

Presentación aguda de hepatitis autoinmune

María del Carmen Manzano-Robleda,* J.A. Fernández-Rivero,* Sofía Ornelas-Arroyo,*

Liz Nicole Toapanta-Yanchapaxi,* Norberto Carlos Chávez-Tapia,* Nahum Méndez-Sánchez,* Misael Uribe-Esquivel*

RESUMEN

Introducción. La presentación de la hepatitis autoinmune puede ser variable, desde una enfermedad hepática crónica a una forma aguda o fulminante (severa). La presentación aguda de la hepatitis autoinmune puede imitar la presentación de hepatitis por otras causas (viral, tóxica). **Objetivo.** Determinar el curso clínico de los pacientes con presentación aguda de hepatitis autoinmune. **Material y métodos.** Se incluyeron pacientes adultos que presentarían síntomas clínicos, elevación de ALT ≥ 5 veces el límite superior normal, bilirrubina total > 2 mg/dL y un puntaje en el score simplificado de IAIGH ≥ 6 . En todos los pacientes debía excluirse infección viral, daño inducido por medicamentos, alcohol o hipoxia. Se describen las características clínicas, de laboratorio y el manejo de dichos pacientes. **Resultados.** Se incluyeron cuatro pacientes, tres mujeres y un hombre, con un rango de edad entre 51 y 61 años. Una mujer completamente asintomática al momento del diagnóstico; la principal alteración de laboratorio fue elevación de ALT y bilirrubina, todos los pacientes recibieron tratamiento doble a base de corticoesteroide y azatioprina con mejoría clínica y de laboratorio. **Conclusión.** La presentación aguda de la hepatitis autoinmune es una presentación inusual. En estos casos el tratamiento inmunosupresor mejora los desenlaces clínicos y bioquímicos.

Palabras clave. Hepatitis autoinmune aguda. ALT. Bilirrubina.

ABSTRACT

Introduction. Presentation of autoimmune hepatitis may be variable from a chronic liver disease to an acute or fulminant hepatitis. Acute onset of autoimmune hepatitis can mimic an acute viral, toxic hepatitis or an acute presentation. **Aim.** Determine the clinical course of patients with acute presentation of autoimmune hepatitis. **Material and methods.** We enrolled adult patients with clinical symptoms, elevation of serum ALT ≥ 5 fold UNL; bilirubin level > 2 mg/dL, and simplified IAIGH score ≥ 6 points. In all patients must be ruled out virus infection, drug-induced, hypoxic and alcoholic hepatitis. We describe the clinical and biochemical characteristics, as well as management of these patients. **Results.** We include four patients, three women and one man with an age range from 51 to 61 years old. Most patients were female, one of them was completely asymptomatic at the moment of diagnosis, the main laboratory alteration was elevated ALT and bilirubin, all patients received double treatment with corticosteroid and azathioprin with clinical and laboratory improvement. **Conclusion.** Acute presentation of autoimmune hepatitis is an unusual presentation. In these cases the immunosuppressive treatment improve clinical and biochemical outcomes.

Key words. Acute autoimmune hepatitis. ALT. Bilirubin.

INTRODUCCIÓN

La hepatitis autoinmune (HAI) es una enfermedad hepática crónica progresiva de etiología desconocida caracterizada por autorreactividad celular aberrante.¹ La enfermedad tiene un curso fluctuante y puede progresar hasta falla hepática. Grupos internacionales de expertos (Internatio-

nal Autoimmune Hepatitis Group, IAHG) han desarrollado sistemas de puntuación para el diagnóstico de la enfermedad, donde se descartan otras causas de enfermedad hepática y se confirman alteraciones inmunológicas e histológicas características de la enfermedad (anticuerpos séricos, hipergamaglobulinemia, IgG y hepatitis de interfase).² La presentación variable de la enfermedad puede ser

*Clínica de Enfermedades Digestivas y Obesidad. Fundación Clínica Médica Sur.

Correspondencia:

María del Carmen Manzano-Robleda

Residencia Gastroenterología. Clínica de Enfermedades Digestivas y Obesidad, Fundación Clínica Médica Sur

Puente de Piedra, Núm. 150, Col. Toriello Guerra, Deleg. Tlalpan, C.P. 14050, México, D.F.

Tel.: 55 1295-3666. Correo electrónico: macmanzano@gmail.com

desde aguda fulminante hasta crónica asintomática. La presentación aguda puede imitar infecciones virales agudas y hepatitis tóxica. El diagnóstico de presentación aguda de HAI no se ha establecido con claridad por los grupos de expertos; sin embargo, algunos autores proponen definirla como hepatitis clínicamente evidente (ictericia, fatiga, fiebre, náusea), elevación de enzimas hepáticas (ALT > 5 veces el límite superior normal del laboratorio y bilirrubina total > 2.2 mg/dL) en un periodo no mayor a 30 días en pacientes a los que se descartó infección viral o uso de sustancias tóxicas.^{3,4} La presentación aguda severa o fulminante de HAI es aquella que se acompaña de encefalopatía en las 26 semanas de inicio de síntomas con o sin cirrosis.⁵⁻⁷ Ferrari, *et al.*, en 2004, describieron 86 pacientes con HAI, de los cuales únicamente 22% presentó inicio agudo de la enfermedad.⁸ Se recomienda realizar biopsia hepática para establecer el diagnóstico; sin embargo, en las presentaciones agudas no debe ser un factor que retrase el inicio de tratamiento.⁹ En los últimos años, el tratamiento con corticoesteroides se ha utilizado por los mecanismos inmunológicos de la enfermedad, suprimiendo la actividad inflamatoria entre 36 a 100% de los pacientes e impactando negativamente su retraso en los desenlaces del paciente.¹⁰

OBJETIVO

Determinar el curso clínico y manejo de la presentación aguda de la HAI.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se identificaron de manera retrospectiva todos los pacientes mayores de 18 años, de ambos sexos, que cumplieran con los siguientes criterios de inclusión: presencia de síntomas característicos de la enfermedad como fatiga, ictericia, fiebre y náusea; alteraciones bioquímicas (ALT > 5 veces el límite superior normal, bilirrubina > 2 mg/dL) en un periodo de 30 días sin datos de encefalopatía. Todos los pacientes debían recibir tratamiento con corticoesteroides sistémicos. Se excluyeron otras causas de hepatitis tales como hepatitis viral A, B o C, hepatitis inducida por drogas, hipoxia o alcohol. A todos los pacientes se les determinaron inmunoglobulina G, anticuerpos anti-nucleares, anti-músculo liso y anti-mitocondriales. Se compararon pruebas bioquímicas antes y después del tratamiento con corticoesteroides.

RESULTADOS

Se incluyeron cuatro pacientes, tres mujeres y un hombre, con un rango de edad entre 51 y 61 años. Las características de los pacientes se describen a detalle en la tabla 1. La mayoría de los pacientes fueron mujeres, una de ellas completamente asintomática al momento del diagnóstico, la principal alteración de laboratorio fue elevación de ALT y bilirrubina, todos los pacientes recibieron tratamiento doble a base de corticoesteroide y azatioprina con mejoría clínica y de laboratorio.

Tabla 1. Características de los pacientes.

Variable	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4
Fiebre	Sí	No	Sí	No
Ictericia	Sí	No	Sí	No
Debilidad	Sí	Sí	Sí	No
Prurito	Sí	No	Sí	No
ALT pre-tratamiento	1,032	600	188	114
Bilirrubina pre-tratamiento	29.49	4.87	7.05	0.76
ANA	1:320	1:640	1:160	1:2570
SMA	22	95	—	—
AMA	7.2	108.4	—	6.3
IgG	19.66	751	1,430	2,660
Histología compatible con HAI	No	Sí	Sí	Sí
IAIHG score simplificado	6	6	6	6
Uso corticoesteroides	Sí	Sí	Sí	Sí
Uso de AZA	Sí	Sí	Sí	Sí
ALT postratamiento	36	162	102	40
Bilirrubina postratamiento	0.38	244	0.57	—
Mejoría clínica postratamiento	Sí	Sí	Sí	Sí

ANA: anticuerpos antinucleares. SMA: anticuerpos anti-músculo liso. AMA: anticuerpos antimitocondriales. IAIHG: International Autoimmune Hepatitis Group. HAI: hepatitis autoinmune. AZA: azatioprina.

CONCLUSIÓN

La presentación aguda de la HAI es una presentación inusual. En estos casos el tratamiento inmunosupresor mejora los desenlaces clínicos y bioquímicos.

ABREVIATURAS

- **ALT:** alaninoaminotransferasa.
- **AMA:** anticuerpos antimitocondriales.
- **ANA:** anticuerpos antinucleares.
- **HAI:** hepatitis autoinmune.
- **IAHG:** International Autoimmune Hepatitis Group.
- **IgG:** inmunoglobulina G.
- **SMA:** anticuerpos contra músculo liso.

REFERENCIAS

1. Czaja AJ, Freese DK. Diagnosis and treatment of autoimmune hepatitis. *Hepatology* 2002; 36(2): 479-97.
2. Ferrari R, et al. Type 1 autoimmune hepatitis: patterns of clinical presentation and differential diagnosis of the 'acute' type. *QJM* 2004; 97(7): 407-12.
3. Czaja AJ. Acute and Acute Severe (Fulminant) Autoimmune Hepatitis. *Dig Dis Sci* 2012.
4. Takahashi H, Zeniya M. Acute presentation of autoimmune hepatitis: Does it exist? A published work review. *Hepatol Res* 2011; 41(6): 498-504.
5. Lee WM, Stravitz RT, Larson AM. Introduction to the revised American Association for the Study of Liver Diseases Position Paper on acute liver failure 2011. *Hepatology* 2012; 55(3): 965-7.
6. Wang YM, Yan ZH. Comment on the AASLD position paper: the management of acute liver failure. *Zhonghua Gan Zang Bing Za Zhi* 2006; 14(1): 72-5.
7. Stravitz RT, et al. Autoimmune acute liver failure: proposed clinical and histological criteria. *Hepatology* 2011; 53(2): 517-26.
8. Krawitt EL. Autoimmune hepatitis. *N Engl J Med* 2006; 354(1): 54-66.
9. Manns MP, et al. Diagnosis and management of autoimmune hepatitis. *Hepatology* 2010; 51(6): 2193-213.
10. Czaja AJ. Special clinical challenges in autoimmune hepatitis: the elderly, males, pregnancy, mild disease, fulminant onset, and nonwhite patients. *Semin Liver Dis* 2009; 29(3): 315-30.