

# El reto de diagnosticar un síndrome de solapamiento en pediatría

Alicia Páyer Pérez, Blanca González-Haba Martínez, Arantzazu Quiroga De Castro

Hospital Universitario Puerta del Mar

## Introducción

Las enfermedades hepáticas autoinmunes en la edad pediátrica representan un grupo de enfermedades de mecanismo incierto y con características inflamatorias progresivas que engloba un amplio espectro clínico. Se denomina síndrome de solapamiento o colangitis esclerosante autoinmune (CEA) a la enfermedad que engloba la colangitis esclerosante primaria (CEP) y la hepatitis autoinmune (HAI). En la actualidad, aún existe controversia acerca de si los síndromes de solapamiento son entidades diferentes o comparten mecanismos fisiopatológicos comunes que justifiquen su coexistencia.

## Caso clínico

Paciente varón de 12 años de origen senegalés, adoptado al mes de vida (sin antecedentes familiares conocidos), que en el contexto de cuadro febril prolongado y dolor abdominal se detecta una hipertransaminasemia sin colestasis.

En la historia clínica destaca dolor abdominal recurrente desde hace 3 años, prurito generalizado intermitente y pérdida de peso voluntaria de 17 kg en el último año. No describe en ningún momento alteraciones del tránsito intestinal.

### Pruebas complementarias:

- **Ecografía abdominal:** datos sugerentes de colangitis esclerosante, que es confirmada en el estudio con **colangioRNM** (imagen 1, imagen 2).
- **Estudio de inmunidad:** positividad de cANCA y aumento de IgG a expensas de IgG1.
- **Colonoscopia:** aftas en todo el colon, con íleon macroscópicamente normal. La histología confirma el diagnóstico de colitis ulcerosa asociada (distorsión arquitectural con abscesos crípticos y ausencia de granulomas).
- **Biopsia hepática:** histología típica de hepatitis autoinmune.

Tras tener todos estos datos, y una vez descartadas otras causas de hepatopatía, se aplicó los criterios de Mieli-Vergani G, et al. de 2018 y se estableció el diagnóstico de síndrome de solapamiento. Actualmente se encuentra en tratamiento con Azatioprina a 1 mg/kg/día, corticoides a 1 mg/kg/día y ácido ursodesoxicólico a 15 mg/kg/d con disminución de los niveles de transaminasas en controles analíticos.

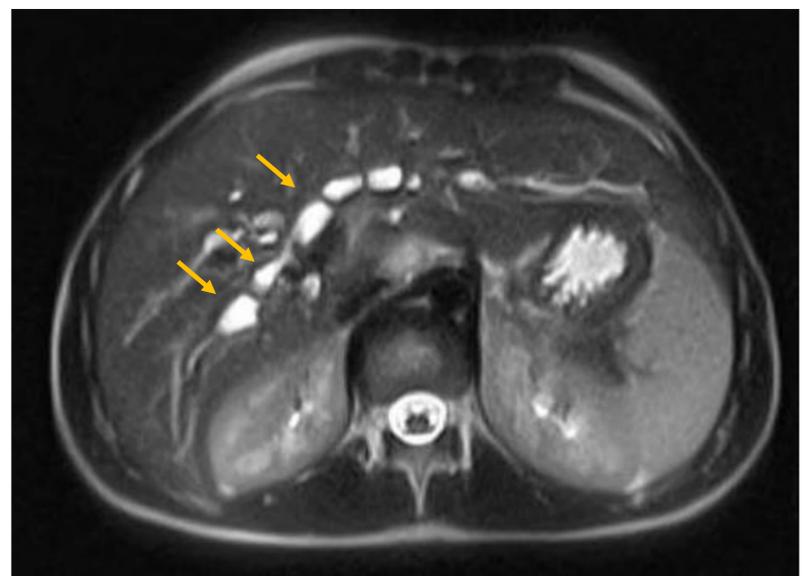


Imagen 1



Imagen 2

- El síndrome de solapamiento es más frecuente en la población pediátrica y es importante conocerlo y buscarlo de forma activa en pacientes con HAI, CEP y/o EII (que presenten disfunción hepática), ya que su pronóstico es peor, con mayores tasas de cirrosis y necesidad de trasplante hepático.
- La falta de estandarización en definiciones, criterios diagnósticos y manejo clínico, hacen de esta patología un reto, tanto para su diagnóstico como para su tratamiento. Hacen falta definiciones estandarizadas que permitan su estudio en ensayos clínicos controlados.