

HEPATITIS AUTOINMUNE Y ENFERMEDAD CELÍACA, *una asociación a tener en cuenta*

Pablo Mateos Torre¹, Neus Saloni Gómez¹, Uxue Izpura Bueno¹, Noelia Ruiz Castellano², Diego M. Peñafiel Freire²



1. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Navarra (HUN)
2. Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica . Hospital Universitario de Navarra (HUN)



Introducción

- ❖ La **hepatitis autoinmune (HAI)** es una entidad de base inflamatoria por alteración de la inmunorregulación, y con una expresividad clínica muy heterogénea que va desde formas asintomáticas a cuadro de fracaso hepático agudo.
- ❖ Es más frecuente en el sexo femenino. Se debe sospechar en un niño con síntomas agudos o crónicos de hepatitis en ausencia de otras etiologías, especialmente, si en él o en sus familiares coexisten enfermedades autoinmunes.
- ❖ El diagnóstico de HAI se fundamenta en alteraciones analíticas, tales como **hipertransaminasemia, hipergammaglobulinemia y la positividad de los anticuerpos**, que lo clasifican en tipo I o tipo II, y se confirma por estudio histológico.

Caso clínico

Niña de 9 años que acude a la consulta de Digestivo Infantil derivado desde el Centro de Salud para estudio de **hipertransaminasemia crónica**.

A la exploración física destacaba:

- **Hepatoesplenomegalia**
- NO signos de circulación colateral

Diagnóstico diferencial inicial:

- Hepatitis infecciosa
- Déficit del alfa-1-antitripsina (A1AT)
- Enfermedad de Wilson
- Hepatitis autoinmune

Pruebas de laboratorio:

- **Hipertransaminasemia** (AST 348 U/L , ALT 665 U/L)
- **Anticuerpos anti-LC1 + e hipergammaglobulinemia**
- Serologías infecciosas negativas
- Ferroxidasa normal
- Glucosaminoglicanos (GAG) en orina normales
- **IgA antitransglutaminasa +** (>10 veces valor normal en dos determinaciones) y Ac. antiendomiso +

Pruebas de imagen e histológicas:

- ECO abdominal: hepatoesplenomegalia
- Biopsia hepática: **hepatitis crónica periportal compatible con HAI.**
- Endoscopia + Biopsia: **Atrofia vellositaria subtotal, compatible con E. celíaca (Marsh 3b)**

Tras el diagnóstico de HAI tipo 2 y enfermedad celíaca se inicia **dieta sin gluten** y tratamiento de inducción con **Prednisona** 2mg/kg/día.

Semana 0

Se inicia pauta descendente de corticoide y se añade **azatioprina** (previa determinación de niveles de tiopurin-metiltransferasa)

Semana 2

Se suspende la Azatioprina por intolerancia digestiva y nuevo aumento de transaminasas y se inicia tratamiento con **Micofenolato de mofetilo**

Semana 8

Mejoría clínica y descenso de transaminasas

Semana 11

Conclusiones

- ❖ La HAI es una enfermedad responsable de la destrucción progresiva del parénquima hepático que puede evolucionar hacia cirrosis e insuficiencia hepática.
- ❖ La presencia de patología autoinmune en la familia o en el pacientes es un factor de riesgo para HAI
- ❖ El **tratamiento convencional consiste en la combinación de corticoide y azatioprina**. El micofenolato puede resultar útil para conseguir la remisión de la enfermedad en niños con refractariedad al tratamiento convencional y, en casos de intolerancia a azatioprina.