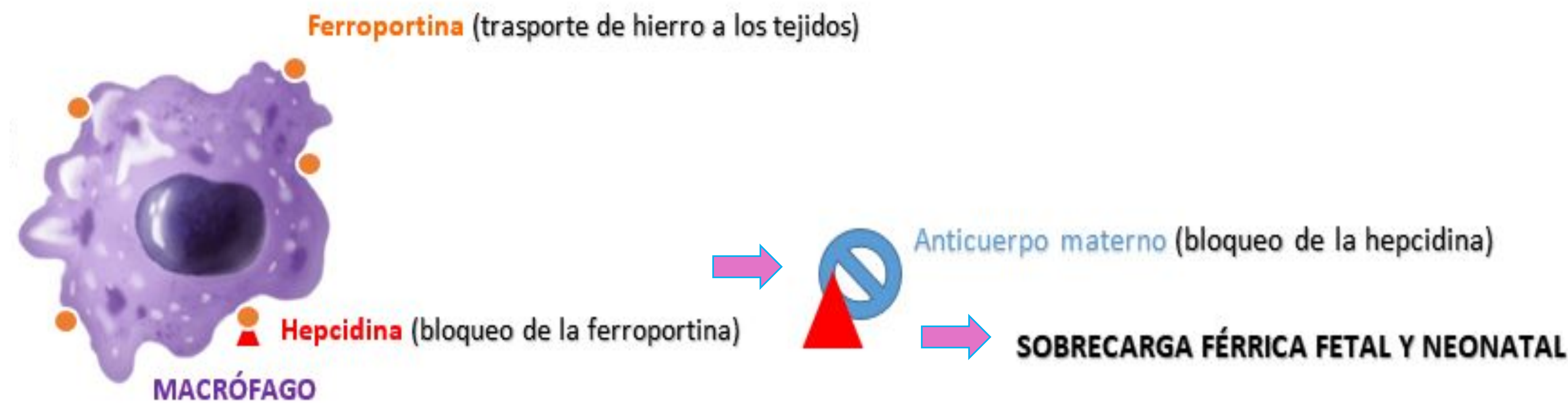


HEPATITIS ALOINMUNE FETAL; UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO

*Font Roset, María; Ferrer Mileo, Cristina; Hernández Pérez, Susana; Tripodi, Cinzia; Bolea Muguruza, Gabriela.
Servicio de Neonatología del Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona (España).*

INTRODUCCIÓN

La **enfermedad hepática aloinmune gestacional** (GALD, por sus siglas en inglés) supone un proceso patológico que causa lesión hepática fetal grave, y se caracteriza por acúmulo intra y extrahepático de hierro. Precisa un tratamiento urgente, ya que su **evolución es rápida, irreversible y fatal**.



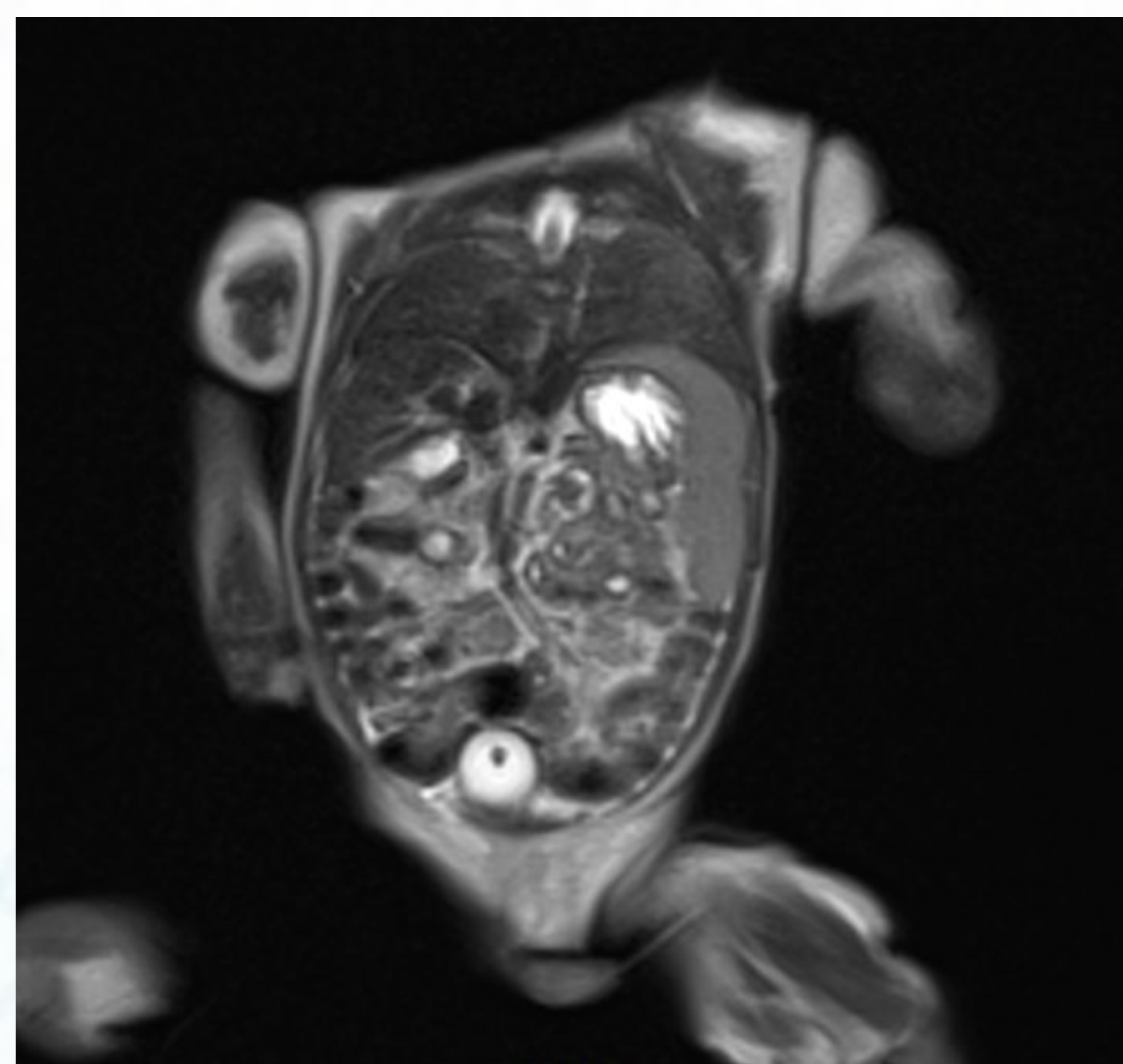
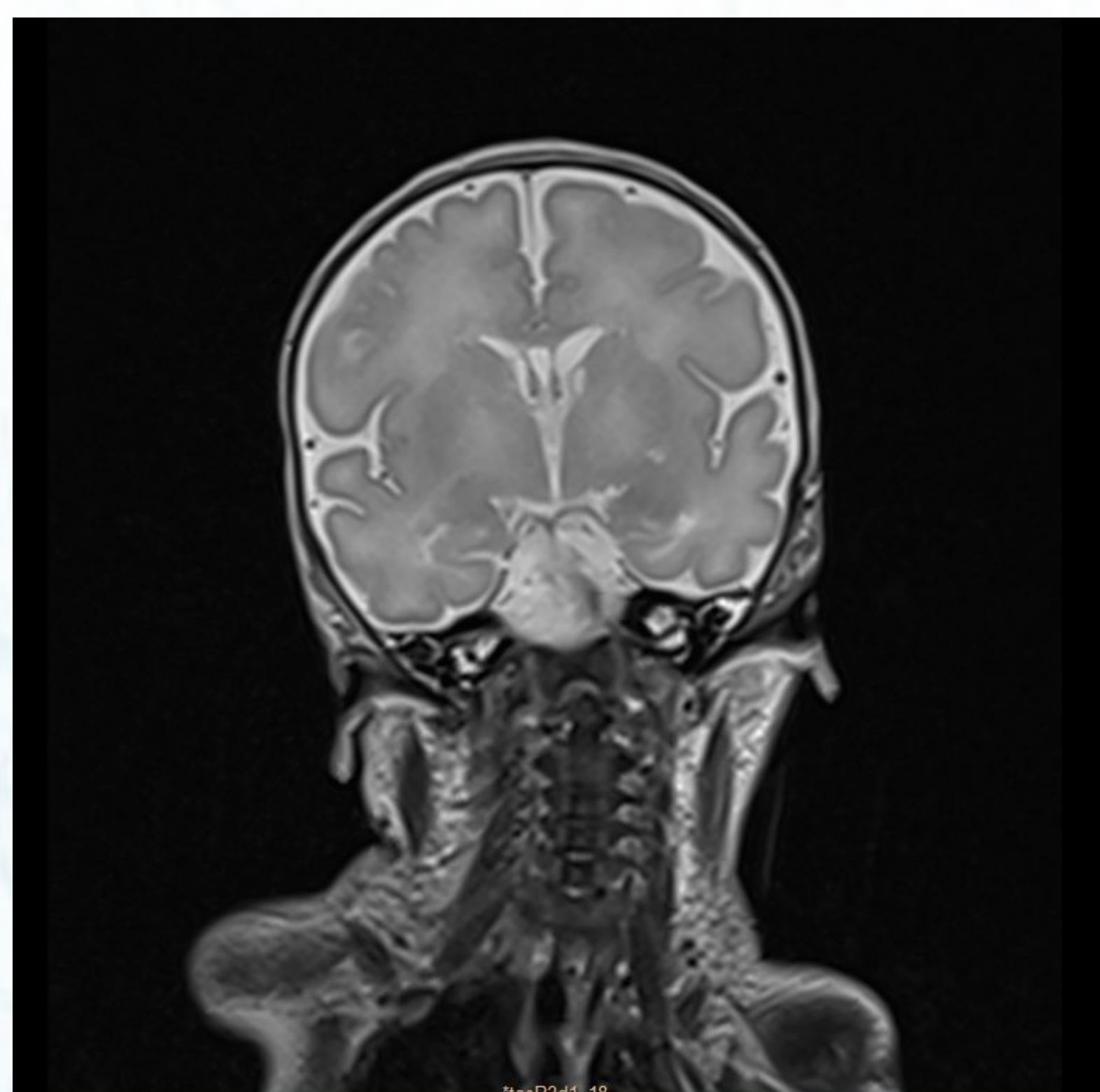
La dificultad diagnóstica de esta entidad supone un reto asistencial

La presencia de hierro en glándula salival (biopsia de mucosa oral) constituye el diagnóstico de certeza. Sin embargo, **únicamente en un 60% de casos la biopsia resultará diagnóstica**. La **RMN es una alternativa**, que permite detectar acúmulo de hierro en hígado y otros órganos afectados con frecuencia (páncreas, corazón...).

En ocasiones, ni la biopsia de mucosa ni la RMN nos permitirán llegar al diagnóstico, y podremos considerar la realización de una biopsia hepática para la tinción C5b-9

RESUMEN DEL CASO

- ☐ Recién nacido prematuro de 33 semanas de edad gestacional trasladado a nuestro centro a los 6 días de vida por cuadro de **fallo hepático agudo**.
- ☐ Ingresado en hospital emisor durante los primeros días; refieren ictericia no isoimmune que precisó tratamiento con fototerapia simple.
- ☐ A los 6 días, en contexto de un cuadro brusco de cianosis, ausencia de esfuerzo respiratorio y epistaxis, se extrae control analítico que pone de manifiesto **coagulopatía, trombopenia, colestasis, hipoalbuminemia e hiperferritinemia**.
- ☐ Se traslada a nuestra unidad, y ante la **sospecha de GALD**, se realiza **exanguinotransfusión** (doble de la volemia) e inicio posterior de **inmunoglobulinas**.
- ☐ **En la biopsia de mucosa yugal no se observa contenido férrico, y en RMN hepática tampoco se objetiva sobrecarga férrica**. La RMN cerebral muestra alteración de señal de ambos páridos sugestivo de kernicterus, junto con lesiones relacionadas con encefalopatía hipoglucémica y leucoencefalopatía hipóxico- isquémica. En la resonancia abdominal destaca disminución de masa hepática.
- ☐ Ante el mal pronóstico vital, se decide la adecuación del esfuerzo terapéutico.
- ☐ La autopsia clínica evidenció presencia de **siderosis hepática junto con depósito extrahepático de hierro en múltiples órganos que confirman el diagnóstico de GALD**.



COMENTARIOS

Presentamos el caso de una entidad potencialmente grave, que pone de manifiesto la importancia de una sospecha **diagnóstica precoz e instauración de un tratamiento eficaz**. Las implicaciones médicas del desconocimiento generalizado de esta entidad constituyen un importante problema sanitario, ya que estos pacientes se derivan de forma tardía a centros especializados. La dificultad diagnóstica radica en el **bajo valor predictivo negativo de las pruebas no invasivas**. La ausencia de un tratamiento precoz, deriva a menudo en un **fallo hepático irreversible**.