

HEPATITIS DE CÉLULAS GIGANTES ASOCIADA A ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE

INTRODUCCIÓN

La hepatitis de células gigantes asociada a anemia hemolítica autoinmune (HCG-AHAI) se considera una enfermedad rara en pediatría. La forma de presentación habitual consiste en ictericia e hipertransaminasemia en lactantes menores de dos años. El diagnóstico se realiza mediante biopsia hepática, anticuerpos propios de hepatitis autoinmune negativos y anemia hemolítica Coombs positivo. Habitualmente el curso es agresivo, por lo que requiere iniciar tratamiento al diagnóstico con inmunosupresores.

CASO CLÍNICO

Anamnesis

Lactante varón de 4 meses, sin antecedentes de interés, que consulta por cuadro de ictericia mucocutánea y deposiciones blandas de una semana de evolución.

Refieren **orinas oscuras** y deposiciones de tinte normal. Afebril. Controles por su pediatra dentro de la normalidad, con buena ganancia ponderoestatural.

Exploración física

Palidez e ictericia cutáneo-mucosa junto a **hepatoesplenomegalia**.

Pruebas complementarias

- Datos analíticos compatibles con anemia hemolítica autoinmune asociando daño hepatocelular y colestasis (**hemoglobina 6 g/dL, haptoglobina 0 mg/dL, LDH 660 U/L, hiperbilirrubinemia 4,4 mg/dL 50% directa, GPT 1040 U/L, GGT 96 U/L**).
- Anticuerpos asociados a hepatitis autoinmune negativos (ANA y Anti-LKM).
- Ecografía abdominal sin hallazgos relevantes.
- Biopsia hepática: **hepatocitos multinucleados compatible con hepatitis de células gigantes con discreta fibrosis hepática** (imagen 1 y 2).

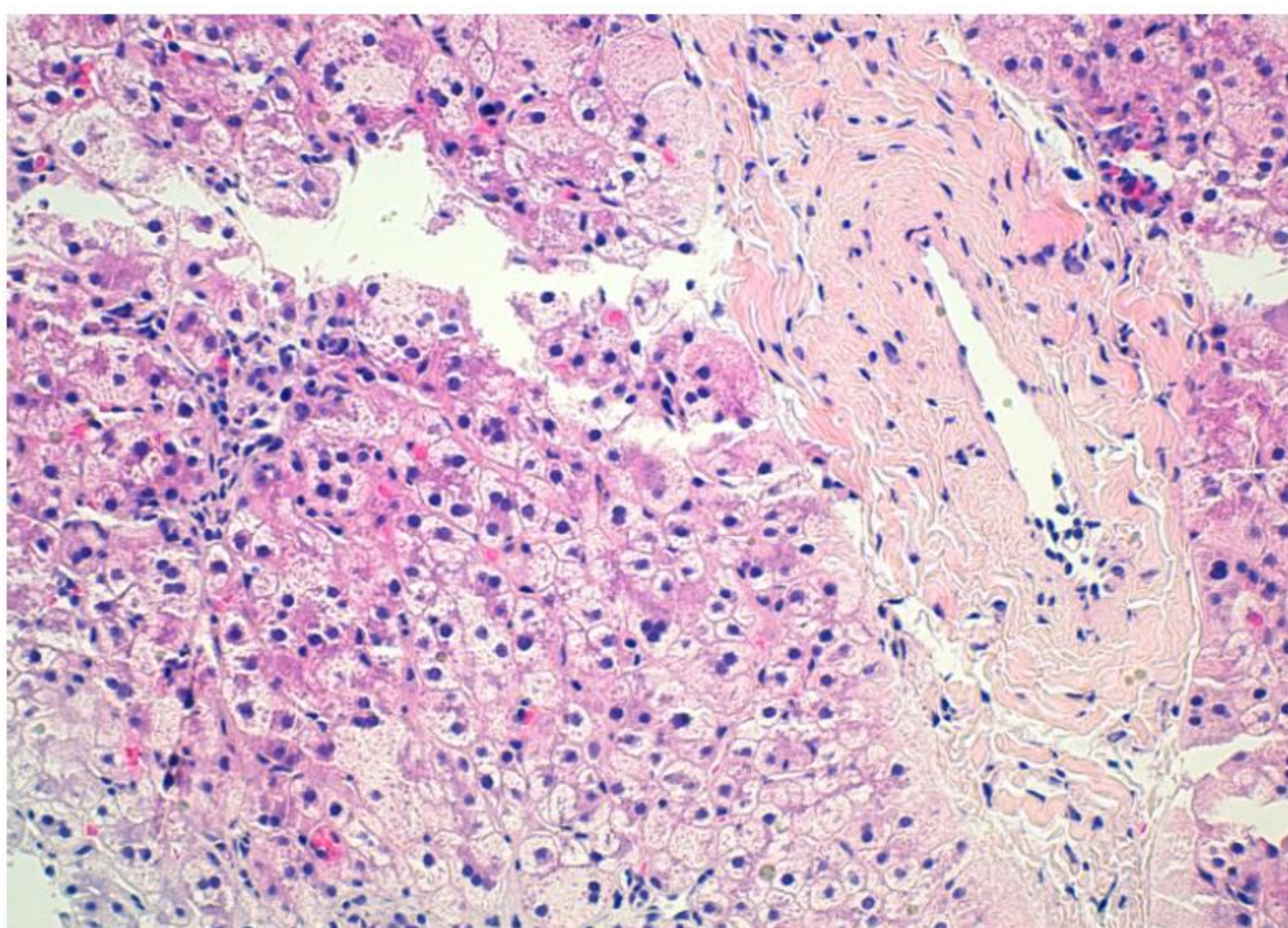


Imagen 1. Biopsia hepática. Se observan hepatocitos multinucleados compatible con hepatitis de células gigantes con discreta fibrosis hepática. Imagen cedida por la Dra. Gómez-Jiménez

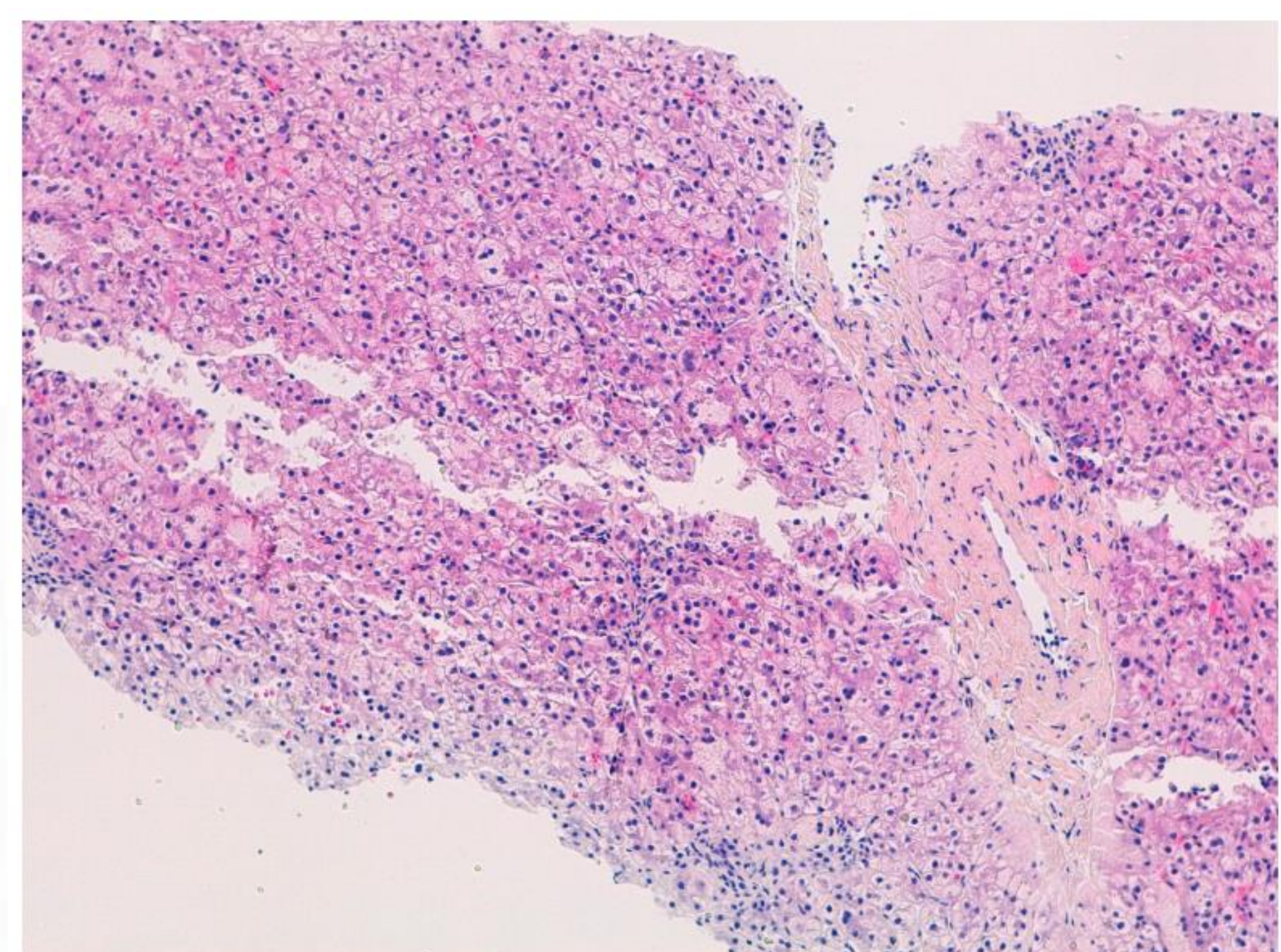


Imagen 2. Biopsia hepática. Se observan hepatocitos multinucleados compatible con hepatitis de células gigantes con discreta fibrosis hepática. Imagen cedida por la Dra. Gómez-Jiménez

Tratamiento y evolución

Ante este resultado se inició tratamiento con **metilprednisolona** presentando mejoría clínica y analítica. El paciente es trasladado a un centro de referencia donde se inició tratamiento con **rituximab** precisando también inmunoglobulinas y transfusión de hemoderivados.

CONCLUSIÓN

La HCG-AHAI es una entidad rara pero que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las hepatitis que asocian anemia hemolítica, especialmente en lactantes.

El diagnóstico se basa en la combinación de características clínicas y analíticas, y se confirma histológicamente. Dado el carácter agresivo del cuadro es primordial no demorar el inicio del tratamiento. Diversos estudios han evidenciado refractariedad a los corticoides y la azatioprina, por lo que el tratamiento más recomendado actualmente es el rituximab.