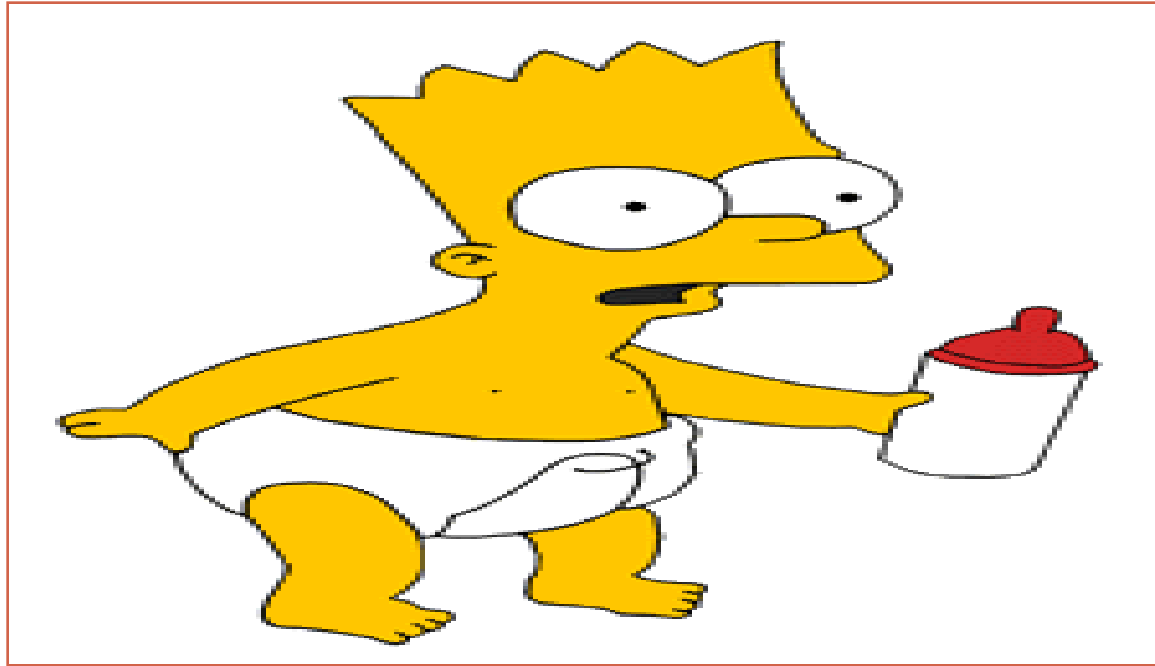


# Hipertransaminasemia crónica



Julia Martínez Mayor, Rotatorio Pediatría.  
Tutor: Dr. Fernando Clemente (Digestivo Infantil).

# Caso Clínico

- Niña de 20 meses, traída a Urgencias por ictericia generalizada (2011)
- **Anamnesis:** padres comentan ictericia de una hora de evolución y cuadro catarral 1 semana antes
- **Exploración:** ictericia incluyendo palmas, plantas y conjuntivas. Hepatomegalia 3 traveses de dedo y se palpa polo del bazo
- **Pruebas diagnósticas:** transaminasas, BT y BD elevadas, IQ 63%, serología hepatótrofos (-).  
Eco: hepatomegalia homogéna

# Hipertransaminasemia: Dx Diferencial

- 2011:NO VHC, A y B, VEB, CMV ni Tóxicos. No FQ, hemocromatosis, celiacía, miopatía y EHNA → ALTA con **Dx Hepatitis aguda**. Seguimiento por DII

- 2013 (2º ingreso): descarta FQ, celiacía, déficit 1-alfa-antitripsina, E.Wilson, pero **elevación IgG y y SMA 1>80**.

**Dx Hepatitis crónica y Sospecha clínica de Hepatitis Autoinmune o Colangitis esclerosante. BIOPSIA**

# Hepatitis autoinmune

- Hepatopatía de etiología desconocida (genética + epigenética), caracterizada por:
  - Actividad necroinflamatoria crónica
  - Fenómenos inmunológicos
  - Concentración de gammaglobulina sérica elevada (IgG)
- Afecta en todas las edades y etnias , y en mayor proporción a mujeres 3,6:1
- Puede asociar otras enfermedades autoinmunes

# HAI: Tipos (autoanticuerpos)

- **HAI tipo 1:** ANA (+ frecuente) y/o SMA (carácter pronóstico). Otros: SLA/LP ( más específico) ,AMA o pANCA atípicos
- **HAI tipo 2:** LKM1(altamente específico y pronóstico), y/o LC1

A pesar de ello, ninguno es 100% específico de la enfermedad

**Nuestra paciente: SMA > 1/80**

# HAI: Diagnóstico. Grupo Internacional de HAI.

**1. Clínica:** asintomático → cuadros floridos. Más habitual: ictericia, clínica inespecífica (astenia, anorexia, dolor abdominal, náuseas, MEG...)

**2. Laboratorio:** transaminasas elevadas, hipergammaglobulinemia, en ocasiones patrón de colestasis, déficit IgA o hipocomplementemia

**3. Anatomía patológica:** H.interfase, H.acinar, "Rosetas" y fibrosis

**4. Exclusión otras enfermedades hepáticas:** colangitis esclerosante primaria, cirrosis biliar primaria, virus hepáticos, LES, EHNA, E.Wilson

# Sistema de puntuación 1999

Tabla 1. Sistema de puntuación para el diagnóstico de hepatitis autoinmune (HAI)

Parámetros clínicos		Parámetros bioquímicos		Parámetros inmunológicos y virológicos		Parámetros histológicos		Respuesta al tratamiento	
<u>Sexo femenino</u>	+2	FA/ALT (AST)		ANA SMA o LKM	-1	Hepatitis interfase	+3	Completa	+2
Fármacos	Si	<u>&lt; 1,5</u>	+2	<u>&gt; 1/80</u>	+3	Infiltrado linfoplasmocitario predominante	+1	Recaída al suspender el tratamiento	+3
	No	1,5 - 3	0	1/80	+2	Rosetas	+1		
Alcohol	< 25 g/d	> 3	-2	1/40	+1	Ninguno de los anteriores	-5		
	> 60 g/d	<u>Gammaglobulina o IgG</u>		< 1/40 (niños)	+1	Alteraciones biliares	-3		
Otras enfermedades autoinmunes	+2	> 2	<u>+3</u>	< 1/40 (adultos)	0	Otros hallazgos que sugieran otra etiología	-3		
		1,5-2	+2	AMA +	-4				
		1-1,5	+1	Positividad otros autoanticuerpos definidos	+2				
		< 1	0	HLA DR3 o DR4	+1				
				Marcadores víricos					
				positivos	-3				
				<u>negativos</u>	<u>+3</u>				

Valoración antes del tratamiento >15: HAI definida; 10-15: HAI probable.

Valoración después del tratamiento > 17: hepatitis autoinmune definida; 12-17: HAI probable.



Nuestra paciente Score sin biopsia de 13



# Tratamiento

**Pauta inicial:** prednisona a dosis de 2 mg/kg/día (máximo 60 mg/día). A los 15 días, si hay buena respuesta, se asocia azatioprina

**Continuación:** si la función hepática es normal → prednisona a días alternos sin modificar dosis de azatioprina, y retirada progresiva

**Suspensión:** posibilidad de retirar tto en caso de mantener función hepática normal durante 2 años y **biopsia** hepática sin signos de inflamación



# Evolución

**Objetivo terapéutico:** niveles normales de transaminasas con la menor dosis posible de medicación

**Evolución:** 75-100% de remisión completa de actividad, con el 9 % de recaídas (mayor P de cirrosis)

**Factores de mal pronóstico:** menor edad al diagnóstico, tiempo de protrombina alargado, cifras altas de bilirrubina, anticuerpos LKM1, índice alto de actividad histológica y fenotipos HLA-B8 y HLA-DR3

# VOLVIENDO A NUESTRO CASO

- 2011: Dx Hepatitis aguda.
- 2013: Dx. Hepatitis intermitente. (2º ingreso) → Sospecha de HAI.
  - Biopsia hepática: inflamación portal con infiltración linfocitaria, c. plasmáticas y eosinófilos.
  - **DX HEPATITIS AUTOINMUNE:** Inicia tto para HAI.
- 2015: Biopsia hepática: Persiste leve infiltración linfocitaria nodular en espacios porta. No se retira tto.
- 2017: en seguimiento, Fibroscan normal, plantear nueva biopsia en Junio 2017

# CONCLUSIONES

- **Los cuadros sindrómicos puede que no se evidencien en su totalidad en el inicio**
- Existen cuadros de superposición clínica que dificultan el diagnóstico diferencial
- Solicitar pruebas complementarias teniendo en cuenta siempre el riesgo-beneficio
- **Ser proactivo a la modificación de los diagnósticos en el tiempo**
- Conocer la etiología y la fisiopatología supondrá una elección más adecuada del tratamiento
- Informar siempre al paciente sobre su proceso de enfermedad

# Bibliografía:

- 1.Urruzuno-Tellería P, Camarena-Grande PC. Hepatitis Autoinmune .En: SEGHNP. Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. 4ª Ed. Madrid: Ediciones Ergón ;2016. p.441-457
- 2.Galicia-Poblet G, Manzanares-López J. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. SEGHNP-AEP. p. 211-220.
- 3.Vogel A,P-Manns M, Flechtenmacher C, Rifai K, Metzler F, Heiko M et al. Hepatitis autoinmune 1ª Ed. Bremen: Ediciones. Uni-Med; 2010. p.14:60.
- 4.Blesa-Baviera LC, Vegas-Álvarez AM, Albañil-Ballesteros MR. Guía de Algoritmos en Pediatría de Atención Primaria. Hipertransaminasemia.Aepap. 2016. Disponible en: [algoritmos.aepap.org](http://algoritmos.aepap.org)
- 5.Hennes EM, Zeniya M, Czaja AJ, Parés A, Dalekos GN, Krawitt EL, et al. Simplified criteria for the diagnosis of autoimmune hepatitis. Hepatology. 2008; 48:169-76

