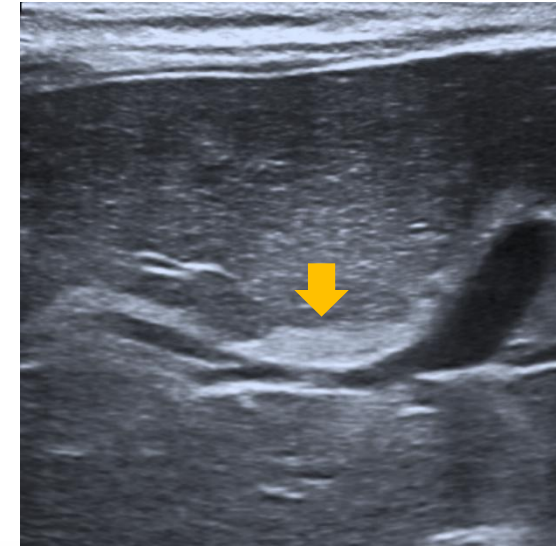


Pequeños hígados, grandes patologías: hallazgos radiológicos normales y patológicos del hígado neonatal



Eduardo Alonso Gamarra, Marina Andrés Martínez, Nelson Mauricio Buitrago Sánchez, Tamara Gamo Jiménez, César Oterino Serrano, Manuel Parrón Pajares, Ana Pérez Vigara, María Fernández-Velilla Peña

Hospital Universitario La Paz, Madrid

Peculiaridades anatómicas



Hipertrofia relativa del lóbulo izquierdo, fisiológica, puede extenderse hacia el cuadrante superior izquierdo.



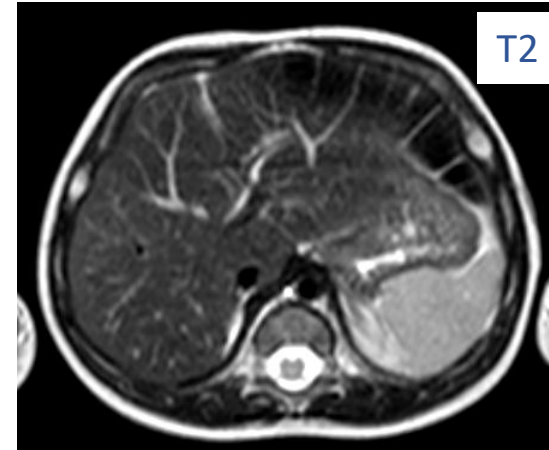
Ecotextura: homogénea, ligeramente menos ecogénica que el parénquima renal.



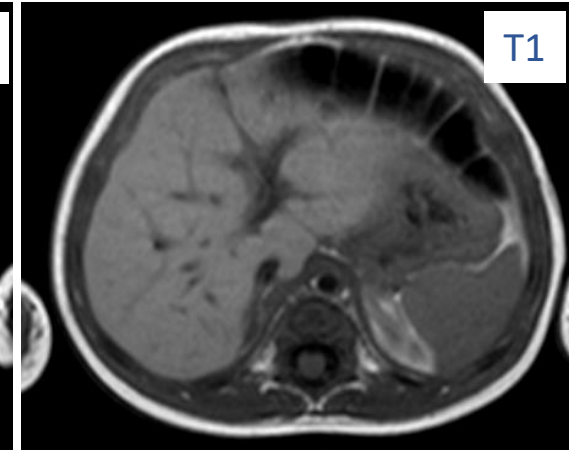
Señal RM: hipointenso en T2 e hiperintenso en T1 (por depósito fisiológico de hierro).



Persistencia de la circulación fetal: receso de la vena umbilical adyacente a vena porta izquierda y ductus venoso.

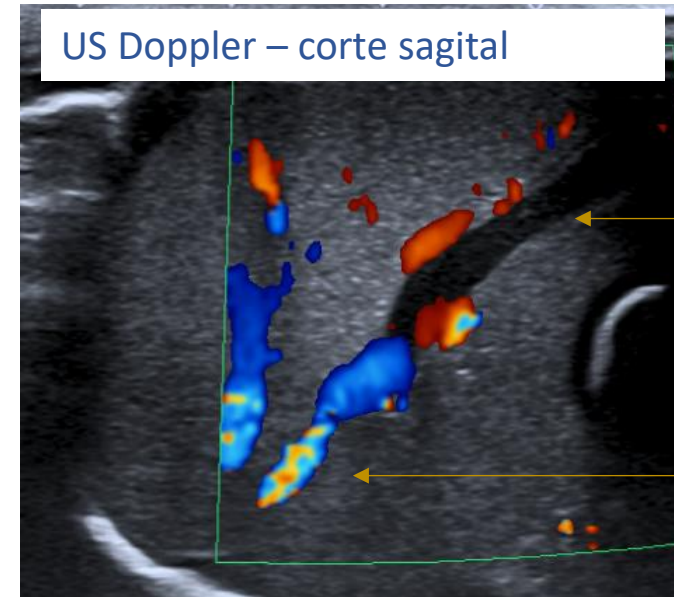


T2



T1

US Doppler – corte sagital



Vena umbilical
(obliterada)

Ductus
venoso

Ecografía

Prueba de primera línea por su disponibilidad, resolución espacial alta, portabilidad y seguridad.

	<u>TRANSDUCTORES:</u> Habitualmente se emplean sondas lineales de alta frecuencia (10 – 20 MHz)
	<u>PREPARACIÓN:</u> No requerida de rutina. Si sospecha atresia vías biliares: ayuno de aprox. 3 - 4 horas.
	<u>TÉCNICA:</u> Ambiente tranquilo. Aconsejable gel templado, usado en pequeñas cantidades.
	<u>CONTRASTE (CEUS):</u> No aprobado formalmente en niños por la Agencia Europea del Medicamento. Se emplea únicamente fuera de indicación (“off-label”) o de forma compasiva.



Otras técnicas de imagen:

Resonancia magnética (RM)

- **Indicaciones:** **complementaria en casos seleccionados** como estudio de tumores, patología vascular, patología obstructiva de la vía biliar o hemocromatosis neonatal. Baja especificidad en atresia vías biliares.
- **Equipo:**
 - 1.5 T (menos artefactos) vs 3 T (mayor relación señal / ruido).
 - Antenas ajustadas al tamaño del paciente (específicas neonatales o adaptadas de otras regiones como por ej. antena de cráneo).
- **Seguridad:** Evitar contraste (no contraindicado). Precaución con el SAR. Protectores auditivos. Vigilar temperatura corporal (evitar frío).
- **Inmovilización:** Anestesia vs técnica “feed and sleep”.

Tomografía computarizada (TC)

- Su uso debe ser **excepcional** por el uso de radiación ionizante.
- Reservado para casos urgentes, sin accesibilidad a RM, o como planificación previa a tratamiento de patología vascular.



Técnica “feed and sleep”

Éxito > 90%

Alimentar



Envolver (“colchón de vacío”)



Escanear

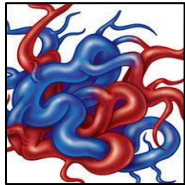
Índice de patologías



Colestasis



Tumores



Anomalías vasculares



Miscelánea

Colestasis

Definición: bilirrubina
directa:
> 2 mg / dL
> 20% del total



Síntomas:

- Ictericia
- Coluria
- Acolia / hipocolia

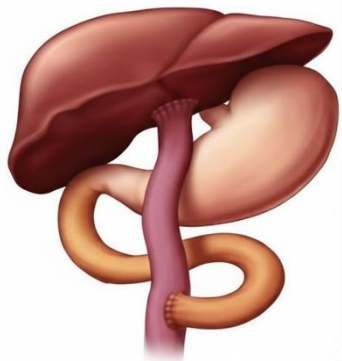
Causas

- ☐ En recién nacido sin patología asociada → descartar **ATRESIA VÍAS BILIARES**.
- ☐ Secundarias ("hepatitis neonatal"): inmadurez hepática asociada a diferentes patologías como hipoxia, sepsis, nutrición enteral...
- ☐ Causas obstructivas: quiste de colédoco, barro / litiasis...
- ☐ Otras causas genéticas / metabólicas: Alagille, Déficit A1AT, Fibrosis Quística, CIFP...



Colestasis: Atresia Vías Biliares (AB)

- Proceso inflamatorio progresivo que conduce a la obliteración de la vía biliar extra-hepática + lesión hepática (inflamación y fibrosis).
- 1/10.000.
- Causa + frecuente de colestasis crónica y de trasplante hepático en la infancia.
- **Clínica:** RN a término de peso normal. Inicia ictericia con hipocolia entre las 2 - 6 semanas de vida.
- **Tratamiento:** Portoenteroanastomosis (Kasai)
“Carrera contra el tiempo” (factor pronóstico clave)



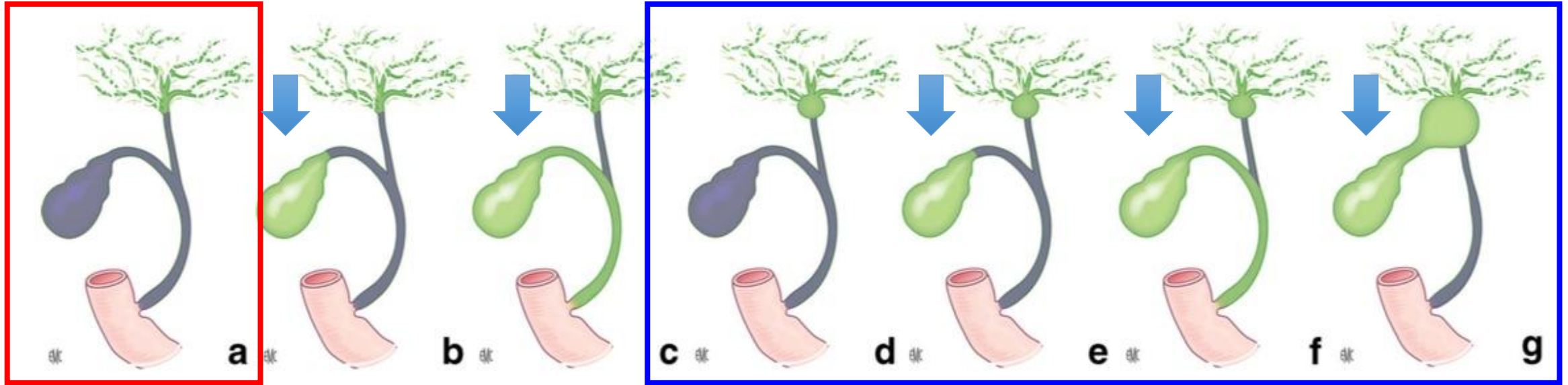
2 formas clínicas

AB peri-natal o adquirida

- **90 %**
- Aislada
- Etiopatogenia desconocida

AB con síndrome de malformación esplénica

- **10 %**
- Asociada a otras malformaciones (poliesplenia, heterotaxia...)



2/3

quísticas

- Forma más frecuente: completa, afectando a toda la vía biliar extrahepática + vesícula.
- Existen formas con vesícula respetada (flechas azules).
- Los conductos biliares intrahepáticos son siempre patológicos, lo que justifica la ausencia de dilatación por la obstrucción.
- Existen formas quísticas → sospecha si colestasis + quiste central + ausencia dilatación biliar (DD quiste de colédoco)

Diagnóstico

Ecografía (alta especificidad)



Signos con rentabilidad diagnóstica:

- **Signo del cordón triangular.**
- **Anomalías de la vesícula biliar.**
- Micro / macroquistes centrales.
- Síndrome malformación esplénica.

Elastografía (↑ rigidez precoz)

Descarta causa obstructiva: quistes de colédoco, barro litiasis...

¡Cuidado!: una ecografía normal no descartar atresia biliar.

Otras pruebas



Colangio-RM

- No recomendada para excluir AB.
- Baja especificidad en neonatos.

Gammagrafía (HIDA)

- No recomendada de forma rutinaria.
- Alta tasa de falsos positivos en colestasis severa.

Confirmación (gold estándar):
revisión quirúrgica (biopsia + colangiografía)

Ecografía en AB: signo del cordón triangular

Tejido ecogénico anterior a porta hepatis,
en relación con remanente fibroso de la
vía biliar.

Se considera significativo:

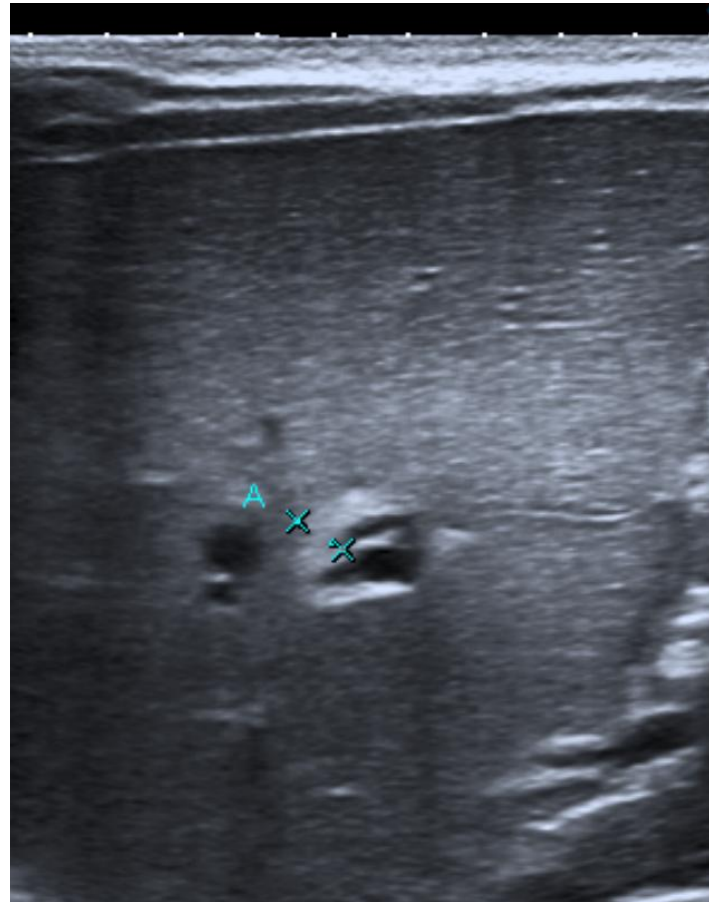
> 4 mm

(en adquisición longitudinal y en posición anterior a
porta derecha)

S 68 %; E 95 %*

Hwang et al:

- 17 % en niños < 30 d
- 56 % en niños > 30 d

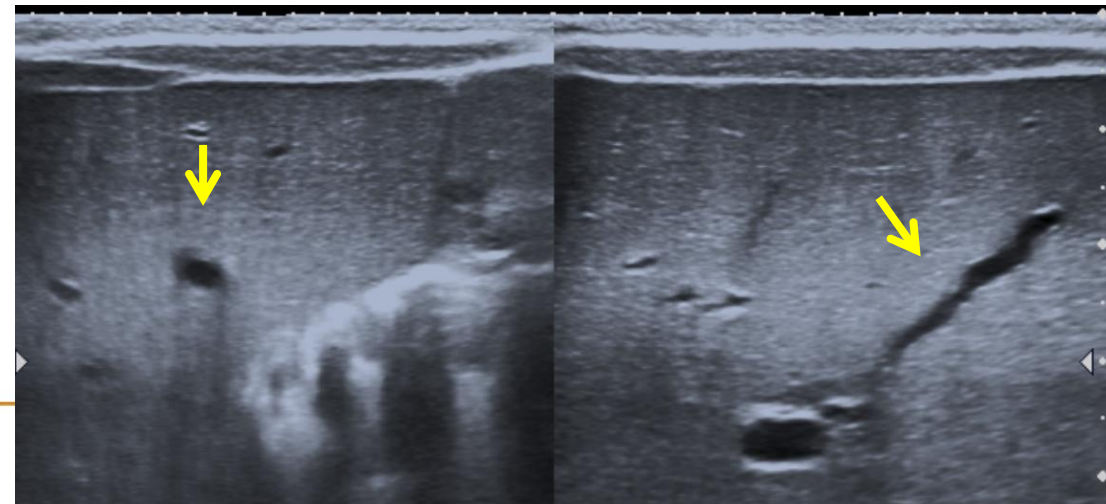
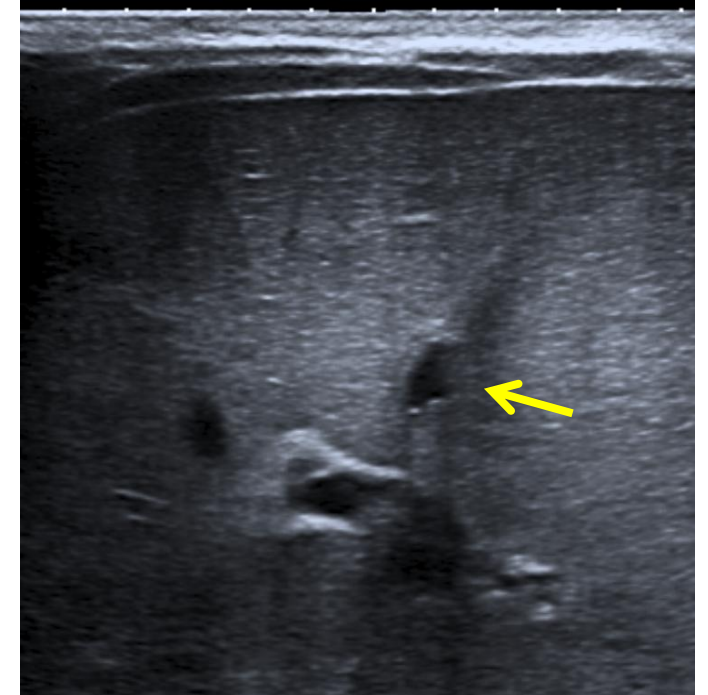


(*) Napolitano M et al. Practical approach to imaging diagnosis of biliary atresia, Part 1: prenatal ultrasound and magnetic resonance imaging, and postnatal ultrasound. *Pediatr Radiol*. 2020.

Ecografía en AB: anomalías de la vesícula biliar

- ☐ Ausencia de visualización de la vesícula (este signo de forma aislada: S 20 %; E 98 %).
- ☐ Vesícula biliar pequeña: punto de corte en diámetro $L < 15 - 19$ mm (según autores)
- ☐ Alteración de la morfología de pared (pérdida del patrón ecogénico mucoso).
- ☐ Ausencia de distensión tras el ayuno.

S 79 %; E 81 %*



(*) Napolitano M et al. Practical approach to imaging diagnosis of biliary atresia, Part 1: prenatal ultrasound and magnetic resonance imaging, and postnatal ultrasound. Pediatr Radiol. 2020.

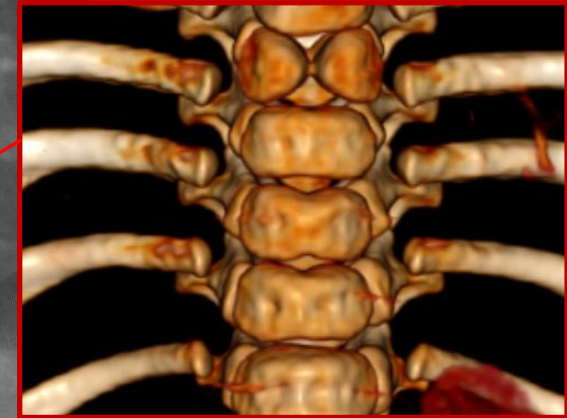
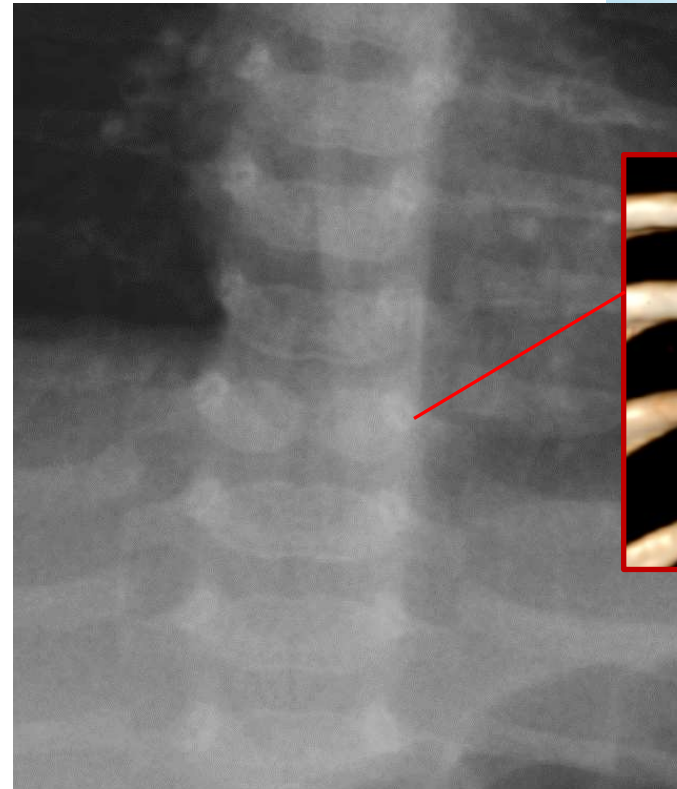
Colestasis: Sd. Alagille

Enfermedad multisistémica hereditaria:
mutaciones *JAG1* (90%) and *NOTCH2* (1-2%)

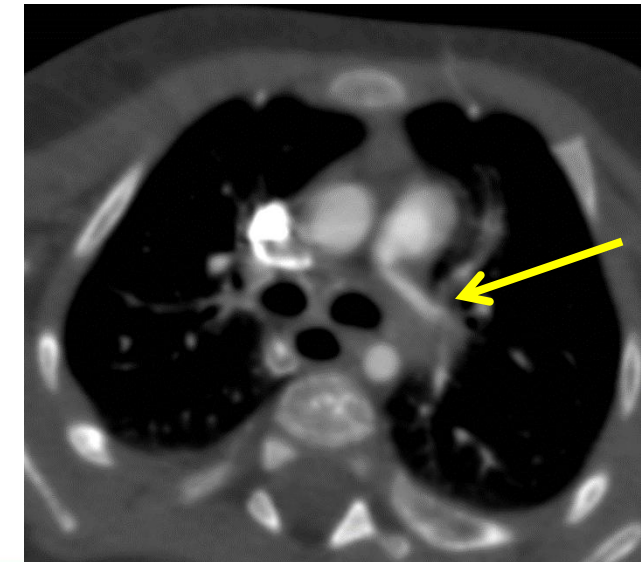
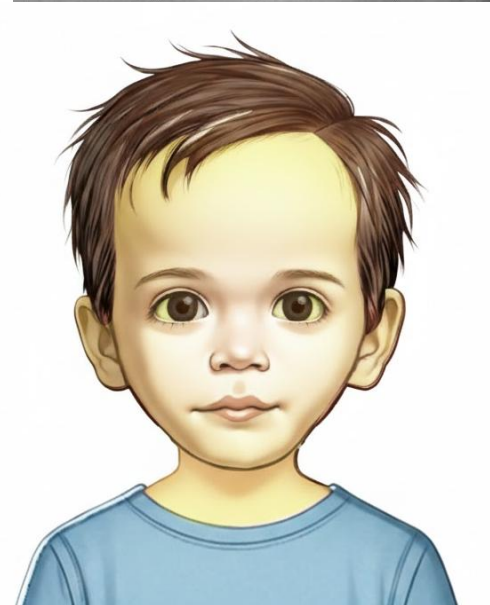
Colestasis con escasez de conductos biliares intrahepáticos.

Asociación:

- Alteraciones **cardíacas** (las + frec estenosis de arterias pulmonares)
- Alteraciones **vertebrales** ("vértebras en mariposa")
- **Renales** (variables)
- **Oculares** (embriotoxon posterior)
- **Fenotipo / facies** peculiar



RX y TC con vértebra en mariposa



TC – estenosis de arteria pulmonar izquierda

Colestasis: quiste de colédoco

38 CONGRESO NACIONAL

seram FERM

Dilatación congénita de la vía biliar.

Diagnóstico:

Ecografía

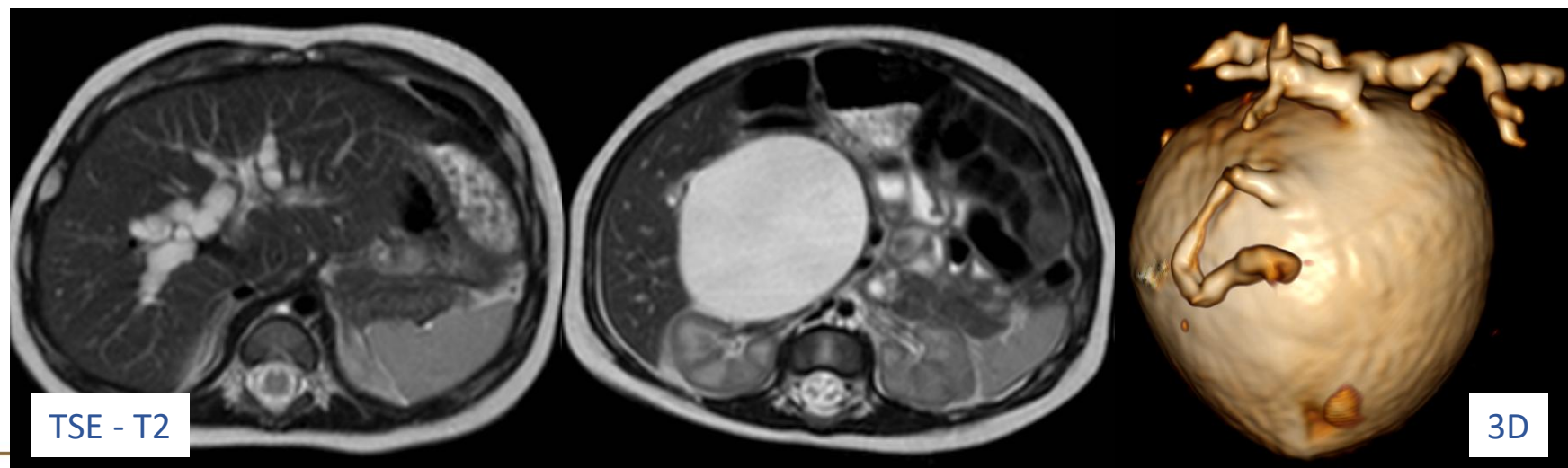
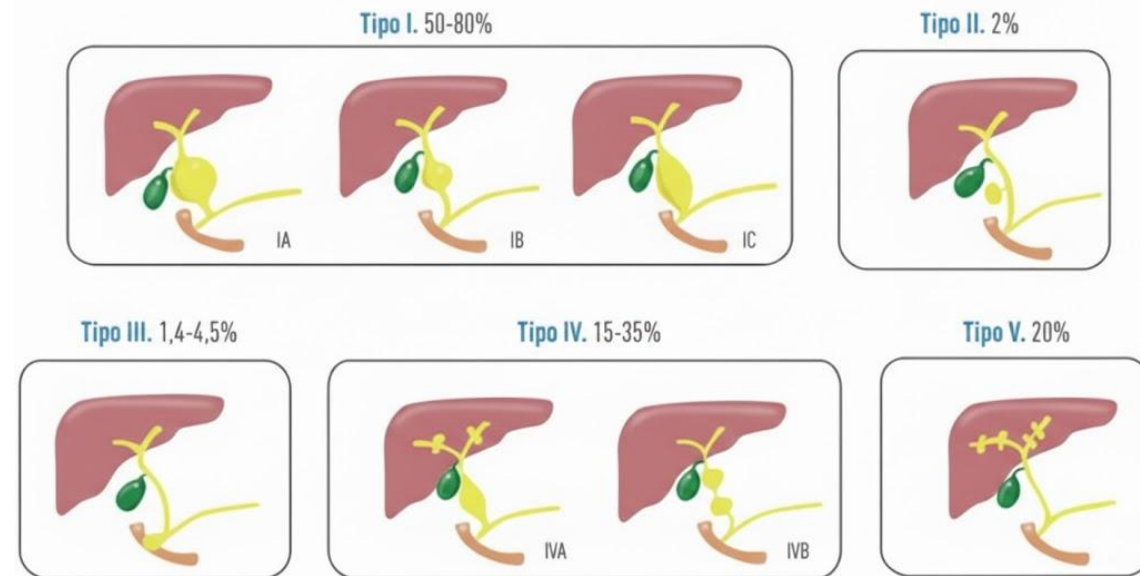


Colangio-RM

Clasificación Todani: 5 tipos, probablemente con etiopatogenias diferentes. Tipo 1 y tipo 4 corresponden con los quistes típicos, con posible origen en anomalía de la unión bilio-pancreática (hallazgo de difícil valoración por RM en este grupo de edad).

DD:

- ✓ Atresia biliar quística: Los quistes de colédoco se presentan con colestasis cuando se complican, asociando dilatación biliar. No asocian anomalías en la vesícula.
- ✓ Obstrucción por barro / litiasis / sd. bilis espesa.

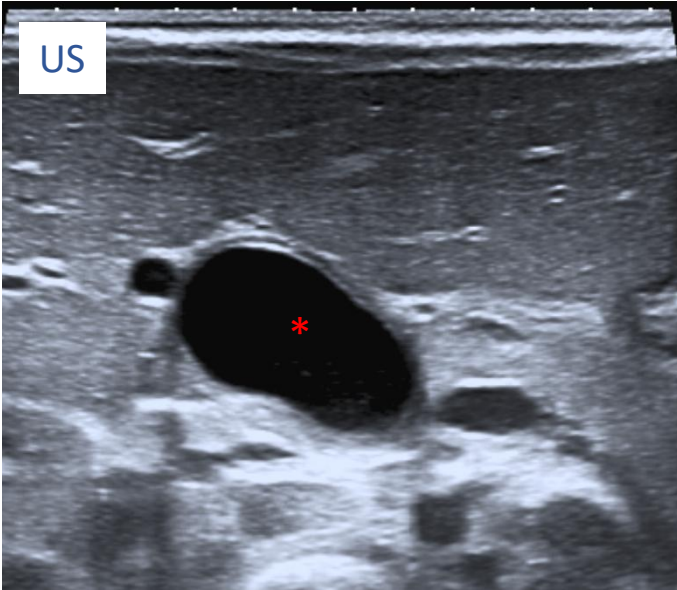


TSE - T2

3D

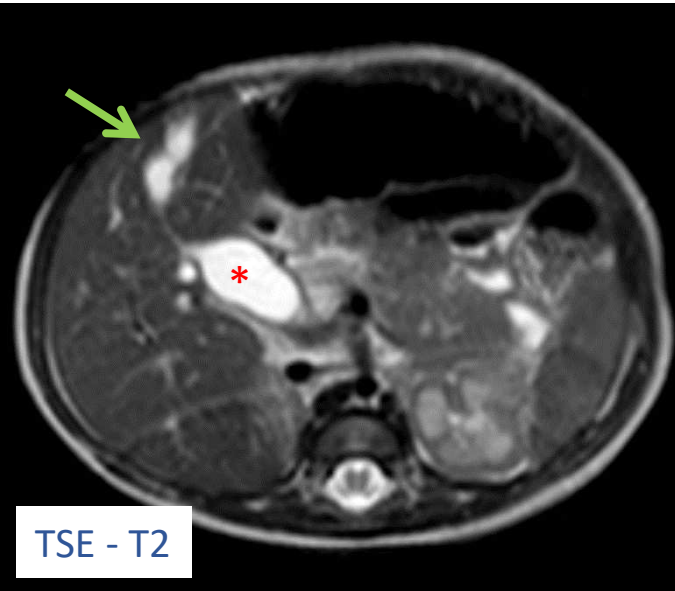
Colangio-RM: quiste de colédoco gigante (1A), asociando dilatación biliar intrahepática

US



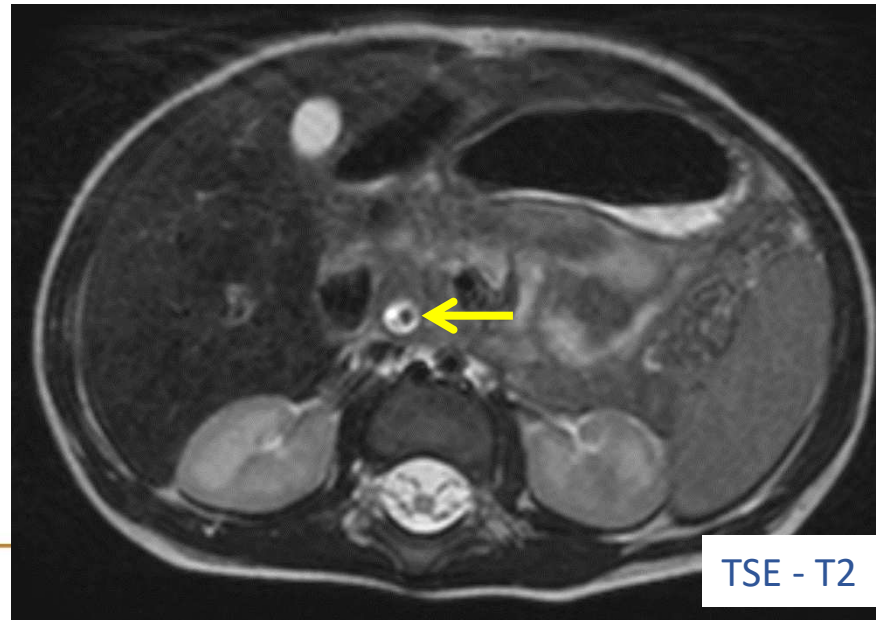
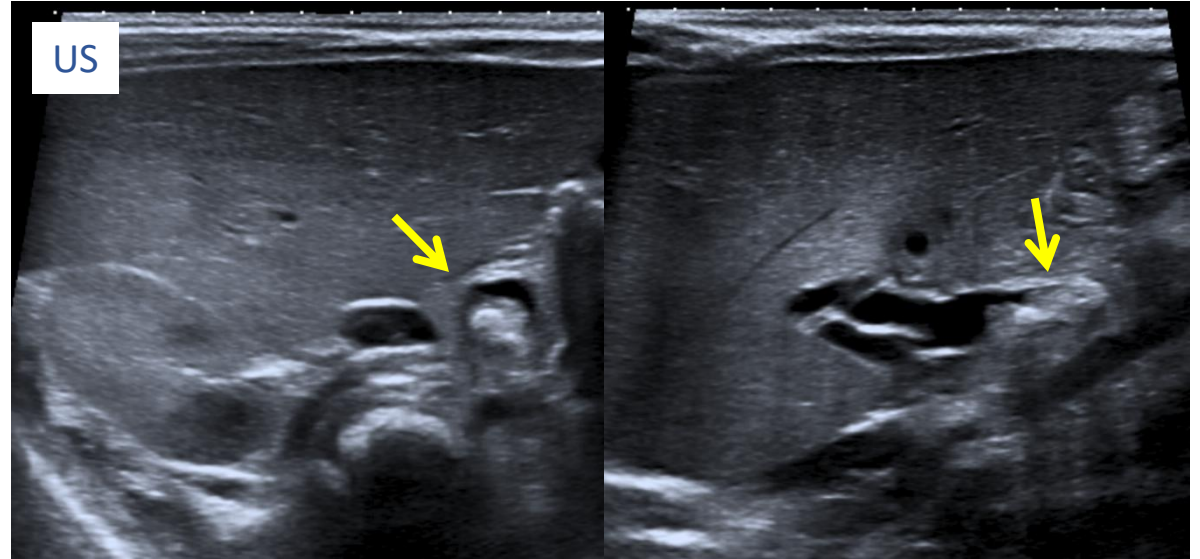
Atresia biliar quística.

Se observa quiste
central (*) en porta
hepatis en lactante
con colestasis.
Nótese la ausencia
de dilatación de la
vía biliar
intrahepática y la
vesícula anómala
(flecha) en RM.



TSE - T2

US



TSE - T2

Dilatación por
coledocolitiasis
(flechas).
Evolutivamente se
descartó quiste de
colédoco.

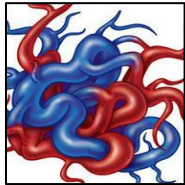
Índice de patologías



Colestasis



Tumores



Anomalías vasculares

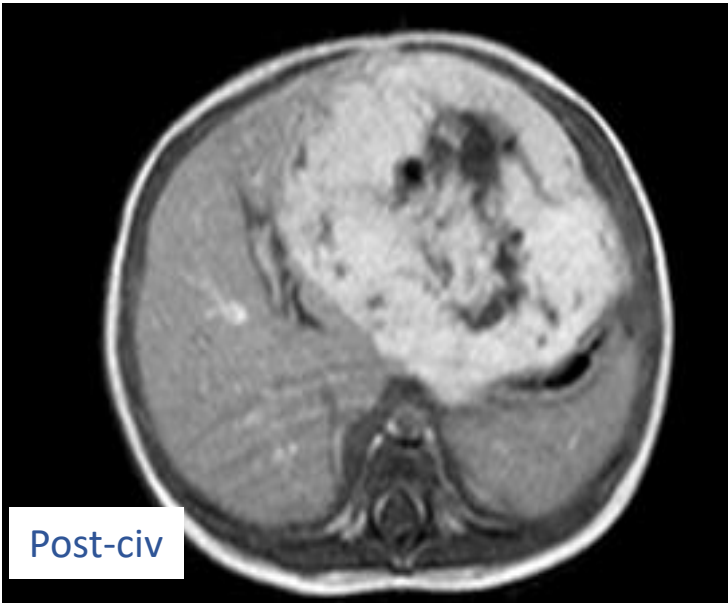


Miscelánea

Tumores hepáticos: benigno vs maligno

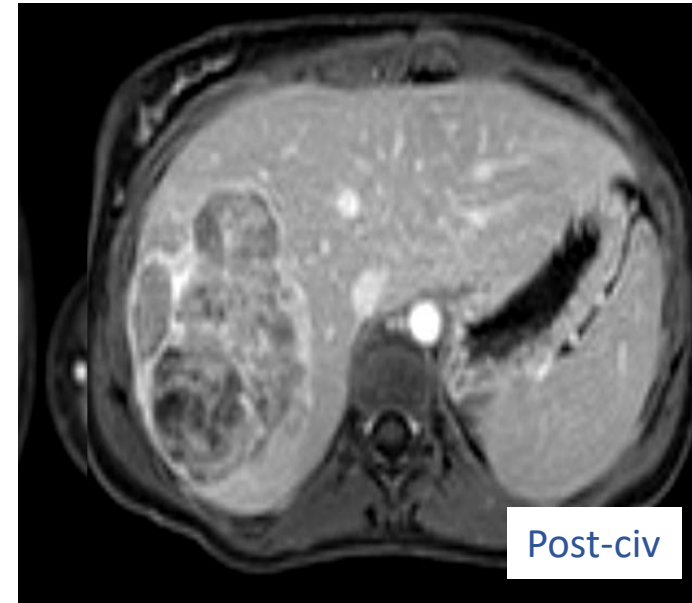
Benigno: hemangioma

- #1
- Imagen: carácter hipervascular
- Tipos:: INFANTIL (GLUT 1+) o CONGÉNITO



Maligno: hepatoblastoma

- Malignidad #1
- Imagen: masa sólida, heterogénea (no hipervascular)
- Marcador: Alfa-fetoproteína (AFP) elevada



Hemangioma hepático

Nomenclatura antigua (no usar)

- Hemangioendotelioma infantil
- Hemangioma capilar
- Hemangioma cavernoso

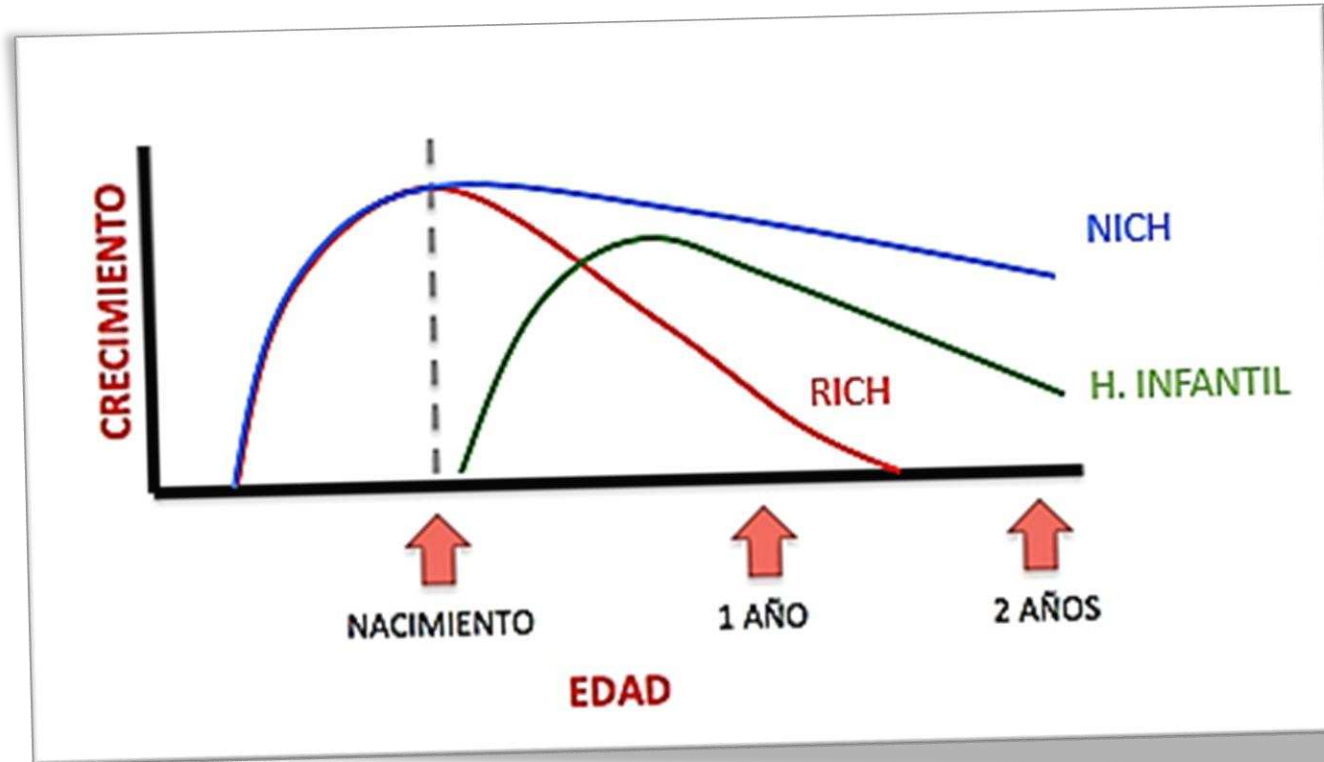
Hemangioma $\neq$ Angioma tipo adulto

↑
Tumor vascular verdadero

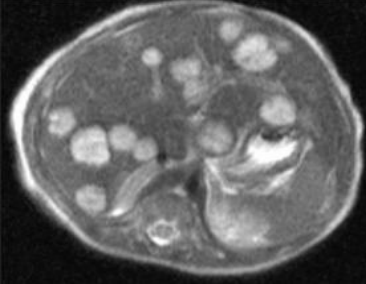
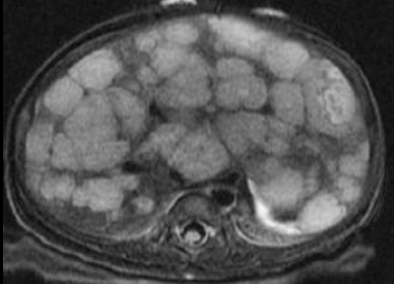
↑
Malformación venosa

ISSVA clasificación:

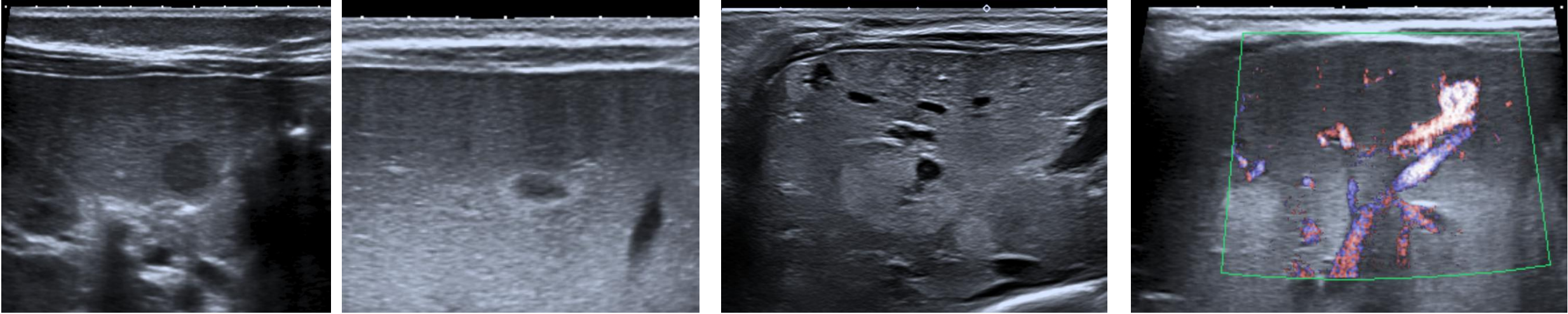
- Hemangioma congénito:
 - Rápidamente involutivo (RICH)
 - No involutivo (NICH)
- Hemangioma infantil



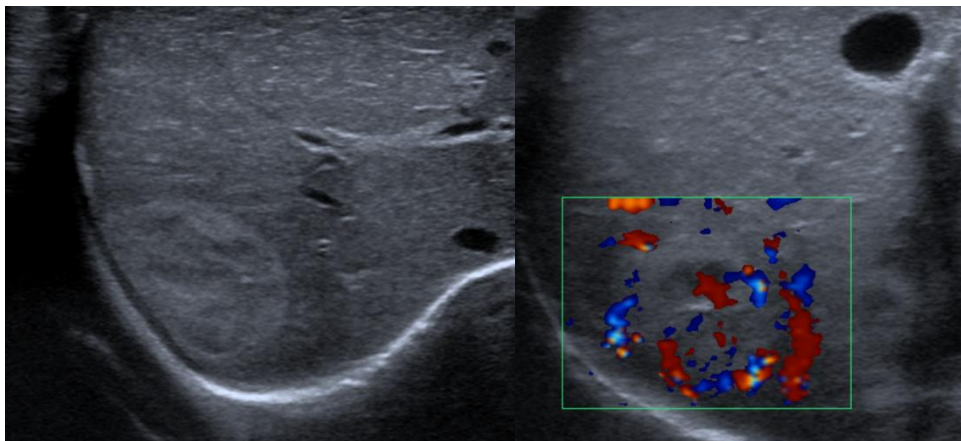
Restrepo. Pediatr Radiol 2011

Forma de presentación	FOCAL	MULTIFOCAL	DIFUSO
			
ISSVA	RICH (GLUT 1-)	Hemangioma infantil (GLUT 1+)	Hemangioma infantil
Hemangiomas cutáneos	No	Sí	Sí
Multiplicidad	Único	Múltiples	Reemplazamiento hepático
Tamaño	Relativamente grande	Pequeños	Pequeños
Hipotiroidismo	No	No	Sí (expresión yodotironina de yodinasas tipo 3)
Evolución	Presente al nacimiento. No posterior proliferación. Involución 12-14 meses.	Proliferación hasta 9-12 meses. Involución (años)	Mal pronóstico.

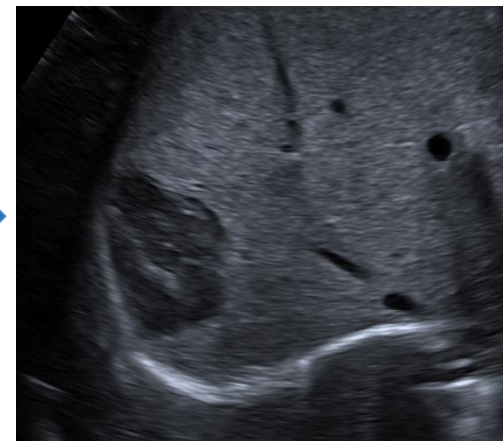
Hemangioma hepático – hallazgos ecográficos



Patrón ecográfico variable. Existen lesiones hipo, hiperecogénicas o mixtas. Puede presentar Doppler patente. Algunas lesiones muestran lagos venosos o incluso evidentes shunts intralesionales (más frecuentes en hemangiomas congénitos).

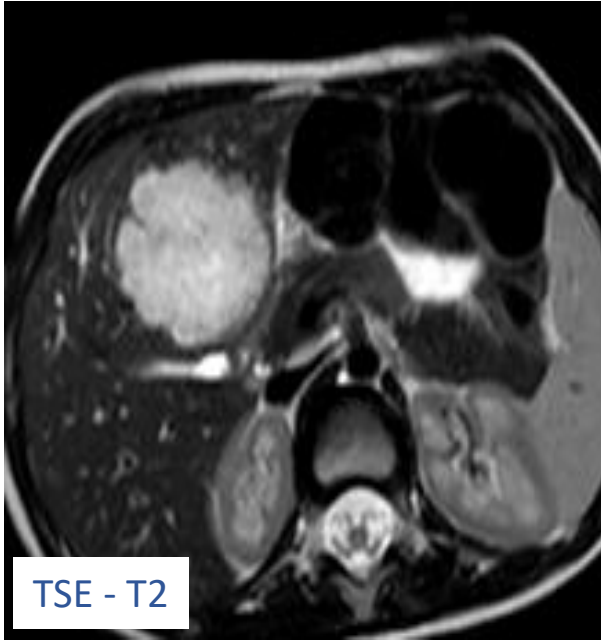


8 semanas



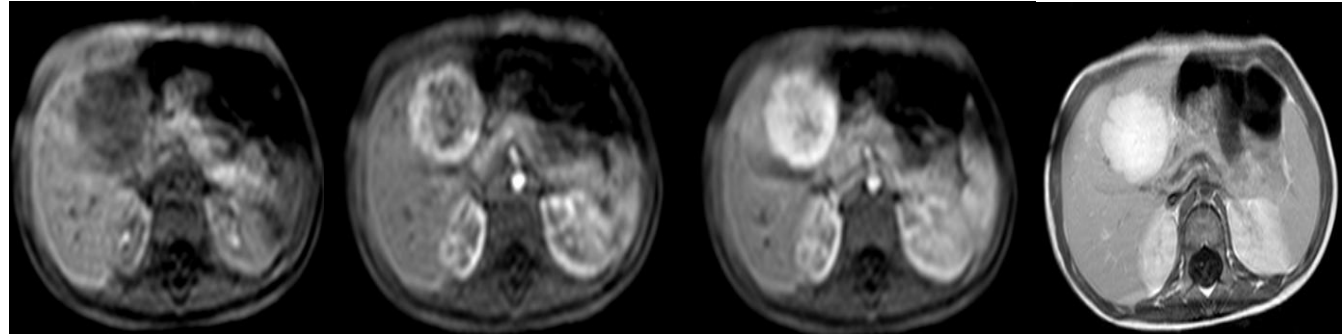
Su aspecto puede cambiar con el tiempo.

Hemangioma hepático – hallazgos RM

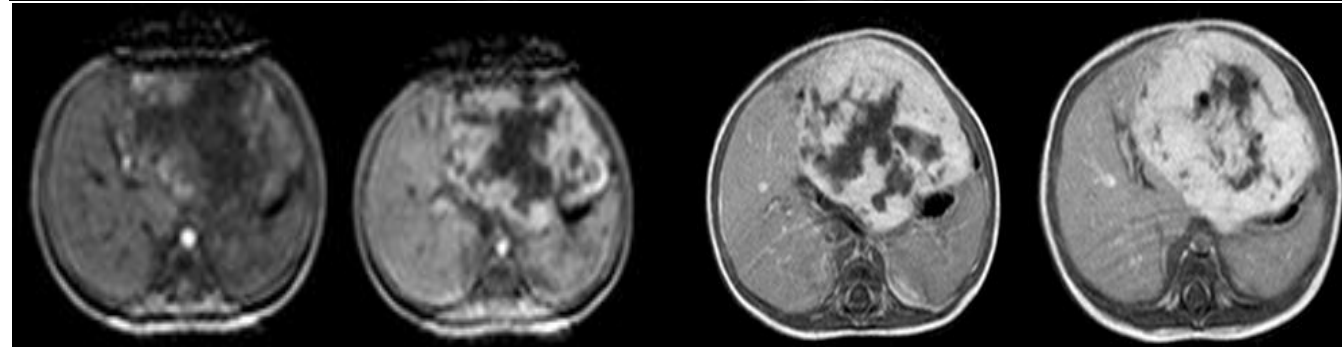


- Suelen mostrar alta señal T2, de carácter relativamente homogénea.
- Típicamente son hipervasculares, con patrón de realce progresivo (excepcionalmente muy enlentecido, como en el caso 3, que puede llevar a errores diagnósticos).

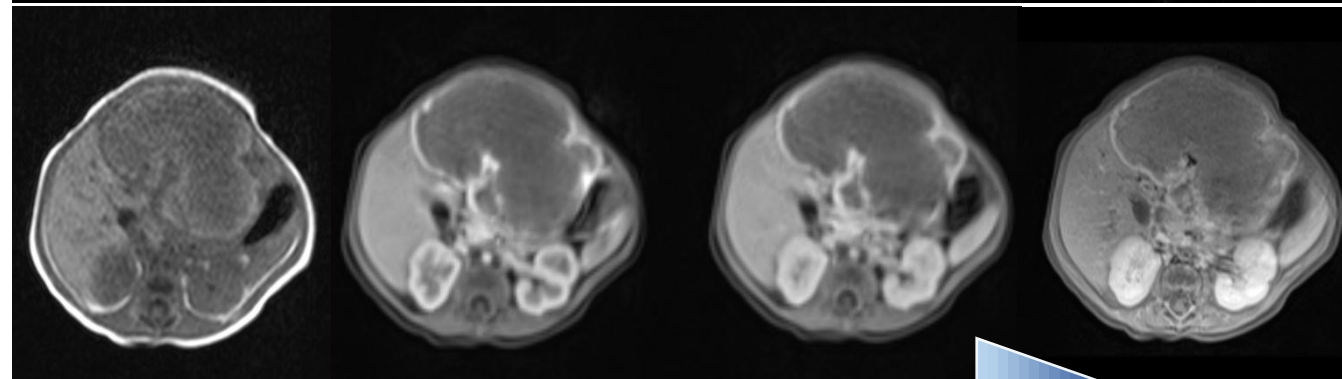
1



2

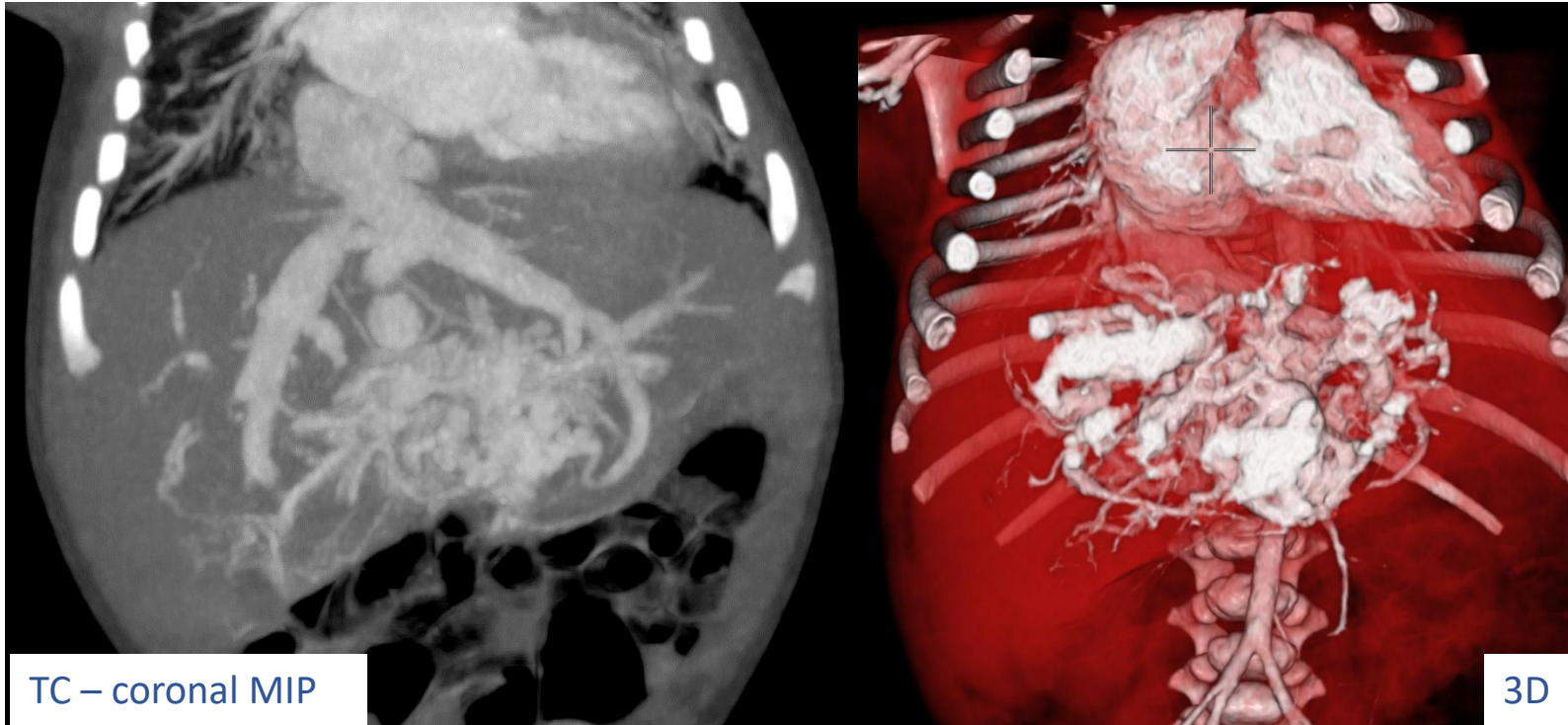


3



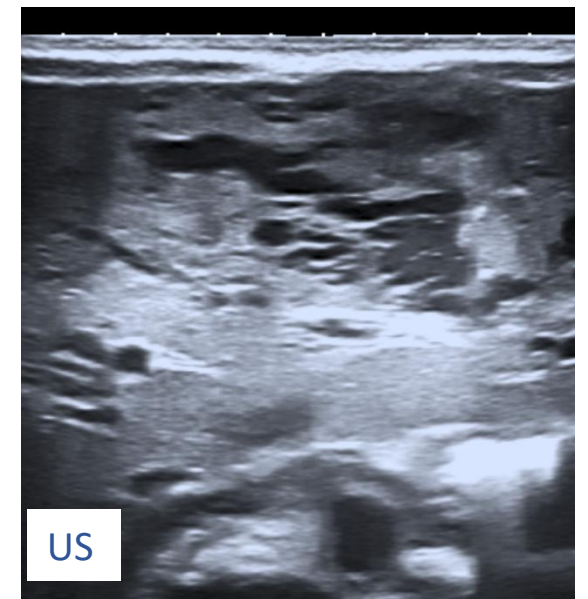
Estudio dinámico post-civ

Hemangioma hepático - shunts

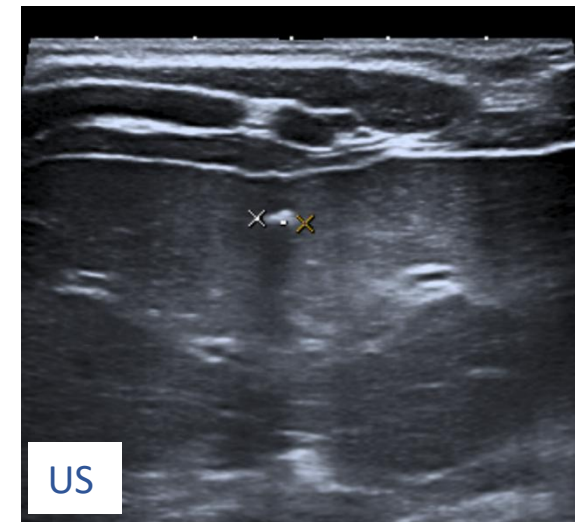


En ocasiones su complejidad es muy alta, con prominentes shunts que pueden comprometer la vida del paciente (por insuficiencia cardíaca congestiva). Otras posibles complicaciones: síndrome Kasabach-Merritt, síndrome compartimental, anemia o, raramente, disfunción hepática.

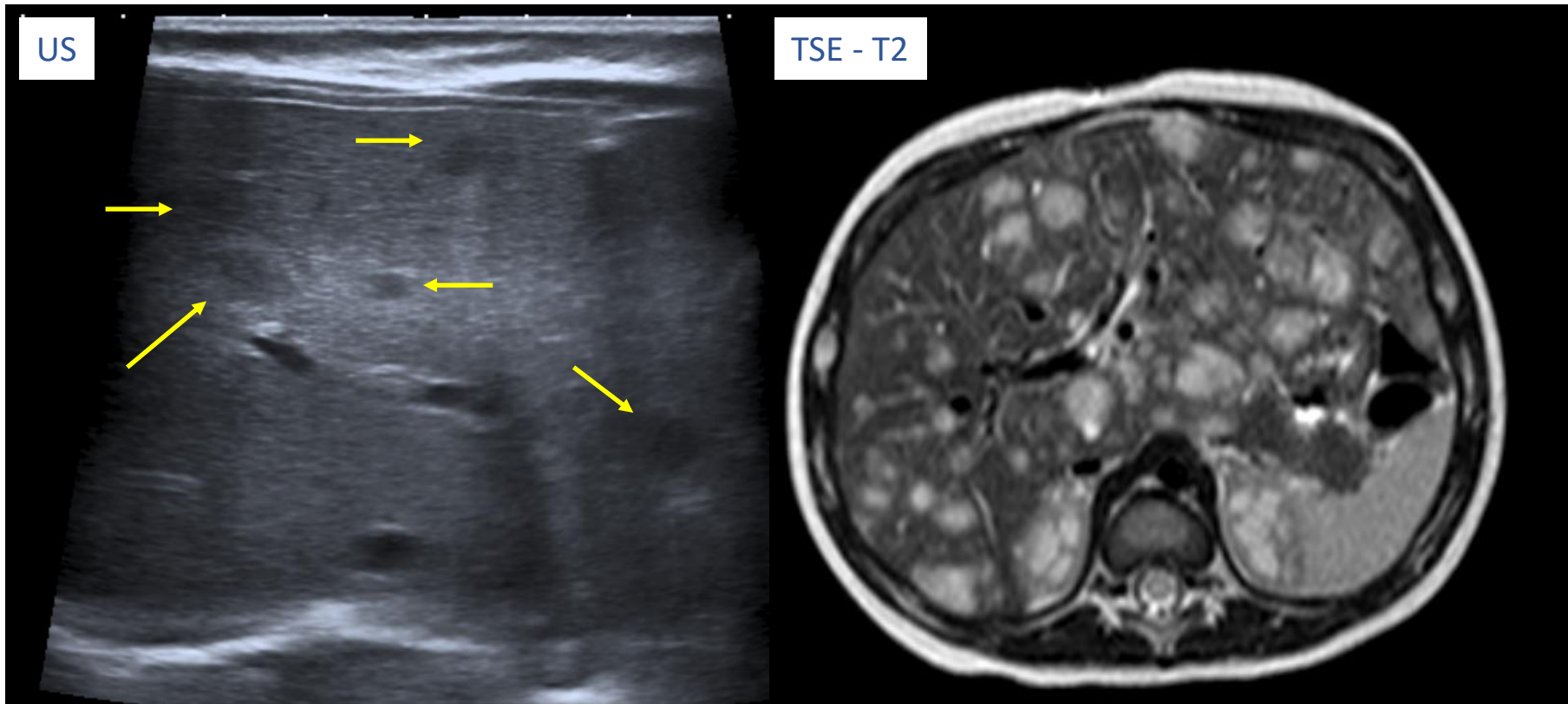
En este ejemplo vemos un hemangioma congénito con involución completa a los 3 años (con calcificación residual).



3 años



Hemangioma hepático – patrón multifocal

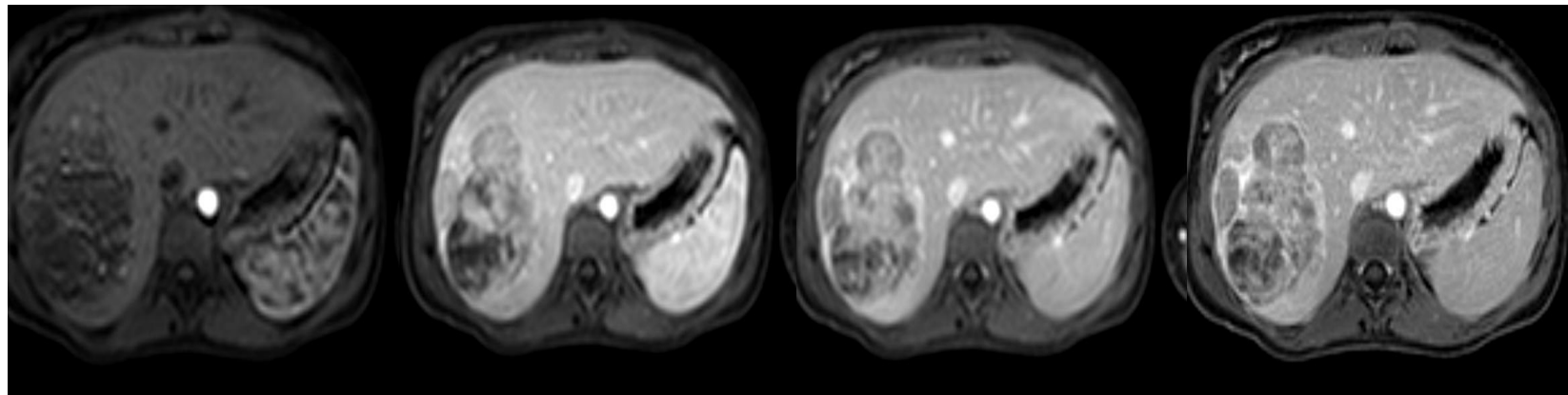
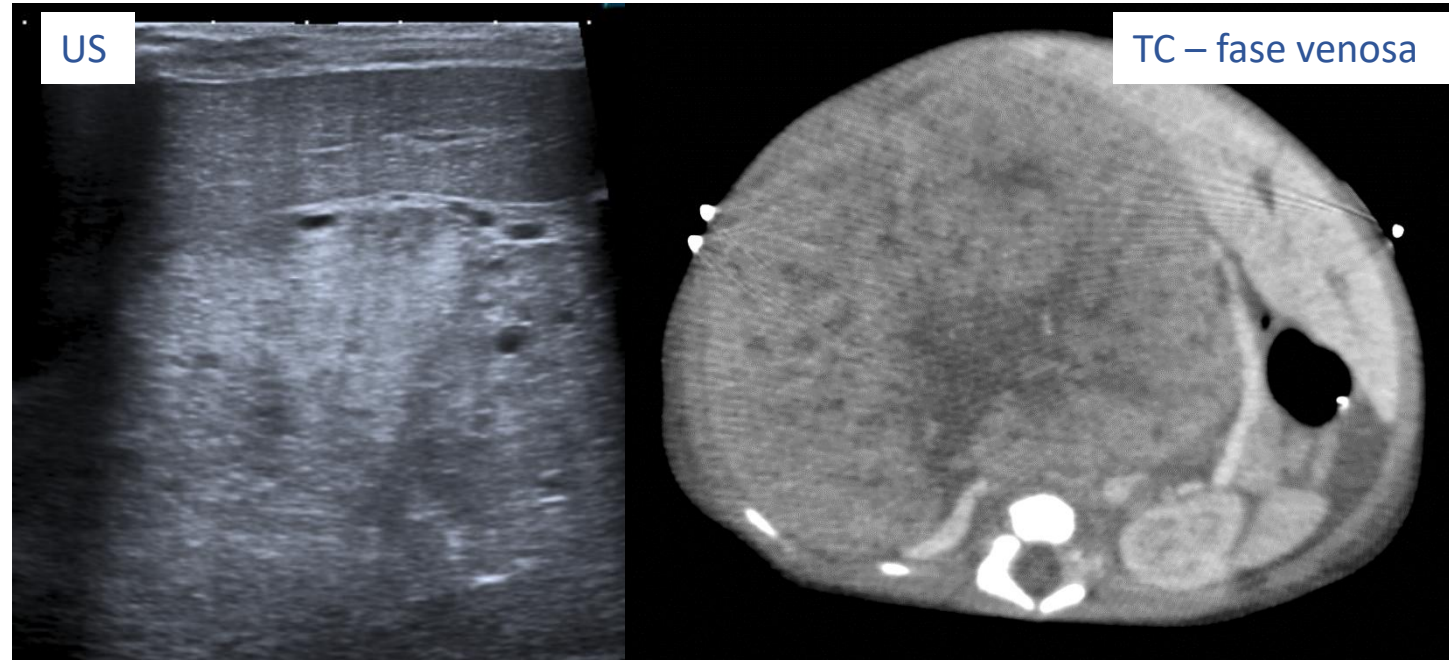


Es habitual que asocien hemangiomas cutáneos, de hecho es indicación de eco hepática cuando son ≥ 5



Hepatoblastoma

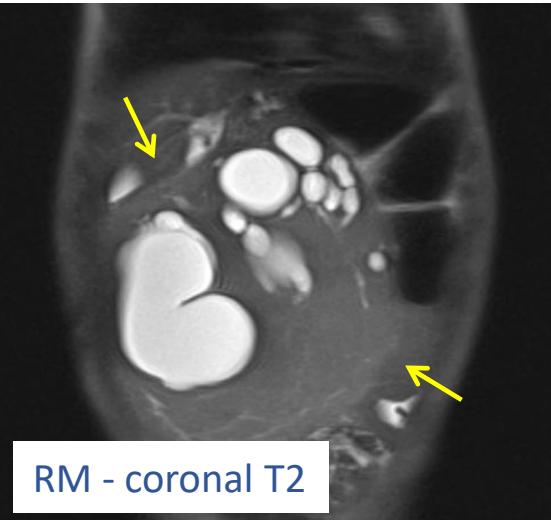
- Tumor hepático primario maligno más frecuente
- Edad: <5 años (posible congénito)
- Asociación
 - Beckwith-Wiedemann, hemihipertrofia...
 - Incremento de incidencia RN muy bajo peso
- Analítica
 - AFP muy elevada (90%).
- Imagen:
 - Masas heterogéneas.
 - En eco suelen ser ligeramente hiperecogénicas.
 - Hipoatenuantes en TC. Ca2+ 40%.
- Estadificación:
 - PRETEXT



RM (otro paciente) – estudio dinámico post-civ

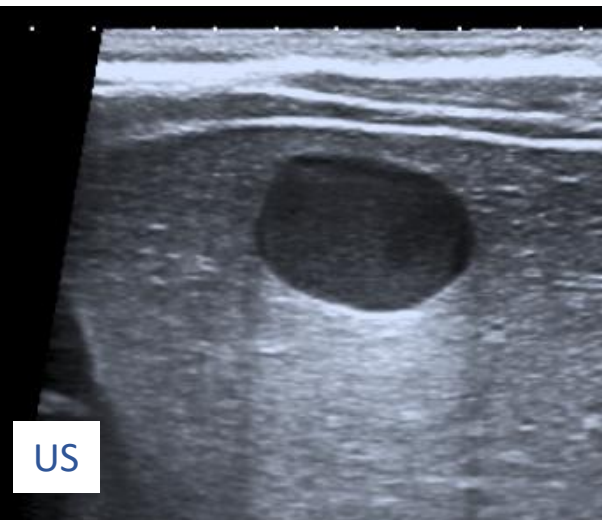


Otros tumores



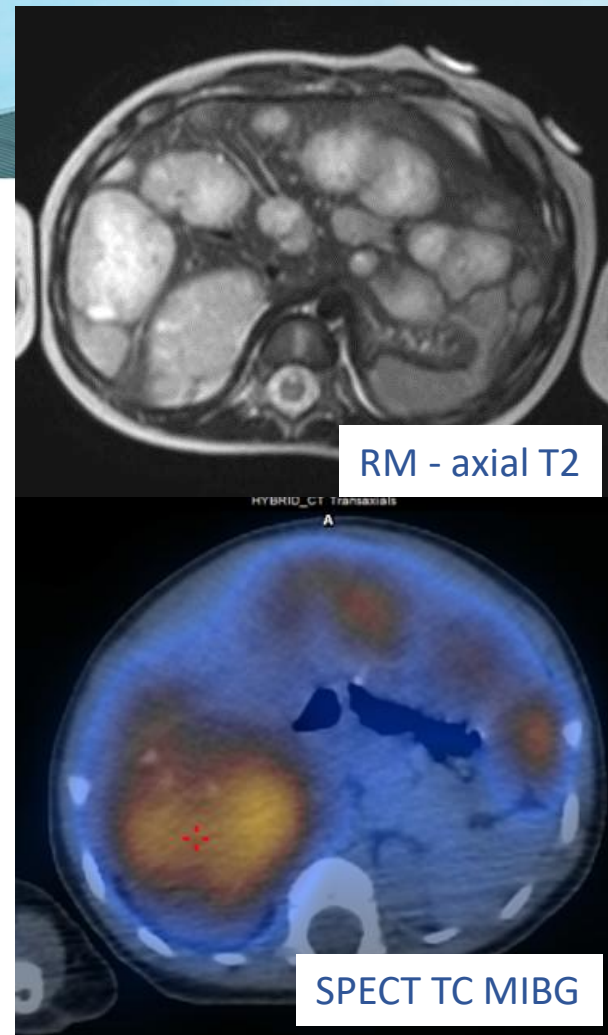
HAMARTOMA MESENQUIMAL.

Característico: áreas quísticas (septadas) + componente sólido de aspecto similar al parénquima normal. Puede manifestarse con grandes quistes dominantes. Pacientes < 2 años (posible neonatal o congénito).



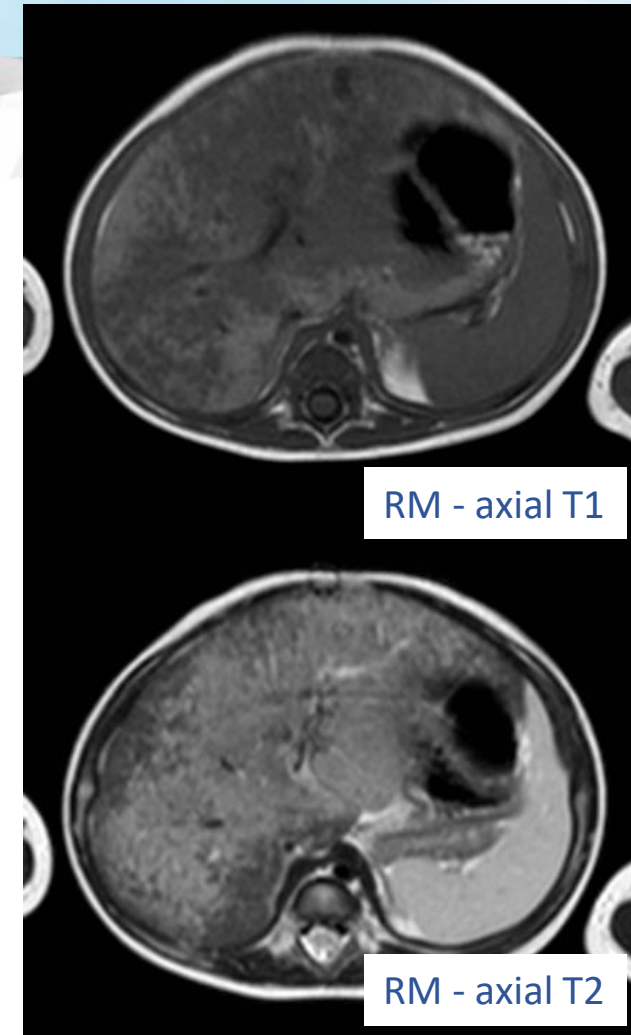
QUISTE CILIADO (FOREGUT).

Localización típica: anterior o subcapsular en segmento 4. Contenido interno de aspecto o densidad variable.



RM - axial T2

SPECT TC MIBG



RM - axial T1

RM - axial T2

ENFERMEDAD METASTÁSICA HEPÁTICA POR NEUROBLASTOMA.

Causa más frecuente de metástasis en neonato. Tumor primario paravertebral o adrenal. Vemos ejemplos de 2 pacientes: uno con patrón nodular y lesión adrenal derecha, con captación en MIBG (caso de la izquierda). El paciente de la derecha corresponde con un patrón infiltrativo difuso.

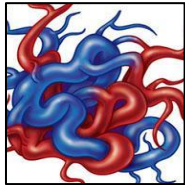
Índice de patologías



Colestasis



Tumores



Anomalías vasculares



Miscelánea

Shunts vasculares

❑ Alto flujo

- Malformación arterio-venosa
- Fístula arterio-portal

❑ Bajo flujo

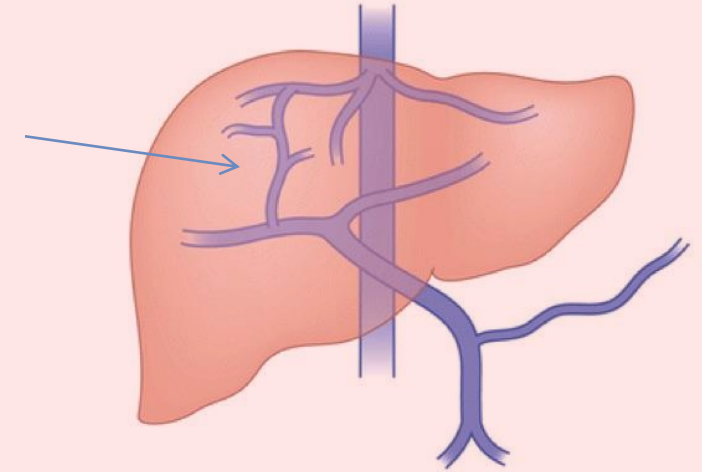
- Shunts porto-sistémicos
 - Intra-hepáticos
 - Extra-hepáticos:
 - tipo 1 (con ausencia de vena porta)
 - tipo 2 (con ramificaciones portales presentes)



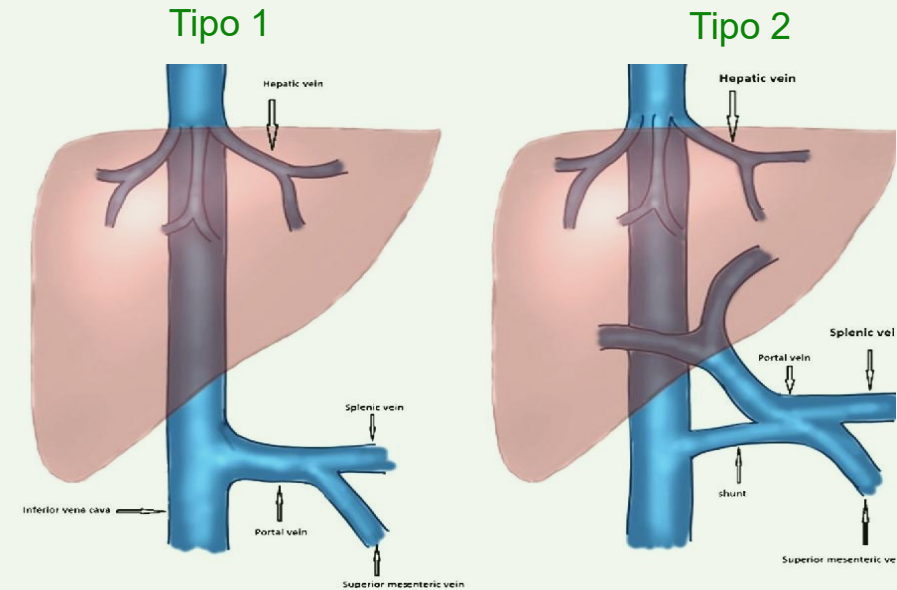
Recordad que los hemangiomas son tumores vasculares que pueden cursar con shunts intralesionales (DD)

SHUNTS PORTO-SISTÉMICOS

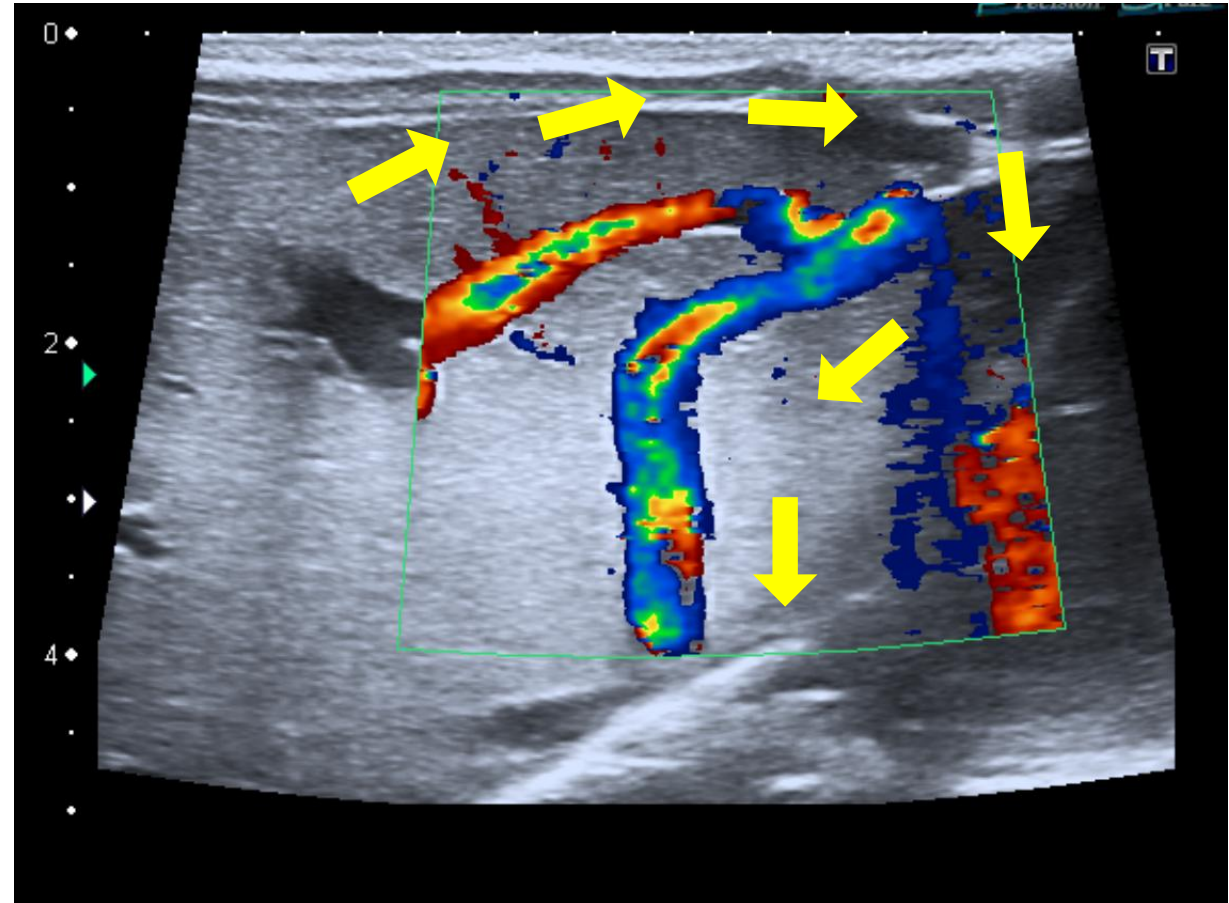
INTRA-hepáticos



EXTRA hepáticos

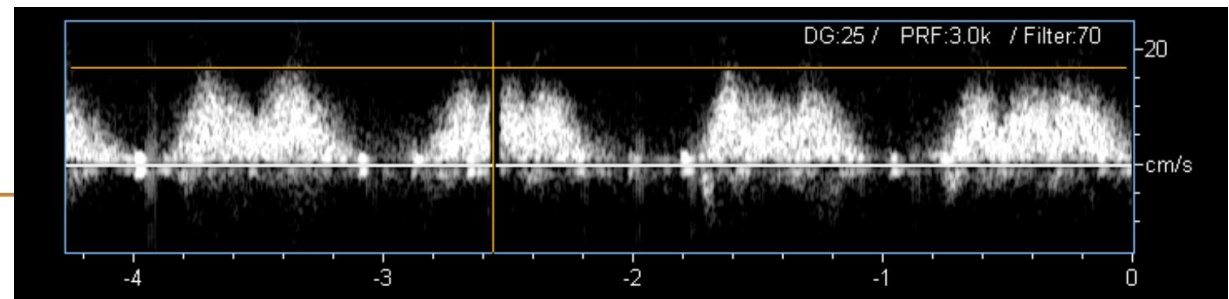


Morgan y Superina - 1994

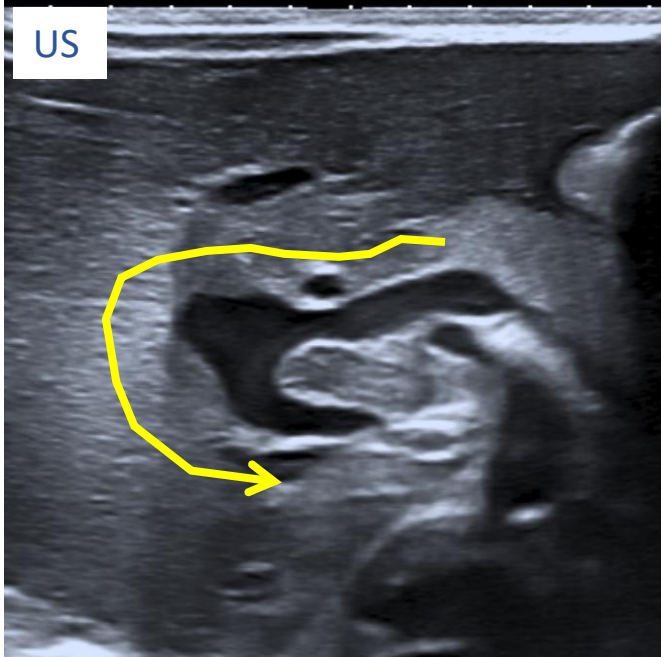


Shunt porto-sistémico intrahepático:

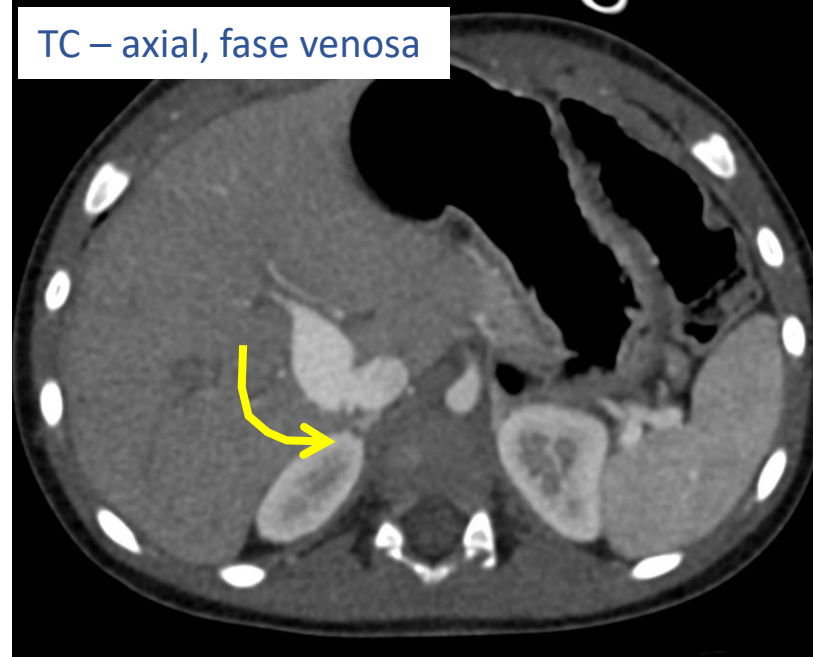
Shunt entre vena suprahepática izquierda y vena porta izquierda. Hallazgo incidental en ecografía realizada a neonato por sospecha de hipertrofia de píloro



US



TC – axial, fase venosa



TC – reconstrucción 3d



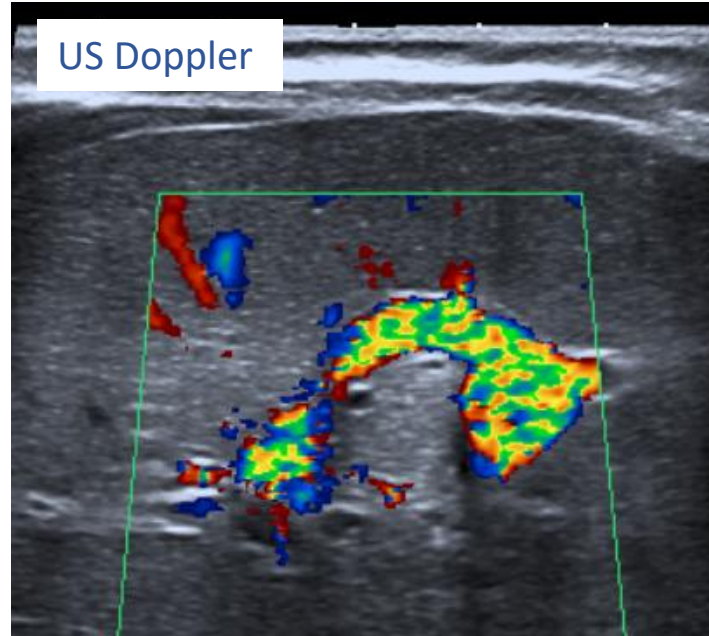
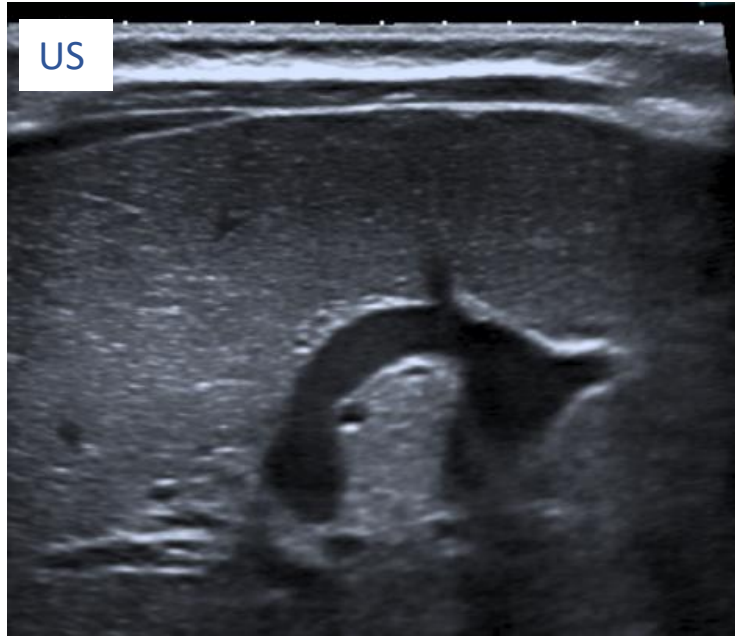
Shunt congénito porto-sistémico extra-hepático:

También conocido como malformación de Abernethy. La porta drena directamente en la VCI retrohepática.



Es habitual que el shunt drene en la VCI a la altura del hígado, a pesar de ser funcionalmente extra-hepático

Otras alteraciones vasculares



Fístula arterio-portal:

Manifestada ecográficamente como dilatación de vena porta izquierda con flujo aumentado de velocidad en su interior, de carácter turbulento.

Arteriografía selectiva a nivel de tronco celiaco (previo a cierre) donde se confirma la presencia de fístula.

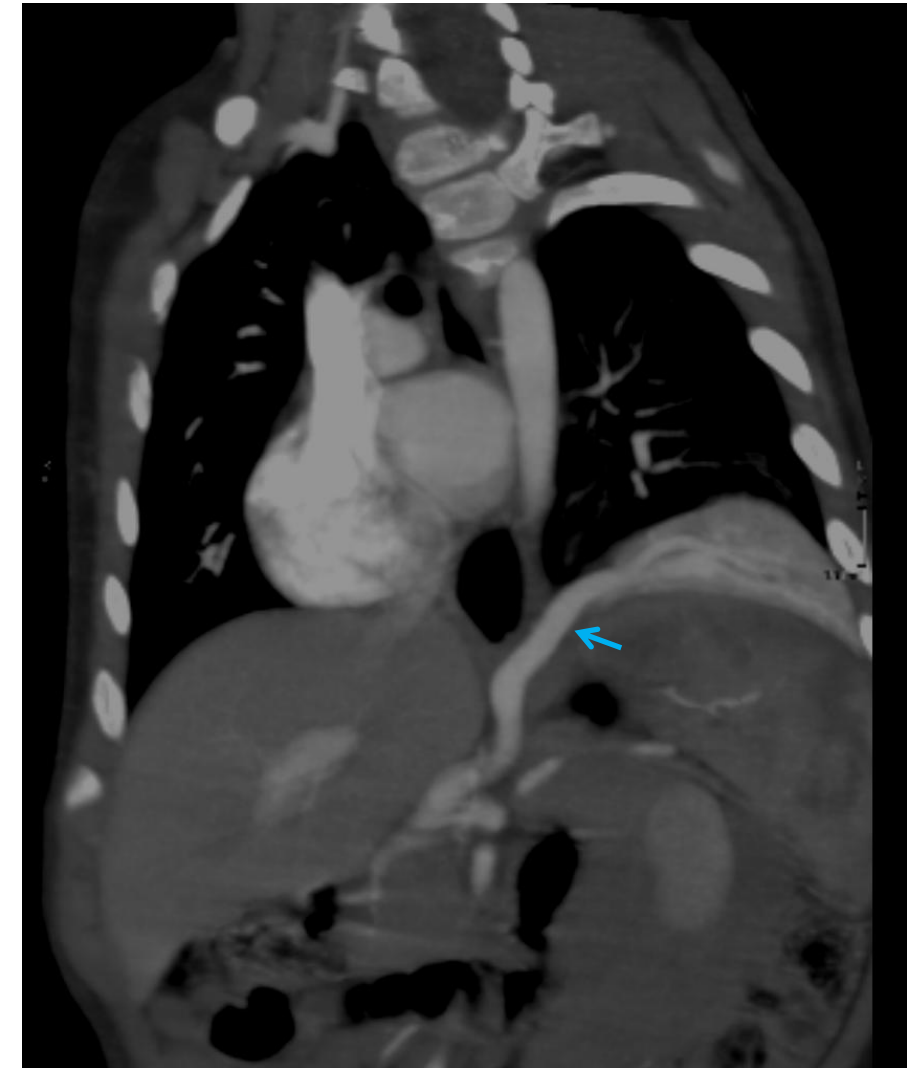
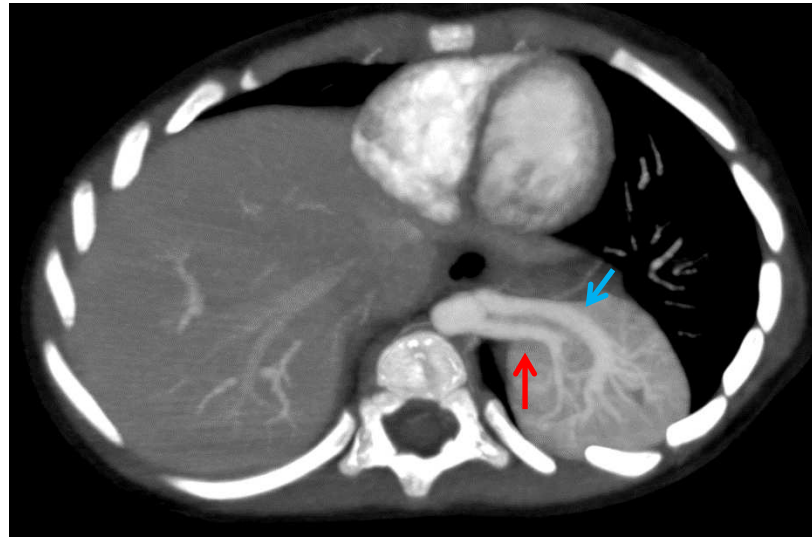
Otras alteraciones vasculares

38 CONGRESO NACIONAL

seram   

Secuestro pulmonar con drenaje a vena porta

Recuerda: si el drenaje de un secuestro es a vena sistémica es EXTRALOBAR



Angio-TC secuestro pulmonar en LII. Se delimita aporte arterial desde la aorta (flecha roja) y drenaje venoso (flecha azul) hacia vena porta.

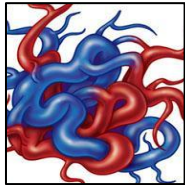
Índice de patologías



Colestasis



Tumores



Anomalías vasculares



Miscelánea

Hemocromatosis neonatal

- Causa más frecuente de fallo agudo hepático neonatal.
- En el 95% corresponde con **enfermedad aloinmune gestacional (GALD)**: anticuerpos maternos IgG atacan al hígado fetal interfiriendo en el metabolismo del hierro.

Diagnóstico



BIOPSIA
MUCOSA



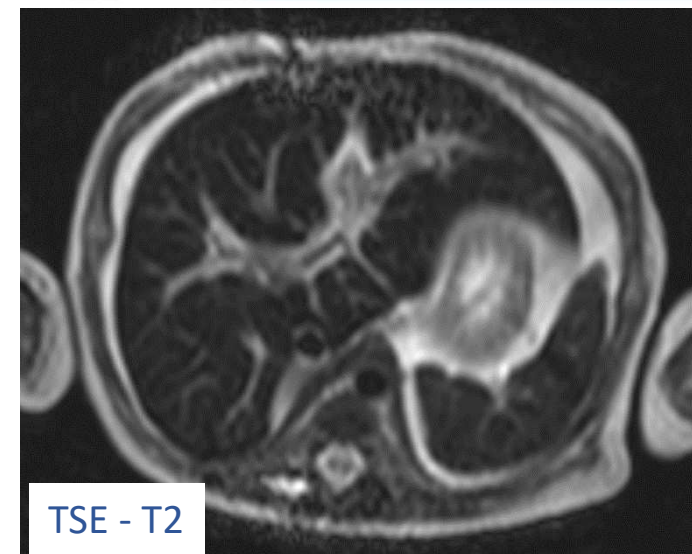
FERRITINA
SÉRICA



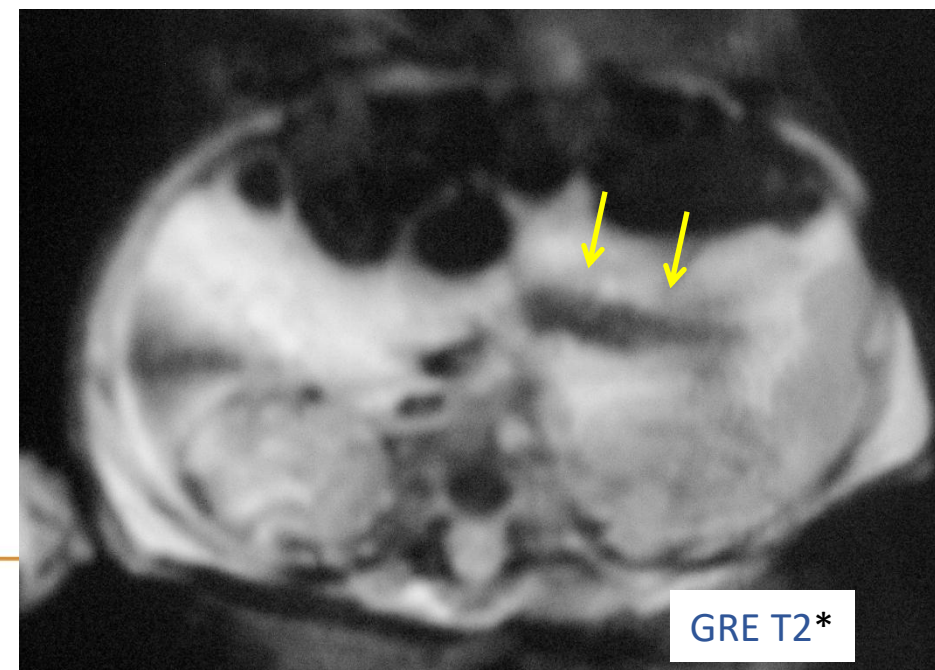
RESONANCIA
MAGNÉTICA



- No es útil cuantificar Fe en hígado (aumentado de forma fisiológica).
- Valorar depósito de Fe a nivel extrahepático: PÁNCREAS Y TIROIDES.
- mejor en 1.5 T (menos artefactos), siendo imprescindibles secuencias multi-echo GRE T2*. Valoración cualitativa.

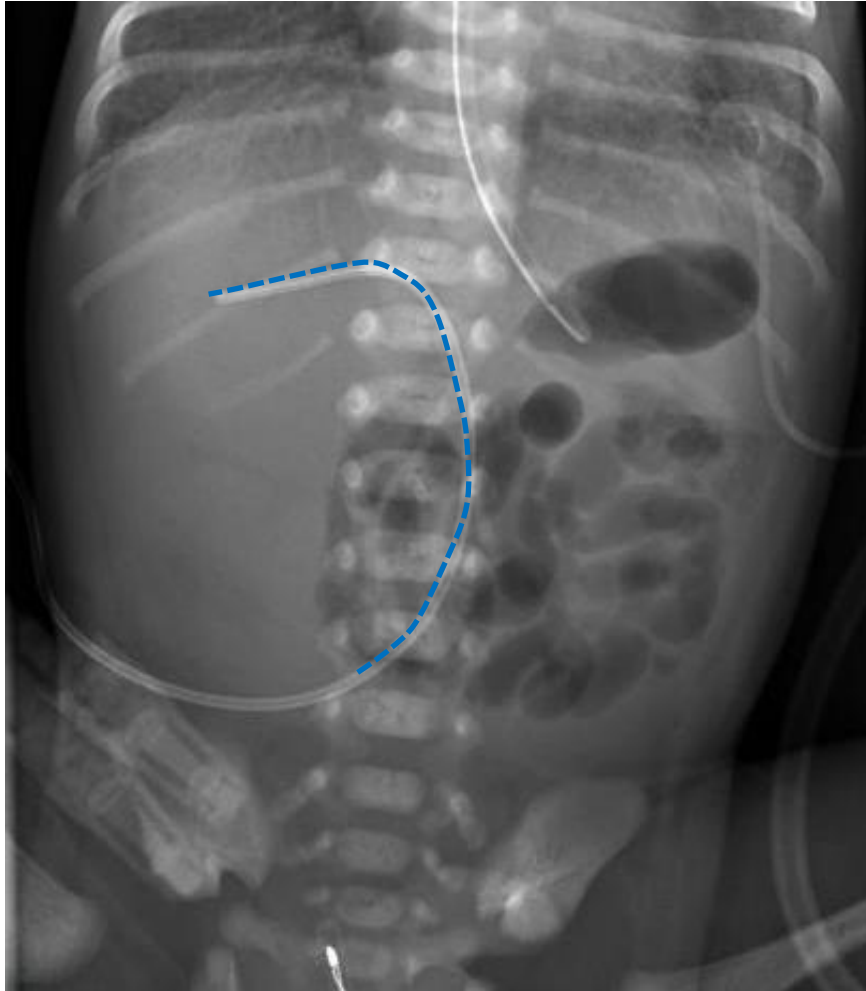


TSE - T2



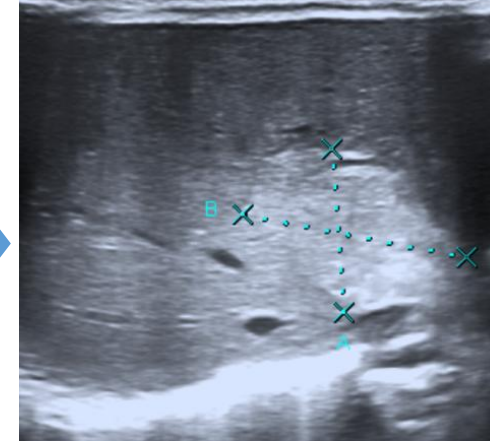
GRE T2*

latrogenia por catéteres

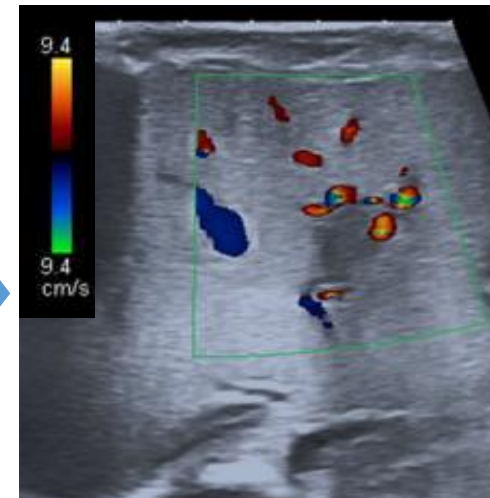


Catéter venoso umbilical malposicionado en vena porta derecha

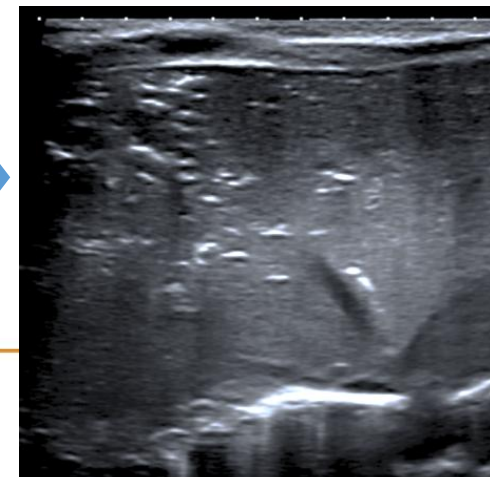
COMPLICACIONES



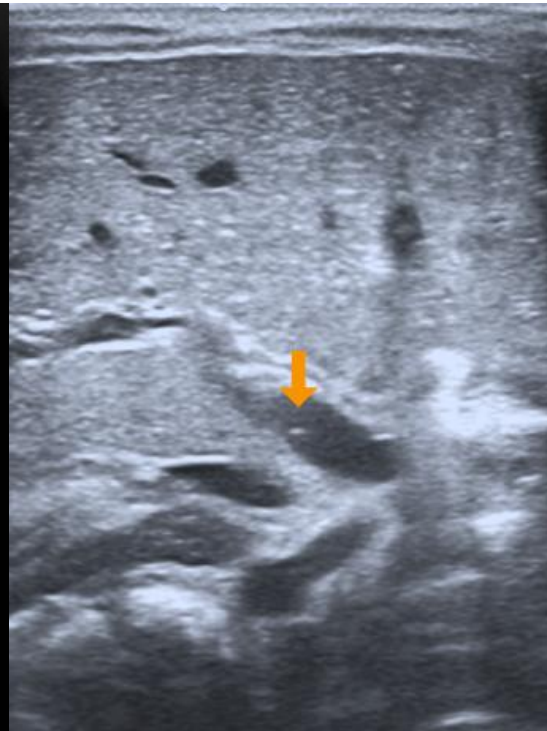
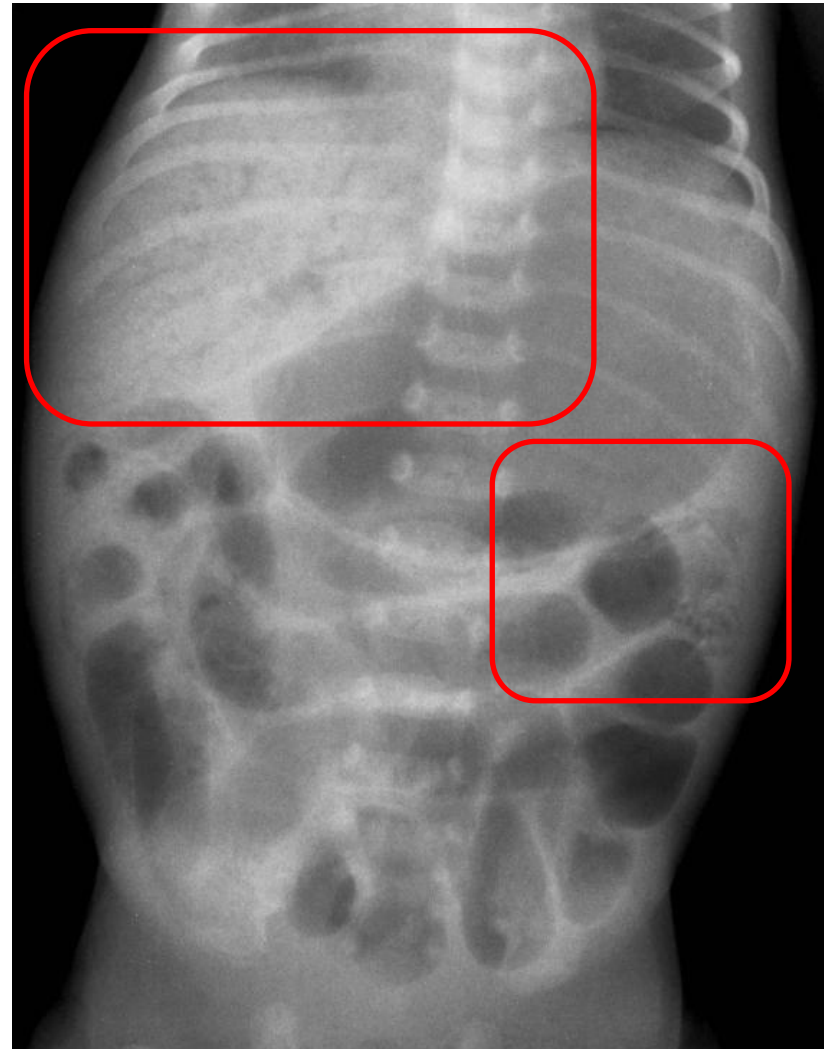
Hematoma /
colección líquida
(TPNoma)



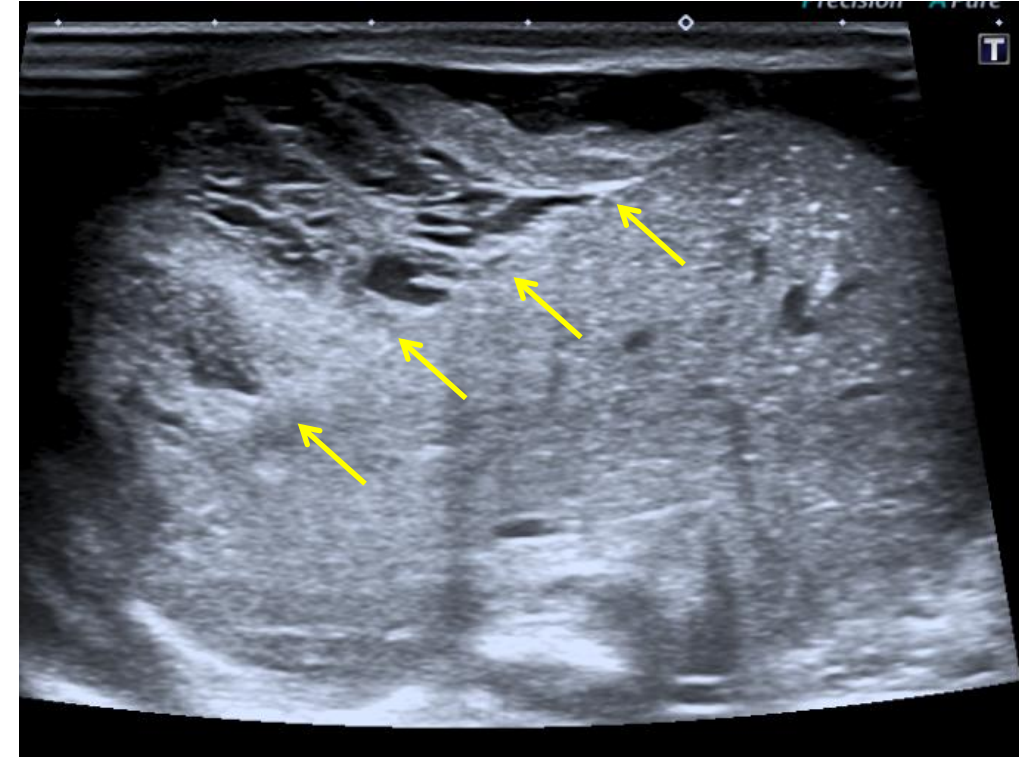
Trombosis porta
izquierda



Neumatosis portal



Llamativa neumatosis portal debida a enterocolitis necrotizante. En la ecografía de la derecha se observan focos de neumatosis en porta principal (flecha).



Hematoma subcapsular gigante en prematuro extremo.

Ideas para llevarse a casa

- ✓ La ecografía es la herramienta fundamental para el estudio del hígado en el neonato. Se recomienda emplear sonda de alta frecuencia.
 - ✓ Colestasis persistente en un niño inicialmente sano: descartar atresia biliar. Signos ecográficos específicos: signo de la cuerda y anomalías de la vesícula biliar. Evitar Colangio-RM.
 - ✓ Tumor hepático más frecuente: hemangioma (hipervascular). Tumor maligno más frecuente: hepatoblastoma (heterogéneo, habitualmente hipovascular).
 - ✓ Hemocromatosis neonatal: enfermedad aloinmune gestacional. Buscar signos de sobrecarga de hierro a nivel extrahepático (páncreas y/o tiroides).
-