



Boletín Médico del Hospital Infantil de México

www.elsevier.es/bmhim



ARTÍCULO DE REVISIÓN

Hepatitis autoinmune en la edad pediátrica



Rubén Peña-Vélez^{a,*} y Enory Almanza-Miranda^b

^a Servicio de Medicina Interna Pediátrica, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (ISSSTE), Ciudad de México, México

^b Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (ISSSTE), Ciudad de México, México

Recibido el 28 de febrero de 2017; aceptado el 11 de mayo de 2017
Disponibile en Internet el 25 de agosto de 2017

PALABRAS CLAVE

Hepatitis autoinmune;
Hepatopatía crónica;
Hepatitis seronegativa

KEYWORDS

Autoimmune hepatitis;
Chronic liver disease;
Seronegative hepatitis

Resumen En pediatría, la hepatitis autoinmune y la colangitis esclerosante son patologías de afección hepática cuyo mecanismo de daño es inmunológico.

La hepatitis autoinmune es una enfermedad de etiología desconocida, caracterizada por hepatitis de interfase, hipergammaglobulinemia, autoanticuerpos circulantes y una respuesta favorable a la inmunosupresión. Es una enfermedad eminentemente pediátrica, con una afección prevalente hacia mujeres jóvenes. La terapia debe ser instituida con prontitud para prevenir el deterioro rápido, promover la remisión de la enfermedad y la supervivencia a largo plazo. La falta persistente de respuesta o la falta de adherencia al tratamiento dan como resultado una enfermedad hepática terminal. Los pacientes que desarrollan esta patología, y aquellos con insuficiencia hepática fulminante en el momento del diagnóstico, requerirán trasplante hepático.

© 2017 Hospital Infantil de México Federico Gómez. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Autoimmune hepatitis in the pediatric age

Abstract In pediatrics, autoimmune hepatitis and sclerosing cholangitis are liver disorders with an immunological damage mechanism.

Autoimmune hepatitis is a disease of unknown etiology characterized by interface hepatitis, hypergammaglobulinemia, circulating autoantibodies and a favorable response to immunosuppression. It is an eminently pediatric disease with a prevalent condition in young women. Therapy should be instituted promptly to prevent rapid deterioration, promote remission of disease and long-term survival. The persistent lack of response or lack of adherence to

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rubenpevelez@hotmail.com (R. Peña-Vélez).

treatment results in terminal liver failure; these patients, and those with fulminant hepatic insufficiency at the time of diagnosis, will require liver transplantation.

© 2017 Hospital Infantil de México Federico Gómez. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

1. Introducción

La hepatitis autoinmune (HAI) es una enfermedad inflamatoria hepática, caracterizada por un incremento en transaminasas, hipergammaglobulinemia policlonal, títulos séricos altos de autoanticuerpos no órgano-específicos y específicos de hígado, en ausencia de otra enfermedad hepática, caracterizada histológicamente por hepatitis de interfase^{1,2}.

2. Clasificación

La HAI se clasifica en dos subtipos según el tipo de anticuerpos séricos detectados en el momento del diagnóstico (tabla 1)^{3,4}.

- a) Hepatitis autoinmune tipo 1. Se caracteriza por la presencia de autoanticuerpos antinucleares (ANA) y/o anti músculo liso (*smooth muscle antibody*, SMA), el cual puede detectarse solo o en compañía de los antinucleares.
- b) Hepatitis autoinmune tipo 2. Se caracteriza por la presencia de los autoanticuerpos antimicrosomas del hígado y riñón tipo 1 (*liver kidney microsome antibody*, LKM1) o anti citosol hepático tipo 1 (anti LC-1).
- c) Se ha propuesto también la HAI tipo 3, caracterizada por la presencia de anticuerpos frente a un antígeno soluble hepático (*soluble liver antigen*, SLA), también denominado antígeno hepatopancreático (*liver/pancreatic antigen*, L/P). Se describe solo, o en asociación con otros autoanticuerpos, principalmente SMA, por lo que algunos autores lo consideran una variante de la HAI tipo 1⁵.

Recientemente se ha descrito la hepatitis autoinmune seronegativa, la cual se debe sospechar en niños con datos clínicos o bioquímicos de enfermedad hepática crónica de causa desconocida y con histopatología compatible de HAI. En este caso, el tratamiento inmunosupresor se debe iniciar rápidamente a pesar de la falta de marcadores serológicos e incluso en niños con niveles normales o bajos de gamma globulinas séricas⁶.

3. Epidemiología

La enfermedad se encuentra en todas las regiones geográficas del mundo; la prevalencia en niños se desconoce. Como ocurre en otras enfermedades autoinmunes, el pico de incidencia se sitúa en la edad prepuberal, aunque puede ser

diagnosticada en cualquier edad. 40% de los pacientes con HAI1 y 80% de los HAI2 se diagnostican en la infancia⁷. En los últimos años se ha reportado una incidencia creciente de esta enfermedad en niños y adolescentes⁸.

En niños mexicanos, se observa una edad promedio de 10 años al momento del diagnóstico para HAI1 y de 6 años para HAI2, con predominio del sexo femenino 3:1⁹.

4. Etiopatogenia

La etiología de la HAI aún es desconocida; se trata de una enfermedad compleja, en la que los factores ambientales y la susceptibilidad genética del huésped conducen a la pérdida de auto-tolerancia y posteriormente al desarrollo de la enfermedad¹⁰.

4.1. Factores genéticos

La susceptibilidad genética está parcialmente determinada por la presencia de moléculas específicas del complejo mayor de histocompatibilidad de clase II (*major histocompatibility complex II*, MCH II), y más directamente con el antígeno leucocitario humano (*human leukocyte antigen*, HLA)¹¹. Las principales asociaciones son HLA-DR3 y HLA-DR4 (DRB1 * 03 y DRB1 * 04) en europeos y norteamericanos. En Japón, Argentina y México, la susceptibilidad está relacionada con DRB1 * 0405 y DRB1 * 0404. En niños, HLA-DRB1 * 1301 se relaciona con la susceptibilidad a HAI, determinando el pronóstico y la respuesta al tratamiento (tabla 2)¹²⁻¹⁸.

4.2. Factores inmunológicos

El mecanismo fisiopatológico consiste en una respuesta inflamatoria dada por linfocitos T, principalmente T cooperadores, linfocitos B, macrófagos y células NK (*natural killer*). El factor desencadenante o los factores que estimulan esta respuesta inflamatoria aún no se conocen¹⁹.

Algunos estudios han demostrado que los pacientes con HAI tienen disminución en el número y la función de los linfocitos T CD4+ CD25+, que se conocen como células T reguladoras. Estas células suprimen la proliferación y las respuestas de las citocinas de los linfocitos efectoros CD4+ y CD8+ y disminuyen la regulación de las funciones de los macrófagos, las células dendríticas, las células NK y linfocitos B²⁰⁻²².

Los marcadores de superficie involucrados en mecanismos antiinflamatorios son: el antígeno 4 del linfocito T citotóxico (*cytotoxic T-lymphocyte antigen 4*, CTLA-4), el

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5576934>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5576934>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)