

17, 18, 19 y 29 de Noviembre de 2010

Sede: Sheraton Buenos Aires Hotel & Convention Center – San Martín 1225 - Ciudad de Buenos Aires

Mesa Redonda: HEPATOESPLENOMEGALIA: ¿PARA DÓNDE CORRER?

Tema: El aporte del hepatólogo

Autor: Dra. Mirta Ciocca

Fecha: viernes 19 de noviembre

Existen dos entidades hepatológicas muy importantes por su frecuencia, evolución crónica y la necesidad de un diagnóstico precoz para implementar un tratamiento oportuno y efectivo. Se trata de la hepatitis autoinmune y la atresia de vías biliares, caracterizándose ambas por la presencia de hepatomegalia y/o esplenomegalia, de acuerdo al momento evolutivo en el cual se encuentren. La **hepatitis autoinmune** (HAI) es la causa más frecuente de hepatitis crónica en la infancia en nuestro medio, en Estados Unidos y otros países occidentales. Es un proceso inflamatorio hepático crónico de etiología desconocida, que librado a su evolución espontánea puede progresar a cirrosis y enfermedad hepática terminal. Es fundamental el diagnóstico temprano, ya que el tratamiento inmunosupresor puede salvar la vida del paciente. Las manifestaciones clínicas de la HAI en la edad pediátrica son variables, desde una forma asintomática hasta una hepatitis icterica severa y aún como insuficiencia hepática aguda, pudiendo llegar a requerir un trasplante hepático, dependiendo de la intensidad de la reacción autoinmune. La mayoría de los pacientes revelan al examen físico, manifestaciones de enfermedad hepática crónica como angiomas estelares, eritema palmar, dedos en palillo de tambor, hepatomegalia, esplenomegalia, etc. De acuerdo con los autoanticuerpos presentes en el suero al momento del diagnóstico, se distinguen 2 tipos de HAI: tipo 1, con anticuerpos anti músculo liso (SMA) y/o factor antinúcleo (ANA) y tipo 2 con anticuerpos anti microsomas de hígado y riñón (anti-LKM1) o anti citosol hepático (anti-LC1). Se observa más frecuentemente en el sexo femenino con una relación 4:1 para la HAI tipo 1 y 9:1 para la tipo 2. Al momento del diagnóstico, el nivel de transaminasas séricas puede variar entre 1.5 y 50 veces el valor normal. Los valores de gama-glutamil transferasa y fosfatasa alcalina son normales o levemente aumentados. Otra característica de la enfermedad es la presencia de hipergamaglobulinemia sérica, debida a la proliferación inespecífica de linfocitos B. Los hallazgos histológicos más frecuentes son: infiltrado inflamatorio portal con invasión del lobulillo (denominada hepatitis de interfase), necrosis en puente y formación de rosetas. El diagnóstico tiene en cuenta un sistema de puntaje (score) con elevada sensibilidad, publicado por el Grupo internacional de la Hepatitis Autoinmune. El tratamiento consiste en la administración de drogas inmunosupresoras por tiempo prolongado. La asociación de corticoides y azatioprina ha sido el primer esquema utilizado, siendo efectivo en más del 80% de los casos. La **atresia de vías biliares** (AVB) es la causa más frecuente e importante de colestasis durante los primeros 3 meses de vida. Es el resultado de un proceso inflamatorio esclerosante progresivo, de las ramas intra y extrahepática del tracto biliar, ocasionando la obstrucción biliar completa durante los primeros 3 meses de vida. Se presenta en aproximadamente 1 de cada 8.000 a 18.000 nacidos vivos, predominando en el sexo femenino. Constituye el 50% de las indicaciones de trasplante hepático en niños. Presentación clínica: ictericia, acolia, coluria, hepatoesplenomegalia. El laboratorio muestra signos de colestasis: bilirrubina total: 6-10mg/dl, bilirrubina conjugada: 3-8mg/dl, gama glutamil transpeptidasa y fosfatasa alcalina elevadas. Diagnóstico: no existe ninguna prueba que nos permita discriminar satisfactoriamente entre una AVB y otras causas de colestasis intrahepática. La presencia de acolia total y persistente nos orienta hacia una AVB, por lo tanto, el examen clínico incluyendo la visualización de las deposiciones, es fundamental en la evaluación diagnóstica de un neonato con colestasis. El tratamiento inicial de la AVB es quirúrgico, consistente en la resección de los conductos biliares extrahepáticos obliterados y la creación de una portoenterostomía (operación de Kasai). Esta operación debe ser realizada antes de los 2 meses de edad para lograr el restablecimiento del flujo biliar (éxito quirúrgico). A pesar del diagnóstico y tratamiento oportunos, la mayoría de los niños con AVB (70-80%) progresarán hasta estadios avanzados de cirrosis biliar, requiriendo un trasplante hepático.