

HEPATITIS CRÓNICA  
AUTOINMUNE EN NIÑOS.  
REPORTE DE TRES CASOS.  
HOSPITAL DEL NIÑO. AÑO  
2006

Autores: Quintero, Karina\*,  
Dutari, José Ezequiel\*,  
Chanis, Ricardo\*\*.

\*Médicos Residentes de Pediatría, Hospital del Niño.

\*\*Médico Gastroenterólogo Pediatra, Funcionario del Hospital del Niño.

# DEFINICIÓN

- La hepatitis autoinmune es la inflamación crónica y progresiva del hígado, de causa desconocida.
- Se caracteriza:
  - Células plasmáticas/linfocitarias hepáticas en el examen histológico,
  - Hiperglobulinemia y
  - Autoanticuerpos.
- Su incidencia media anual es de 1,9 por 100000 habitantes.



- Hepatitis crónica autoinmune I: ANA y con o sin AML; mujeres de 35- 40 años.
- Hepatitis crónica autoinmune II: LKMAb 1; niños de 2 a 14 años, progresa más rápido a la cirrosis.
- Hepatitis crónica autoinmune III: SLA y LP.



- Se describe la experiencia en tres casos diagnosticados en el 2006 (en cinco años solo se han reportado cuatro casos en el HDN).

# Caso 1



- Paciente femenina de un año de edad, procedente de Juan Díaz.
- Ictericia, gingivorragia y epistaxis de tres meses de evolución.
- Disminución del estado de conciencia de tres días.
- Palidez , rastros de sangrado por narinas y hepatomegalia de 10 cm.
- Presenta elevación de las pruebas de función hepática, alteración en la biopsia y elevación de LKMAb.

## Caso 2



- Paciente masculino de 12 años, procedente de Chiriquí, referido del HJDO.
- Astenia, adinamia e ictericia y episodios de epistaxis de un año de evolución.
- Presenta episodio de hematemesis por lo que se le realiza endoscopia con erosión antropilórica.
- Alteración de pruebas hepáticas, con elevación de AML.



## Caso 3

- Paciente femenina de 6 años de edad, procedente de Colón.
- Ictericia y epistaxis ocasional de tres meses de evolución.
- Hepatomegalia considerable.
- Alteración de las pruebas hepáticas y elevación de AML.

|              | <b>Caso 1</b>     | <b>Caso 2</b>              | <b>Caso 3</b>          |
|--------------|-------------------|----------------------------|------------------------|
| Edad         | 1 año             | 12 años                    | 6 años                 |
| Clínica      | Ictericia<br>Coma | Ictericia<br>gingivorragia | Ictericia<br>Epistaxis |
| FA           | 4096 UI/L         | 325 UI/L                   | 1227 UI/L              |
| TOA          | 2360 UI/L         | 850 UI/L                   | 1532 UI/L              |
| TGP          | 830 UI/L          | 372 UI/L                   | 917 UI/L               |
| Brr. Totales | 16,9 mg/dl        | 1,6 mg/dl                  | 5,1 mg/dl              |
| ind.         | 11,3 mg/dl        | 1,5 mg/dl                  | 3,9 mg/dl              |
| Dir.         | 5,6 mg/dl         | 0,1 mg/dl                  | 1,2 mg/dl              |

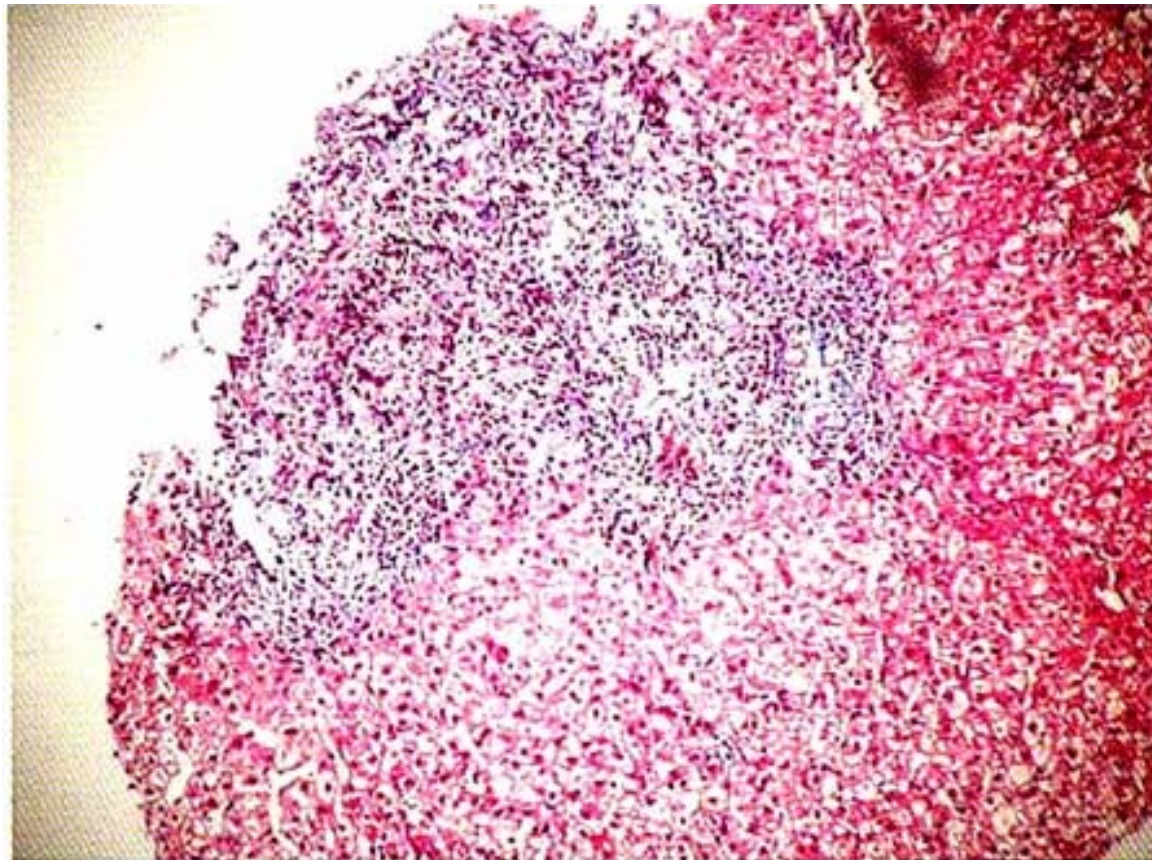
|                         |                                   |                                 |                  |
|-------------------------|-----------------------------------|---------------------------------|------------------|
| Globulina               | 4,1 mg/dl                         | <b>9,0 mg/dl</b>                | <b>6,5 mg/dl</b> |
| IgG                     | <b>2648 mg/dl</b><br>(350 – 1000) | <b>8337 mg/dl</b><br>(41 – 297) | -                |
| IgA                     | <b>291 mg/dl</b><br>(19 – 220)    | <b>482 mg/dl</b><br>(44 – 395)  | -                |
| IgM                     | <b>423 mg/dl</b><br>(40 – 140)    | <b>220 mg/dl</b><br>(40 – 150)  | -                |
| IgE                     | 8 mg/dl<br>(<120)                 | <b>997 mg/dl</b><br>(<120)      | -                |
| CMV IgG                 | +                                 | +                               | -                |
| IgM                     | -                                 | +                               | +                |
| Hepatitis, EBV<br>y HIV | -                                 | -                               | -                |

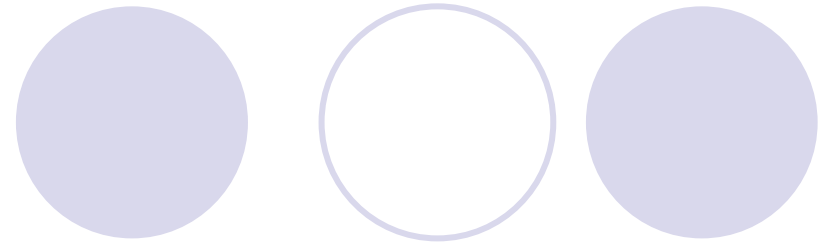
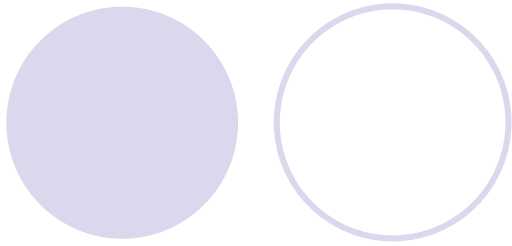
|          |                    |                    |                    |
|----------|--------------------|--------------------|--------------------|
| Hb.      | 7,6 g/dl           | 9,5 g/dl           | 10,7 g/dl          |
| Leuc.    | 6,4 ml/cub         | 7,3 ml/cub         | 7,7 ml/cub         |
| Plq.     | 40,1 ml/cub        | 233 ml/cub         | 362 ml/cub         |
| TP       | 29,4 seg<br>(11,8) | 23,4 seg<br>(11,8) | 11,4 seg<br>(11,8) |
| TPT      | 51,9 seg<br>(30,3) | 49,3 seg<br>(30,3) | 33,0 seg<br>(30,3) |
| Fib.     | 122 U              | 142 U              | 241 U              |
| Urobili. | -                  | +                  | +                  |

|                   |               |               |               |
|-------------------|---------------|---------------|---------------|
| ANA               | -             | + (1:160)     | + (1:160)     |
| Antimitochondrial | -             | -             | -             |
| SLA               | -             | -             | -             |
| LKMAb 1<br>(>24U) | + 25,8 U      | -             | -             |
| AAML<br>(0-20U)   | 65 U          | >200 U        | 195 U         |
| Biopsia           | HCA           | Plasmocitos   | Linfocitos    |
| USG Abdominal     | Hepatomegalia | Hepatomegalia | Hepatomegalia |

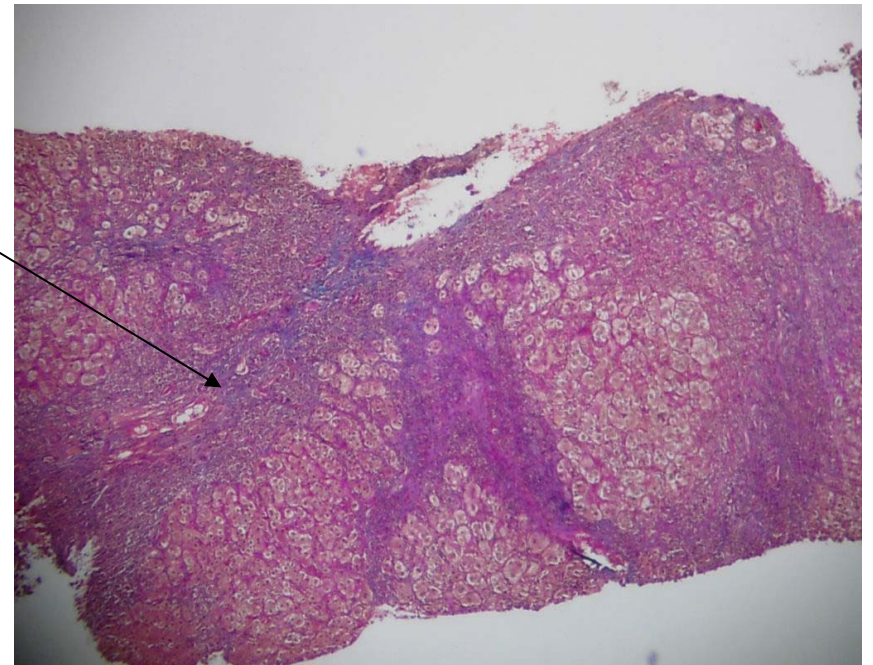
| Tratamiento | Pulsos<br>Prednisona y<br>azatioprina.<br><br>Ahora<br>azatioprina | Prednisona y<br>azatioprina | Prednisona y<br>azatioprina |
|-------------|--|-----------------------------|-----------------------------|
| Actuales:   |  |                             |                             |
| FA          | 180 UI/L   | 413 UI/L                    | 229 UI/L                    |
| TOA         | 21 UI/L  | 1228 UI/L                   | 197 UI/L                    |
| TGP         | 90 UI/L  | 870 UI/L                    | 326 UI/L                    |

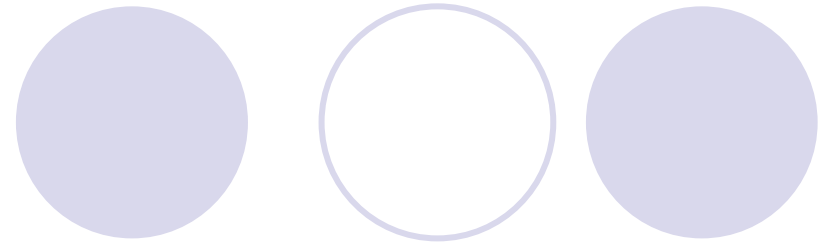
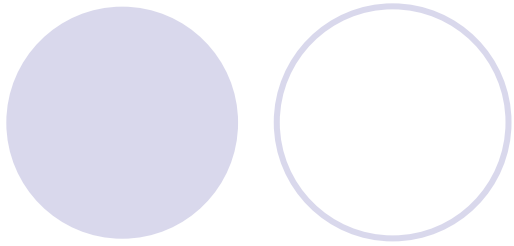
Biopsia hepática demostrando infiltrado linfo/plasmocitario a nivel portal y de tejido de colágeno, característico de la hepatitis autoinmune



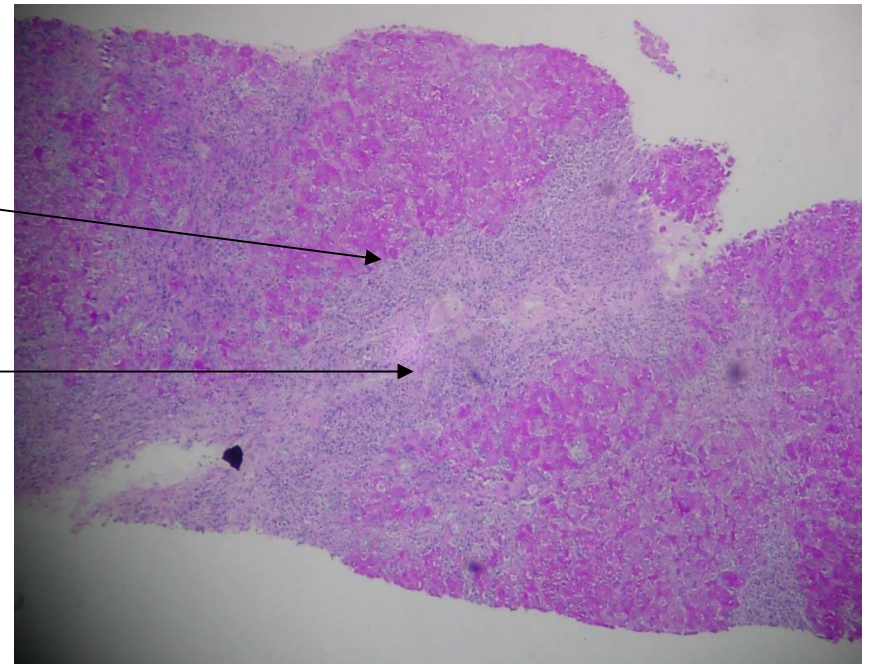


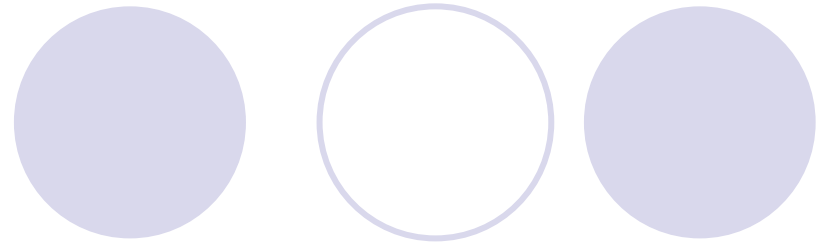
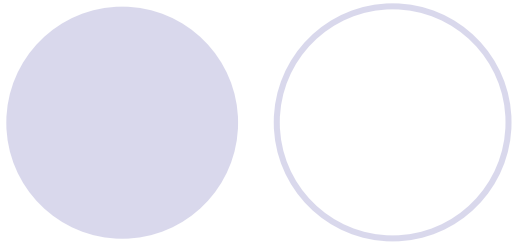
- Tinción de Masson
- Alteración de la arquitectura con formación de puentes porta porta y porto-vénula central que delimitan nódulos de parénquima hepático edematoso



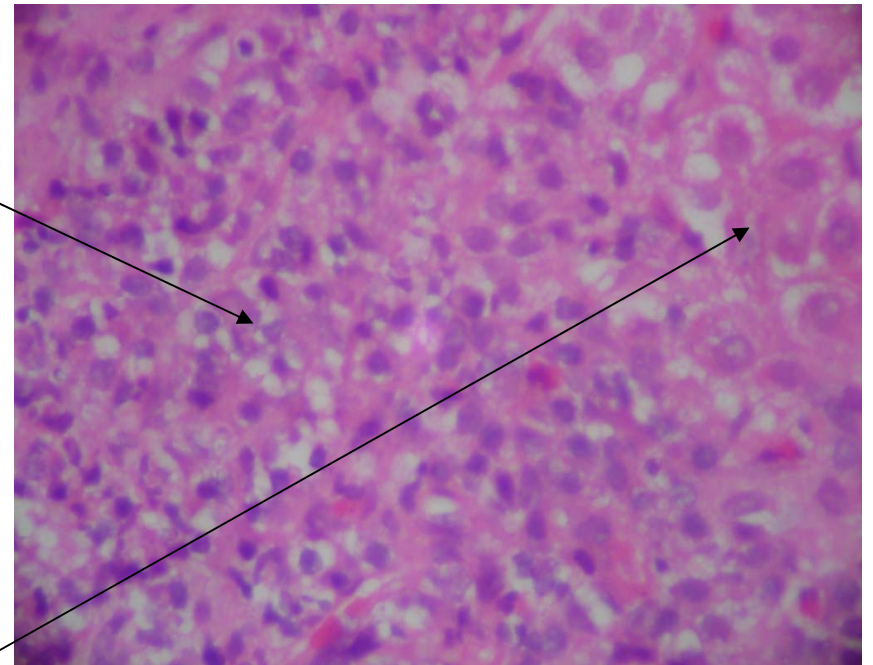


- Tinción de PAS. (Lo rosado intenso son los nódulos de parénquima hepático), lo más azul son las bandas conectivas con infiltrado inflamatorio.





- H y E. Acercamiento de infiltrado inflamatorio de predominio mononuclear.
- En la periferia derecha: hepatocitos edematosos (citoplasma con aspecto “plumoso”)



# CONCLUSIONES



- La forma de presentación hace sospechar la presencia de algún proceso inmunológico y la asociación con hepatomegalia, alteración en las pruebas de funcionamiento hepático y el tiempo de evolución hacen sospechar de esta entidad. El diagnóstico y el análisis histológico temprano aseguraran un mejor pronóstico.



- A pesar de ser una patología que se presenta generalmente en adolescentes femeninas los criterios bioquímicos y la posibilidad de poder realizar los autoanticuerpos en cualquier persona menor de esta edad deben ser mandatorios en el protocolo diagnóstico.
- Estos pacientes ante la sospecha clínica deben ser evaluados y estudiados en un centro de referencia ya que el tiempo de espera en hacer el diagnóstico es el peor enemigo en el tratamiento.



**GRACIAS!**