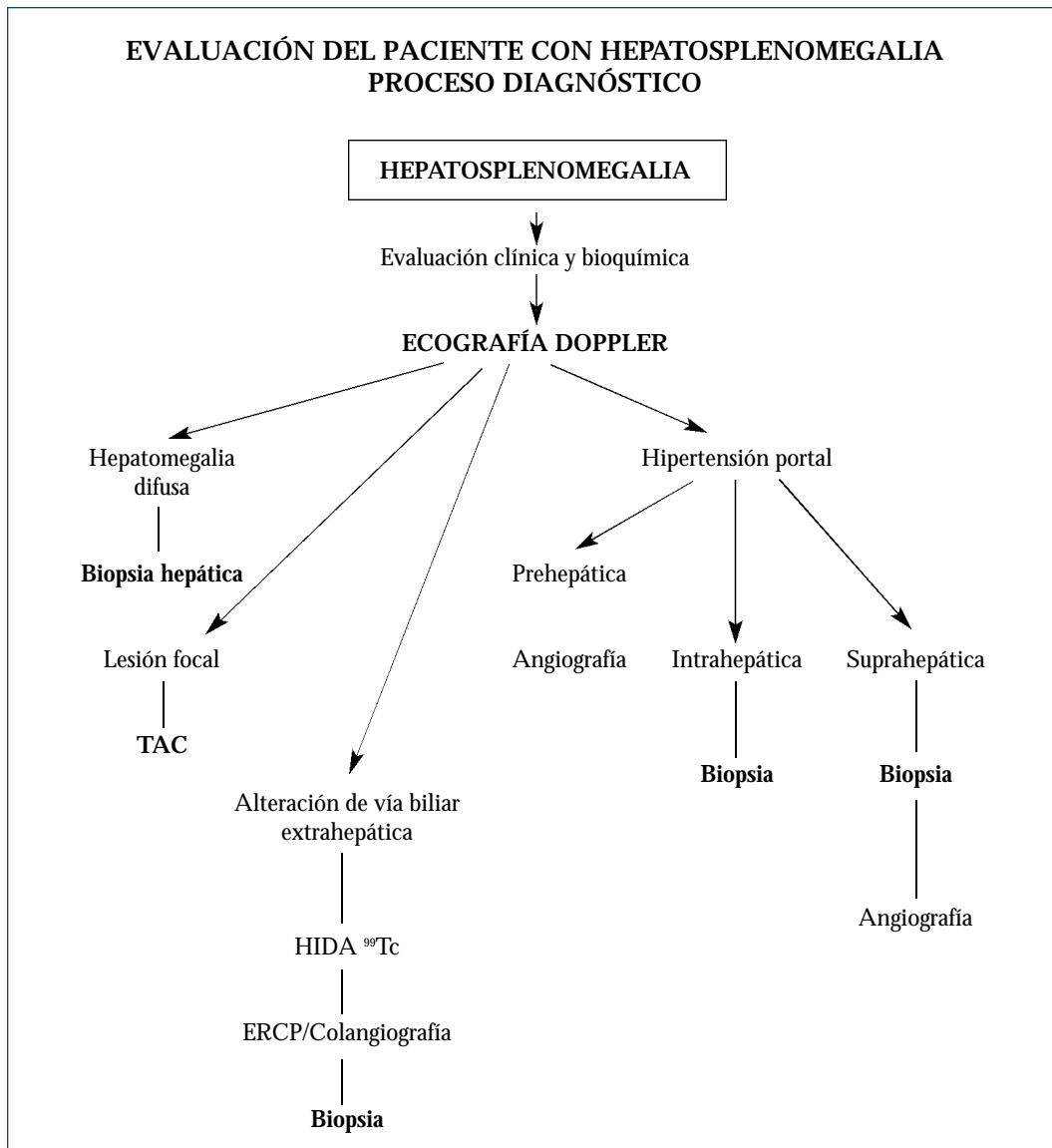


Figura 1. Evaluación del paciente con hepatosplenomegalia. Proceso diagnóstico.

tico de la atresia biliar en el neonato. En los niños mayores, la colangiografía se puede realizar por vía endoscópica o mediante resonancia nuclear magnética, que es un método no invasivo.

Estudio histológico

En muchos de estos pacientes es necesario realizar una biopsia hepática para llegar al diagnóstico. La biopsia hepática percutánea

permite estudiar la histología del parénquima y detectar si existe material de depósito. En ocasiones, el material obtenido por punción no es suficiente para la determinación enzimática, siendo conveniente realizar la biopsia por laparoscopia con visualización macroscópica del hígado y biopsia dirigida, para poder obtener una muestra representativa, que aporte un diagnóstico preciso.

En otras ocasiones será necesaria la biopsia de médula ósea para el diagnóstico de enfermedades hematológicas, procesos linfoproliferativos y enfermedades de depósito.

Aproximación diagnóstica

El enfoque diagnóstico ha de realizarse de un modo lógico y escalonado. Inicialmente las cuestiones más importantes a las que debemos responder es si el paciente presenta un proceso agudo o crónico, y si estamos ante una situación estable o potencialmente grave.

Si existen datos de disfunción hepática importante o se sospecha una enfermedad grave (insuficiencia cardíaca, proceso infiltrativo, tumoral o metabólico) que requiere un diagnóstico y tratamiento precoces, es necesaria la hospitalización del niño. En los otros casos será posible el estudio ambulatorio o quizá sea conveniente realizar controles periódicos y valorar la evolución posterior.

La historia y el examen físico suelen apuntar los diagnósticos más probables, a los que se deben orientar los siguientes exámenes complementarios. Las pruebas básicas de laboratorio y la ecografía Doppler abdominal deben realizarse en todos los casos, pues permiten, la mayor parte de las veces, evaluar qué pruebas complementarias de segundo nivel son necesarias para el diagnóstico definitivo (tabla II).

Presentamos dos *algoritmos diagnósticos* diseñados para discriminar entre las posibilidades

diagnósticas más frecuentes, tomando como síntoma base la *hepatomegalia* en *neonatos* (figura 2) y en *niños mayores de 1 año* (figura 3).

Tratamiento

El *tratamiento específico* estará dirigido hacia la causa subyacente (proceso hematológico, Kala-azar, proceso tumoral o enfermedad metabólica...).

En los procesos hepáticos primarios colestáticos el tratamiento estará dirigido a tratar los síntomas derivados de la obstrucción biliar; se utiliza fenobarbital, ácido ursodeoxicólico, tratamiento nutricional, administración de vitaminas liposolubles, etc.

En los lactantes con *atresia biliar extrahepática* se debe realizar una *portoenterostomía* precoz siempre antes de los 2 meses de edad. Este procedimiento mejora la supervivencia, y aun cuando haya progresión de la lesión hepática por otros factores asociados, la intervención mejora el crecimiento del paciente y permite llegar en mejores condiciones al trasplante hepático si fuera necesario.

El *trasplante hepático* estará indicado en aquellas situaciones de insuficiencia hepática, hipertensión portal grave, colestasis con grave repercusión sistémica, cirrosis y tumores no resecables.

En la *esplenomegalia masiva* y especialmente en la que se produce en procesos agudos (mononucleosis infecciosa) existe riesgo de rotura esplénica ante traumatismos, por lo que se debe aconsejar evitar excesiva actividad física y deportes de contacto.

En algunas enfermedades hematológicas es necesaria la realización de esplenectomía, para tratar los síntomas y complicaciones de la hipertrofia del bazo. La extirpación del bazo

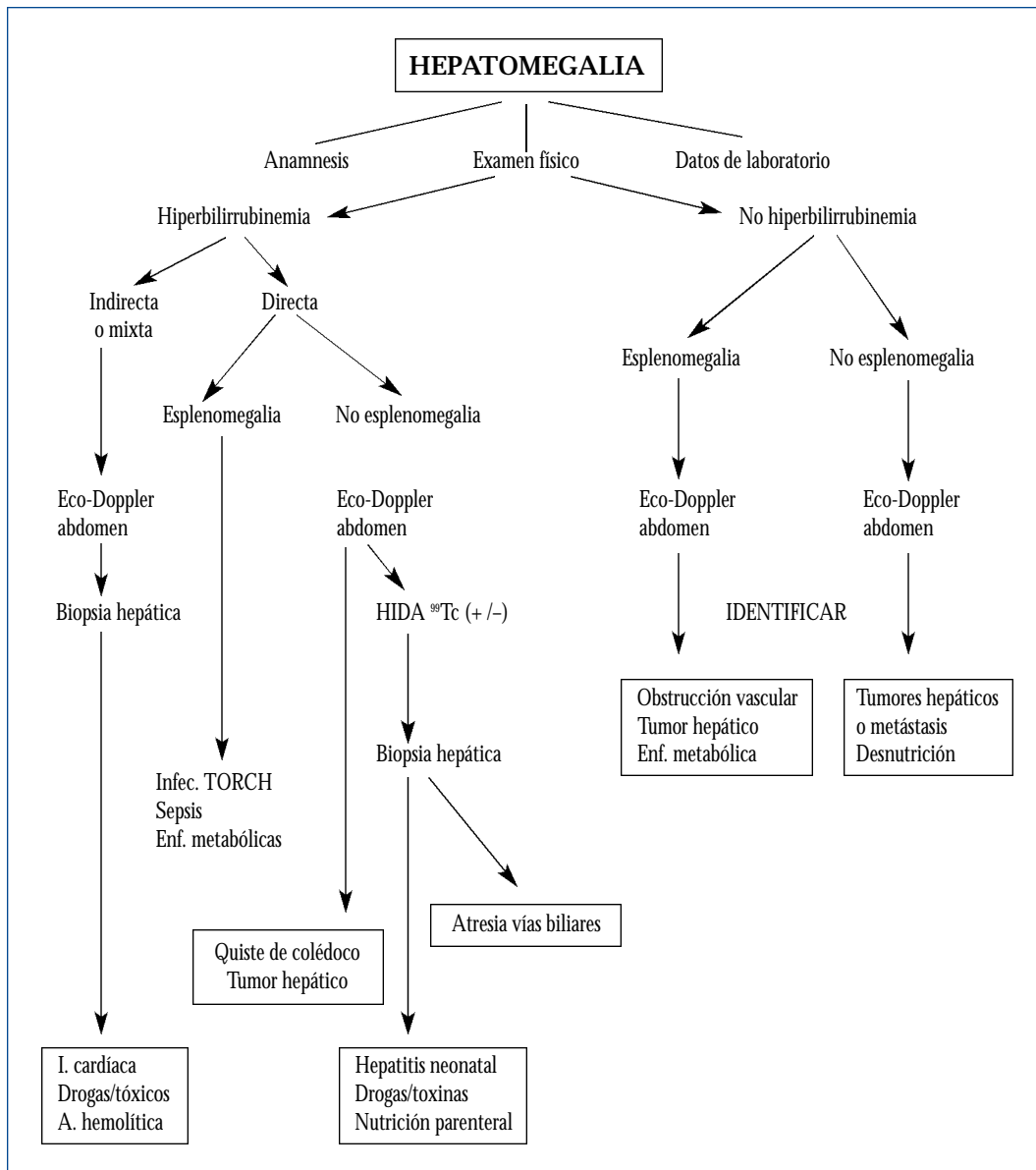


Figura 2. Algoritmo diagnóstico tomando como síntoma base la hepatomegalia en neonatos.

debe retrasarse lo más posible por el mayor riesgo de sepsis grave en los niños menores de 5 años. Previamente a la esplenectomía han de administrarse vacunas frente a *Haemophi-*

lus influenzae, neumococo y meningococo. Posteriormente se debe mantener profilaxis con penicilina al menos hasta los 5 años de edad. La presencia de fiebre en el paciente

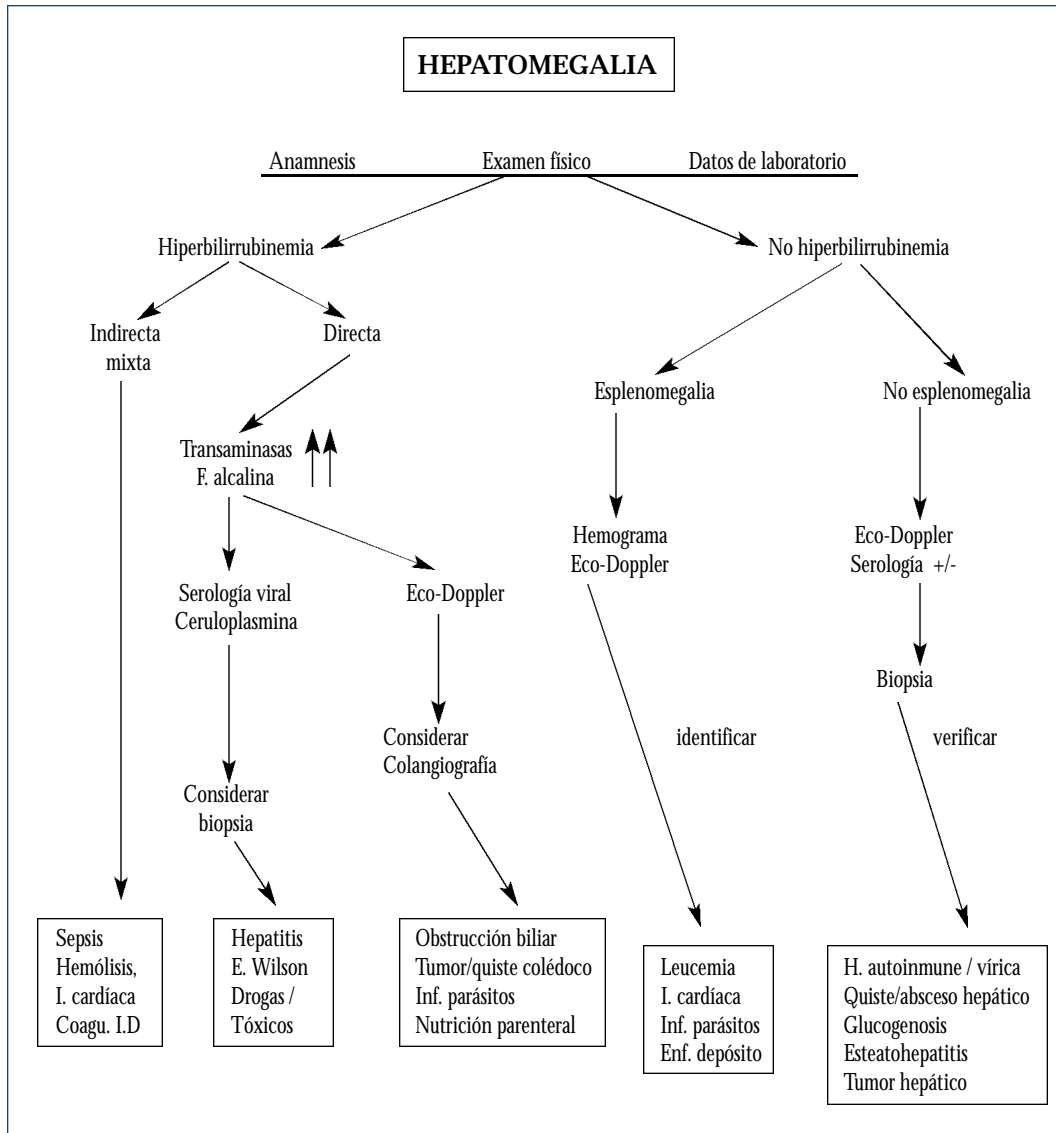


Figura 3. Algoritmo diagnóstico tomando como síntoma base la hepatomegalia en mayores de 1 año.

asplénico debe considerarse como un proceso potencialmente grave, considerando siempre la administración precoz de antibióticos frente a neumococo, meningococo y *Haemophilus influenzae*.

Bibliografía

1. Colon A. Signs and symptoms. En: Colon A (ed.). Textbook of Pediatric Hepatology. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1990;16-30.

