

HEPATITIS AUTOINMUNE EN PEDIATRÍA

Dra. Mirta Ciocca

La hepatitis autoinmune (HAI) es una enfermedad crónica, progresiva, de etiología desconocida, que ocurre en niños y adultos de todas las edades. Ocasionalmente, presenta un curso fluctuante, con períodos de actividad incrementada que alternan con otros inactivos. El diagnóstico se apoya en manifestaciones clínicas, hallazgos bioquímicos y anormalidades histológicas.

La patogenia puede ser el resultado de alteraciones en la tolerancia inmune, una predisposición genética y factores ambientales involucrados. Estos factores inducen un ataque mediado por células T sobre los antígenos hepáticos, conduciendo a un fenómeno de necroinflamación y fibrosis.

Se han propuesto tres tipos de HAI, en base al perfil de autoanticuerpos, pero sólo dos tipos pueden ser claramente distinguidas: tipo 1, caracterizada por la presencia de anticuerpo antinuclear (ANA) y/o anticuerpo anti-músculo liso (SMA) y tipo 2, definida por la presencia del anticuerpo anti-microsoma de hígado/riñón tipo 1 (anti-LKM-1) o anticuerpo anti-citosol hepático tipo 1. Un tercer subgrupo puede ser considerado, en base a la presencia de anticuerpos contra el antígeno soluble hepático (SLA), estando presente también en las HAI tipo 1 ó 2.

El curso clínico en la edad pediátrica es muy variable, pudiendo presentarse como una hepatitis aguda, con el riesgo de progresión a la insuficiencia hepática aguda (especialmente en la HAI tipo 2), a un comienzo insidioso, pasando varios meses antes de lograr un diagnóstico y excepcionalmente presintomática, con hallazgos de laboratorio anormales.

La HAI se asocia frecuentemente con otras enfermedades autoinmunes incluyendo tiroiditis, vitíligo, diabetes tipo 1, enfermedad celíaca, enfermedad inflamatoria intestinal y síndrome nefrótico. También puede observarse su asociación con colangitis esclerosante (también denominado síndrome de superposición, caracterizado lesión de los conductos biliares y hepatitis de interface).

Desde el punto de vista humoral, la elevación de transaminasas es más notable que la de bilirrubina. Un hallazgo de laboratorio característico, es la elevación de globulinas séricas, en particular la gamma globulina y la IgG, las cuales están generalmente 1.2 a 3.0 veces el

HEPATITIS AUTOINMUNE EN PEDIATRÍA

Dra. Mirta Ciocca

valor normal. Los autoanticuerpos circulantes característicos, observados en la HAI, incluyen ANA, SMA (de especificidad antiactina), SLA, pANCA, anti-LKM-1 y anti-LC-1.

Los hallazgos histológicos evidencian la presencia de hepatitis de interface, con infiltrado linfocítico periportal/periseptal, erosión de la placa limitante, regeneración hepática con formación de rosetas, y colapso en puente, en el cual el tejido conectivo colapsa y expande desde el área portal hacia el lóbulo.

El diagnóstico de HAI en la edad pediátrica se basa en hallazgos clínicos y bioquímicos característicos, presencia de autoanticuerpos, niveles aumentados de inmunoglobulinas y un patrón histológico compatible. Los anticuerpos circulantes pueden estar ausentes en el 10% de los pacientes con HAI.

El tratamiento inmunosupresor debe ser indicado precozmente para evitar la progresión de la enfermedad. Consiste en prednisona, 1-2 mg/Kg/d, con una dosis diaria máxima, en el adolescente de 60 mg, siendo progresivamente reducida de acuerdo a la respuesta bioquímica, llegando dentro de las 6 a 8 semanas, a una dosis de mantenimiento de 2.5-5 mg/d. Se le asocia azatioprina a razón de 1-1.5 mg/Kg/d. El objetivo del tratamiento es obtener una remisión completa, con normalización de los niveles de transaminasas e inmunoglobulinas, evidenciando la resolución de la inflamación hepática, prolongando de esta forma la sobrevida del paciente, con una adecuada calidad de vida. Otros tratamientos alternativos, consisten en el uso de ciclosporina A o micofenolato mofetil. El trasplante hepático está indicado en pacientes en estadio cirrótico avanzado de la enfermedad y en aquellos con un comienzo fulminante.