



Casos clínicos en Digestivo

Calcificaciones hepáticas múltiples. Revisión a propósito de dos casos

David Plaza Oliver^a, Iván Carabaño Aguado^a, David Coca Robinot^b, Elisa Aguirre Pascual^b, Enrique Salcedo Lobato^a, Marta Germán Díaz^a, Enrique Medina Benítez^b

Publicado en Internet:
20-mayo-2019

David Plaza Oliver:
daviidpl@gmail.com

^aSección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España • ^bServicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Palabras clave:

- Calcificaciones
- Hígado

Resumen

La presencia de calcificaciones hepáticas fetales puede ser advertida durante el seguimiento ecográfico gestacional. Pueden ser únicas o múltiples, y estar asociadas o no a problemas tales como infecciones congénitas o cromosomopatías. Aquellas lesiones aisladas, sin otras alteraciones asociadas, tienen buen pronóstico y cursan en la mayoría de las ocasiones de forma asintomática. Comunicamos dos casos clínicos de pacientes con calcificaciones hepáticas congénitas múltiples. Se revisa el manejo y el pronóstico de esta patología.

Multiple hepatic calcifications. Review on two cases

Key words:

- Calcifications
- Liver

Abstract

Fetal hepatic calcifications may be noticed during gestational ultrasound follow-up. They may be unique or multiple, and may be associated with or without problems such as chromosomopathies or prenatal infections. Isolated lesions have a good prognosis and are most often asymptomatic. We communicate two clinical cases of patients with multiple congenital hepatic calcifications. The management and prognosis of this pathology is reviewed.

INTRODUCCIÓN

Las calcificaciones hepáticas fetales (CHF) son hiperecogenicidades detectadas en el estudio ecográfico durante el seguimiento del embarazo¹. Su incidencia no está bien determinada, habiéndose notificado incidencias de 1 de cada 1000-1750 ecografías del segundo trimestre en fetos vivos¹. Esta incidencia es mayor en fetos muertos, con una incidencia aproximada del 2,2%². Las CHF pueden ser superficiales o intrahepáticas y aisladas o asociadas a otras patologías. Los cuadros clínicos que más

se ha asociado causalmente con las CHF son³: 1) peritonitis meconial; 2) infecciones congénitas (sobre todo citomegalovirus); 3) cromosomopatías (trisomías 13, 18 y 21); 4) isquemia, y 5) tumores. No obstante, la mayor parte de las CHF múltiples son intrahepáticas, aisladas, y no se asocian con ningún otro problema. Por lo tanto, en general tienen buen pronóstico, y cursan de forma asintomática.

Se presentan a continuación dos casos de pacientes con calcificaciones intrahepáticas inespecíficas detectadas en periodo fetal, y confirmación posnatal posterior con evolución favorable.

Cómo citar este artículo: Plaza Oliver D, Carabaño Aguado I, Coca Robinot D, Aguirre Pascual E, Salcedo Lobato E, Germán Díaz M, *et al.* Calcificaciones hepáticas múltiples. Revisión a propósito de dos casos. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2019;21:187-90.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Lactante de sexo masculino normoconfigurado de un mes y 21 días, sin antecedentes familiares de interés, remitido a consultas de Digestivo desde la consulta de Neonatología para estudio y seguimiento de calcificaciones hepáticas advertidas durante el seguimiento gestacional, en el segundo trimestre de embarazo. Embarazo controlado. Ruptura de bolsa tras amniocentesis en la semana 15, con recuperación posterior de líquido amniótico. Crecimiento intrauterino retardado, estadio I. Parto por cesárea en la semana 37, peso de recién nacido de 2400 gramos. Apgar 8/9; reanimación 1. Taquipnea transitoria del recién nacido leve. Serologías de rubeola inmune, resto negativo. Cribado endocrinometabólico negativo. Se solicita ecografía abdominal, en la que se observan múltiples calcificaciones perihepáticas en ambos lóbulos hepáticos, con algún foco intrahepático, sin signos de peritonitis meconial (Fig. 1).

Se le realizó además una ecografía transfontanelar (sin hallazgos patológicos) y un ecocardiograma, en el que se visualizó un corazón estructural y funcionalmente normal. Se realizaron analíticas seriadas en las que presenta enzimas hepáticas y amonio normal. Serologías para TORCH y citomegalovirus negativas.

Desde el punto de vista clínico, asintomático. Buena ganancia ponderoestatural. Ionotest negativo.

Con el diagnóstico de calcificaciones hepáticas congénitas, se procedió al seguimiento periódico de las lesiones a través de ecografías abdominales seriadas. No se registraron incidencias durante el seguimiento.

Caso 2

Lactante de sexo masculino de diez meses de edad, sin antecedentes familiares de interés, remitido a consultas de Digestivo desde su hospital de referencia para estudio de calcificaciones hepáticas advertidas durante el seguimiento gestacional del segundo trimestre. Embarazo controlado. Serología materna: rubeola inmune, resto negativo. Amniocentesis con estudio de citomegalovirus y parvovirus negativo. Parto por cesárea en la semana 37 + 2 por desproporción pélvico-cefálica. peso de recién nacido 3900 g. Apgar 9/10; reanimación 0. Cribado endocrinometabólico negativo.

Al nacimiento se confirma la presencia de al menos cuatro imágenes nodulares de pequeño tamaño, hiperecogénicas, en ambos lóbulos hepáticos (Fig. 2). Sin alteración de enzimas hepáticas en la analítica sanguínea. Ecocardiograma y ecografía transfontanelar sin hallazgos significativos.

Con el diagnóstico de calcificaciones hepáticas congénitas, se procedió al seguimiento periódico

Figura 1. Imágenes hiperecogénicas subcapsulares hepáticas, con sombras posteriores, compatibles con calcificaciones hepáticas



Figura 2. Hiperecogenicidad intrahepática con sombra posterior, compatible con calcificación hepática



de las lesiones a través de ecografías abdominales seriadas. Desde el punto de vista clínico, asintomático. Buena ganancia ponderoestatural. Ionotest negativo.

En la ecografía de control de los 12 meses se constata una reducción numérica de las calcificaciones, que pasan a ser dos: una de 6 mm en el segmento IV y otra de menor tamaño en el segmento VIII.

DISCUSIÓN

El significado clínico, manejo y relevancia clínica exactos de las CHF siguen siendo a fecha de hoy un enigma⁴. No obstante, todo parece indicar un carácter benigno. Dicha benignidad ha de ser conocida por los pediatras de Atención Primaria.

Las CHF se pueden clasificar de diversas maneras. Dependiendo de su ubicación, pueden ser superficiales o intrahepáticas. Atendiendo a su complejidad, pueden estar asociadas con otras masas o no. En función de su número, se clasifican en únicas o múltiples. Otros autores diferencian entre calcificaciones peritoneales, parenquimatosas o vasculares⁵.

Las CHF superficiales son lesiones puntiformes situadas en la superficie del hígado. Su origen más común es la peritonitis meconial, por lo que suelen verse concomitantemente con calcificaciones peritoneales. La peritonitis meconial puede ser secundaria a fibrosis quística, por lo que hay que tener en cuenta esta patología en el diagnóstico diferencial de las CHF⁶.

La patología vascular (trombosis o embolia) del sistema vascular hepatoportal puede ocasionar un flujo sanguíneo anómalo a ese nivel, con aparición de isquemia secundaria y progresiva fibrosis y calcificación. Las calcificaciones provocadas por esta etiología pueden ser superficiales subcapsulares o intrahepáticas⁷.

Las CHF sin masa asociada se han relacionado etiológicamente con infecciones intrauterinas del complejo TORCH (sobre todo con el citomegalovirus) y con anomalías cromosómicas (trisomías 13,18 y 21)⁷.

Las CHF con masa asociada son poco frecuentes. Se han vinculado sobre todo con el hepatoblastoma (masa heterogénea con calcificaciones puntiformes gruesas) y el neuroblastoma metastásico. El hepatoblastoma se relaciona a su vez con el síndrome de Beckwith-Wiedemann (macrosomía, macrosplasia, polihidramnios e hipoglucemia). También se ha descrito su asociación con el hemangioma, el hepatocarcinoma y el teratoma, entre otros⁷.

Aunque las calcificaciones hepáticas son relativamente frecuentes, su manejo clínico no se ha protocolizado en detalle. Según la literatura científica, las CHF aisladas sin ninguna otra anomalía subyacente tienen una excelente evolución. En la mayor parte de estos pacientes, el seguimiento ecográfico muestra la estabilidad o regresión de las calcificaciones, tal y como ocurrió con el paciente expuesto en el caso 2^{1,3,8}. Las CHF (únicas o múltiples) que se asocian con otras anomalías suelen tener un peor pronóstico. Por lo tanto, todo feto con CHF debe ser evaluado en profundidad para descartar patologías asociadas¹.

Se debe realizar una ecografía posnatal para descartar masas asociadas (con sonda Doppler, para excluir lesiones isquémicas), una ecografía cerebral (para descartar ventriculomegalia y calcificaciones intracerebrales) y una ecocardiografía para descartar la presencia de cardiopatías⁸.

El estudio diagnóstico debe descartar, además de otras anomalías morfológicas, la causa infecciosa (realizando serología TORCH y parvovirus), las anomalías cromosómicas (estudio del cariotipo fetal) y hacer despistaje de la fibrosis quística⁹.

En el momento actual, se postula un seguimiento ambulatorio de la evolución de las calcificaciones. La creciente disponibilidad de dispositivos ecográficos en las consultas de Atención Primaria puede abrir una vía prometedora de seguimiento de estos pacientes. En cuanto al pronóstico, según las distintas referencias bibliográficas consultadas, la mayoría de las calcificaciones hepáticas aisladas sin patología asociada tienen una excelente evolución⁹.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Simchen MJ, Toi A, Bona M, Alkazaleh F, Ryan G, Chitayat D. Fetal hepatic calcifications: prenatal diagnosis and outcome. *Am J Obstet Gynecol.* 2002; 187:1617-22.
2. Achiron R, Seldman DS, Afek A, Maligner G, Lipitz S, Maschiach S, *et al.* Prenatal ultrasonographic diagnosis of fetal hepatic hyperechogenicities: clinical significance and implications for management. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1996;5:251-5.
3. Brohshtein M, Blazer S. Prenatal diagnosis of liver calcifications. *Obstet Gynecol.* 1995;86:739-43.
4. Matías García B, Carabaño Aguado I, Herrero Álvarez M. Calcificación hepática congénita: ¿preocuparse o no preocuparse? Esa es la cuestión. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2015;17:e151-e153.

ABREVIATURAS

CHF: calcificaciones hepáticas fetales.

5. Carroll SG, Maxwell DJ. The significance of echogenic áreas in the fetal abdomen. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1996;7:2993-8.
6. Foster Ma, Nyberg DA, Mahony BS, Mack LA, Marks WM, Raabe RD. Meconium peritonitis: prenatal sonographic findings and their clinical significance. *Radiology.* 1987;165:661-5.
7. Deborah L, Susan M, Vanessa A. Overview of echogenic masses and calcification in the fetal abdomen. En: UpToDate [en línea] [consultado el 12/06/2019]. Disponible en www.uptodate.com/contents/overview-of-echogenic-masses-and-calcification-in-the-fetal-abdomen
8. Pata O, Gündüz NM, Unlü C. Isolated fetal liver calcifications. *J Turk Ger Gynecol Assoc.* 2012;13:67-9.