

Mesa Redonda: Enfermedad inflamatoria intestinal

Tema: El hígado en las Enfermedades Inflamatorias Intestinales

Autor: Dra. Silvia Morise

Fecha: Viernes 25 de marzo

En pacientes pediátricos con Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) las manifestaciones extraintestinales, han sido descritas en alrededor de una cuarta parte de los pacientes al momento del diagnóstico y alrededor del 29% desarrollaron una o más en su evolución. Siendo los más frecuentemente observados la estomatitis aftoide, el eritema nudoso, las artralgias y la colangitis esclerosante primaria (CEP). La CEP es una enfermedad crónica colestática de causa desconocida, caracterizada por inflamación y fibrosis obliterante progresiva de los conductos biliares intrahepáticos, extrahepáticos o ambos. Progresiva lentamente y en forma asintomática, con frecuencia lleva a cirrosis biliar, insuficiencia hepática, colangiocarcinoma. Hace tiempo se la consideraba una enfermedad confinada a la edad adulta, aunque puede manifestarse a cualquier edad, con algunas características únicas en los niños. En la infancia, la CEP se caracteriza por presentar por múltiples hallazgos autoinmunes, como títulos elevados de autoanticuerpos (ANA, ASMA, p-ANCA), elevada IgG y hepatitis de interfase, denominando a esta entidad Colangitis Autoinmune (CAI). En este grupo etario más del 50% son niñas. Entre el 40 y el 80% de los pacientes con CEP tienen o tendrán en su seguimiento EII. No se ha descrito relación entre el CEP y la severidad de la EII siendo la actividad de CEP independiente de la actividad de la EII, más aun puede preceder en años a la aparición de los síntomas de la EII. Los niños con Colitis ulcerosa (CU) tienen 3 veces más probabilidades de desarrollar CEP que aquellos con enfermedad de Crohn (EC). Hasta un 20% el compromiso hepático, puede ser asintomático y el diagnóstico surge de la búsqueda sistemática. Solo ocasionalmente, pueden presentar ictericia, hepatomegalia, esplenomegalia o complicaciones de la hipertensión portal. La mayoría de los niños presenta laboratorio normal o con ligero aumento GGT y FAL, la bilirrubina suele ser normal salvo en obstrucciones severas. El hemograma puede reflejar hiperesplenismo, con leucopenia y/o trombocitopenia y además en enfermedad hepática avanzada, hipoalbuminemia y prolongación del RIN. Es necesario confirmar el diagnóstico con la búsqueda de patología ductal a través de imágenes como la colangiografía por resonancia magnética nuclear y/o la colangiopancreatografía endoscópica, en niños mayores y en centros con experiencia. La biopsia hepática permitirá implementar el esquema terapéutico en cada paciente. Se ha demostrado que el uso del ácido Ursodesoxicólico, es beneficioso para disminuir la inflamación del parénquima hepático, pero es menos eficaz en el control de la enfermedad del conducto biliar y no retrasa la aparición de complicaciones del árbol biliar, ni la evolución de la enfermedad, el tiempo al trasplante, ni la supervivencia de estos pacientes. Aquellos con síndrome de superposición o CAI, deben recibir además metprednisona y azatioprina. La evolución clínica de la CEP es heterogénea, progresiva en la mayoría de los adultos, de los cuales alrededor del 30% muere por enfermedad hepática terminal o colangiocarcinoma y 10% son remitidos para TxH. La mediana de supervivencia en el adulto, desde el momento del diagnóstico es de alrededor de 12 años. En series aproximadamente el 20% de los pacientes requirieron trasplante hepático entre 7 a 19 años después del diagnóstico. La recurrencia de la CEP postrasplante está descrita y ha sido causa de retrasplante. Aun quedan por aclarar múltiples facetas en la patogénesis de esta entidad, como el rol de causas infecciosas. Se ha planteado la misma a partir de la respuesta al tratamiento con vancomicina oral prolongada en pacientes pediátricos y la susceptibilidad genética, como asociación con el HLA B8/DR3 y otras múltiples variables genéticas que tendrían además un rol protector. Por último, debemos tener en cuenta en el seguimiento de pacientes con EII que manifestaciones hepatobiliares también pueden estar relacionada a la toxicidad de las drogas utilizadas en el tratamiento, como la tiopurinas y los agentes biológicos.
