

# FIBROSIS HEPÁTICA EN VARÓN JOVEN SIN ANTECEDENTES DE INTERÉS

R.P. López-Segura, A. Selfa-Muñoz, E. Ruiz-Escolano, F.J. Salmerón-Escobar

Unidad de Aparato Digestivo. Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

## Sr. Director:

La fibrosis hepática congénita es una patología infrecuente con la que el paciente nace y que a veces no se manifiesta hasta la infancia o la adolescencia. Es importante pensar en esta afectación para llegar a diagnosticarla debido a lo poco común de manifestaciones como las de esta patología a esas edades.

Presentamos el caso de un varón de 14 años derivado desde el servicio de Hematología, por presentar trombopenia y discreta elevación de transaminasas.

Refería astenia moderada y pérdida de peso no cuantificada. Estado general mantenido destacando un abdomen asimétrico, con discreta elevación en el hipocondrio izquierdo (esplenomegalia de aproximadamente 10 cm).

- Analítica: leucocitos 3.870 cel/mm<sup>3</sup> (neutrófilos 63,4%), plaquetas 65.000 cel/mm<sup>3</sup>, protrombina 65%, BT 2,95 mg/dl (BD 1,5 mg/dl; BI 1,45 mg/dl); GOT 204 UI/l; GPT 104 UI/l; GGT 156 UI/l; FA 387 UI/l; Metabolismo del hierro, hormonas tiroideas, estudio de autoinmunidad, alfa-1-antitripsina, ceruloplasmina y alfafetoproteína: normales.

- Serología vírica: negativa.

- Ecografía abdominal: Hígado heterogéneo, tosco, bordes irregulares. Vena porta de 12 mm, permeable, velocidad de flujo de 14,6 cm/s, flujo hepatópeto. Vena esplénica de 14 mm, permeable. Esplenomegalia gigante (20 cm) homogénea. Líquido libre en cantidad moderada perihepático, periesplénico y entre asas.

- Paracentesis diagnóstica: proteínas 1,1 mg/dl; resto sin interés.

- TAC tóracoabdominal CIV: Gran cantidad de líquido libre abdominal perihepático, periesplénico, en la pelvis, entre asas y en ambas gotieras paracólicas. Hígado de contorno lobulado y con pérdida de relaciones normales entre segmentos. Gran esplenomegalia. Aumento de tamaño de los vasos venosos portales y esplénicos con múltiples colaterales en el eje esplenoportal, gástricas y varices esofágicas (**Figura 1**).

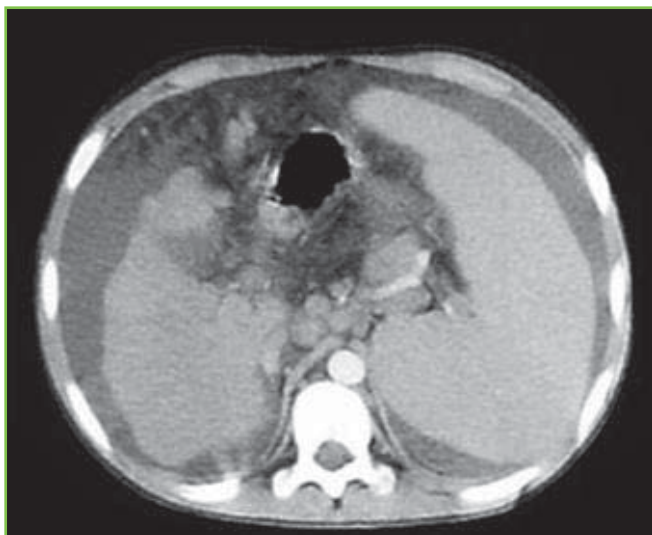
- Biopsia hepática: fibrosis hepática congénita.

- Gastroscopia: Dos varices esofágicas de pequeño tamaño (< 5 mm) sin puntos rojos.

La fibrosis hepática congénita es una enfermedad autosómica recesiva que puede manifestarse de forma familiar o esporádica, de incidencia real desconocida debido a la variabilidad de su espectro clínico<sup>1</sup>. Es la consecuencia de una malformación de la placa ductal que se asocia frecuentemente a una destrucción progresiva, por un proceso necrótico inflamatorio inespecífico, de las vías biliares

## CORRESPONDENCIA

Rosario del Pilar López-Segura  
Unidad de Aparato Digestivo, Hospital U. San Cecilio.  
Avenida Doctor Oloriz, nº 16  
18012 Granada, España  
TEL. 679105771  
rosariopilarlopezsegura@hotmail.com



**Figura 1**

Hígado de contorno lobulado y con pérdida de relaciones normales entre segmentos. Gran esplenomegalia. Aumento de tamaño de los vasos venosos portales y esplénicos con múltiples colaterales en el eje esplenoportal. Ascitis.

intrahepáticas<sup>1, 2</sup>. Se manifiesta clínicamente en la infancia y adolescencia con hepatomegalia, esplenomegalia y signos de hipertensión portal<sup>1, 2</sup>. El tratamiento de esta hepatopatía sigue siendo sintomático, con especial importancia en la profilaxis del sangrado de varices esofágicas<sup>1, 2</sup>. El pronóstico a largo plazo está condicionado por el grado de afectación hepática y sobre todo renal<sup>1, 2</sup>. El trasplante hepático se indica en aquellos casos de mala evolución, siendo necesario en alguna ocasión, el trasplante hepatorenal<sup>1, 2</sup>. Al revisar la literatura médica, son pocos los casos que hemos encontrado similares a este, por lo que nos ha parecido interesante comunicarlo para tenerlos en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de este tipo de afectación.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Childhood liver disease and metabolic disorders. En: Scheuer PJ, Lefkowitz JH, editors. Liver biopsy interpretation. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2006. p. 267-97.
2. Álvarez E, Bernard O, Brunelle F, et al. Congenital hepatic fibrosis in children. J Pediatr 1981; 99: 370.