

CASO CLÍNICO

Manejo de niños con Hepatitis Autoinmune en un Hospital de Especialidades Pediátricas. Serie de casos

Management of children with Autoimmune Hepatitis in a Pediatric Specialty Hospital. Case series

Delia Gertrudys Padilla¹  <https://orcid.org/0000-0001-6582-1377>, Dina Raquel Álvarez²  <https://orcid.org/0000-0001-8778-3869>, Nazaret Celeste Yanes Reyes³  <https://orcid.org/0009-0005-4680-9168>, Dilcia Saucedo Acosta^{2,4}  <https://orcid.org/0000-0001-6824-5723>, Rosa Aguilar⁵  <https://orcid.org/0009-0004-5607-5826>.

¹Hospital María, Especialidades Pediátricas, Servicio de Gastroenterología; Tegucigalpa, Honduras.

²Hospital María, Especialidades Pediátricas, Docencia e Investigación; Tegucigalpa, Honduras.

³Universidad Católica de Honduras "Nuestra Señora de la Paz"; Tegucigalpa, Honduras.

⁴Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Departamento de Salud Pública; Tegucigalpa, Honduras.

⁵Hospital María, Especialidades Pediátricas, Servicio de Inmunología y Alergia; Tegucigalpa, Honduras.

RESUMEN. Introducción: La Hepatitis Autoinmune (HAI) es una enfermedad rara. Definida como una hepatopatía inflamatoria crónica y progresiva que se caracteriza por la inflamación y fibrosis del parénquima hepático y del árbol biliar intra y/o extrahepático asociado con la presencia de autoanticuerpos y elevación de inmunoglobulina G (IgG). La presentación clínica es variable. El diagnóstico requiere la combinación de criterios clínicos, laboratoriales, inmunológicos e histológicos presentados en la guía diagnóstica del Grupo Internacional de Hepatitis Autoinmune (GIHA). Honduras cuenta con escasas publicaciones sobre la frecuencia de HAI, por lo que se realizó este estudio con el fin de describir la experiencia en el manejo de pacientes con HAI en el Hospital María, Especialidades Pediátricas (HMEP) del 2017-2022.

Descripción de casos: Se encontraron 19 casos; la edad media fue de 10 años (desviación estándar de 4.6); el sexo femenino fue el más afectado. En el 10.5% (2/19) de los pacientes se identificó un familiar en primer grado con enfermedad autoinmune. El 42.1% (8/19) presentaban comorbilidades de los cuales el 50% (4/8) sufrían Lupus Eritematoso Sistémico. Los niveles iniciales de IgG se encontraron elevados y la biopsia realizada en todos los casos fue de histología típica para HAI en el 63.5% (12/19) y el 36.8% (7/19) compatibles para HAI. Todos los pacientes fueron tratados con combinación de esteroide vía oral e inmunosupresor principalmente azatioprina. No se registró mortalidad. **Conclusión:** La HAI en pediatría debe ser sospechada y aplicar los criterios de ayuda diagnóstica. Este grupo de pacientes se obtuvo una respuesta clínica favorable.

Palabras clave: Autoanticuerpos, Hepatitis autoinmune, Pediatría.

INTRODUCCIÓN

La hepatitis autoinmune (HAI), es una enfermedad poco común, considerada una hepatopatía inflamatoria crónica, progresiva cuya etiología es desconocida, aunque se cree que es multifactorial.¹ Se caracteriza principalmente por la inflamación y fibrosis del parénquima hepático y del árbol biliar intra y/o extrahepático asociado con la presencia de autoanticuerpos y elevación de inmunoglobulina G (IgG).² La presentación clínica es variable desde síntomas inespecíficos leves hasta insuficiencia hepática aguda. La HAI puede clasificarse en base a la expresión de anticuerpos presentes en el paciente, en HAI tipo I, HAI tipo II y tipo III (que generalmente se presenta en adultos). La HAI tipo I afecta a todas las edades, es la expresión más frecuente, se caracteriza por presentar anticuerpos antinucleares (ANA) positivos y anticuerpos anti-músculo liso (SMA) positivos. La HAI tipo II se caracteriza por tener anticuerpos anti-cromosoma hepatorenal (anti-LKM-1), anticuerpos anti-citosol hepático tipo 1 (LC1) y/o anti-hígado-riñón positivos.^{3,4}

Para hacer diagnóstico se requiere la fuerte sospecha clínica y la combinación de parámetros clínicos bioquímicos, inmunológicos e histología que apoyen dicha sospecha, ya que no existe a la fecha un signo patognomónico o una prueba que por sí misma confirme una HAI.⁴ Para ayudar la decisión clínica de HAI, el Grupo Internacional de Hepatitis Autoinmune (GIHA) creó un sistema de puntuación para diagnóstico de HAI, con una versión original (1999) y una versión simplificada (2008). Dichas puntuaciones han demostrado una sensibilidad del 100%

Recibido: 21-03-2024 Aceptado: 22-10-2024 Primera vez publicado en línea: 11-12-2024

Dirigir correspondencia a: Dina Raquel Álvarez

Correo electrónico: dalvarez@hospitalmaria.org

DECLARACIÓN DE RELACIONES Y ACTIVIDADES FINANCIERAS Y NO FINANCIERAS: Ninguna.

DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERÉS: Ninguna.

Forma de citar: Padilla DG, Álvarez DR, Yanes-Reyes NC, Saucedo-Acosta D, Aguilar R. Manejo de niños con Hepatitis Autoinmune en un Hospital de Especialidades Pediátricas. Serie de casos. Rev Méd Hondur. 2024; 92 (2). xx-xx .DOI: <https://doi.org/10.5377/rmh.v92iSupl.%202.19508>

© 2024 Autor(es). Artículo de acceso abierto bajo la licencia <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.es> 

y especificidad del 95% (1999) y 73% y 90% (2008).^{1,5} (cuadros 1 y 2). El diagnóstico oportuno es fundamental para garantizar la supervivencia del paciente, ya que, en ausencia de un tratamiento adecuado, la enfermedad puede alcanzar una tasa de mortalidad del 75% en un período de cinco años.⁵⁻⁷

En el país, no se cuenta con registro nacional de HAI, aunque se atienden pacientes tanto niños como adultos con este problema. El objetivo de este estudio fue describir la experiencia en el manejo de una serie de casos de HAI en niños atendidos en Hospital María, Especialidades Pediátricas (HMEP), que es un hospital público de referencia nacional.

Cuadro 1. Sistema de puntaje diagnóstico del Grupo Internacional de Hepatitis Autoinmune.

Parámetros	Características	Puntuación
Sexo	Femenino	+ 2
Relación FA/ AST o ALT	>3	- 2
	1.5- 3	0
	< 1.5	+2
IgG o inmunoglobulinas (veces por encima de lo normal)	>2	+3
	1.5-2.0	+2
	1.0-1.5	+1
	<1.0	0
Títulos de ANA, ASMA, o anti-LKM1	>1:80	+3
	1:80	+2
	1:40	+1
	<1:40	0
AMA	Positivo	-4
Marcadores de infección viral	Positivo	-3
	Negativo	+3
Historia de medicamentos hepatotóxicos	Sí	-4
	No	+2
Promedio de alcohol consumido	<25 gramos/día	+2
	>60 gramos/día	-2
Características histológicas	Hepatitis interfase	+3
	Células plasmáticas	+1
	Rosetas	+1
	Ninguna de las previas	-5
	Cambios biliares	-3
	Cambios atípicos	-3
Enfermedad autoinmune concomitante	Tiroiditis, entre otras	+2
HLA	DR3 o DR4	+1
Seropositividad para otros AC	Anti-SLA/LP, actin, ASGPR	+2
Respuesta al tratamiento	Remisión	+2
	Recaída	+3

Fuente: referencia 7.

HAI: Hepatitis autoinmune, FA: fosfatasa alcalina, AST: aspartato aminotransferasa, ALT alanino aminotransferasa, IgG: Inmunoglobulina G, ANA: anticuerpos antinucleares, ASMA: anticuerpos anti-músculo liso, LKM1: anticuerpos anti microsomal de riñón e hígado tipo 1, AMA: Anticuerpos antimitocondriales, HLA: Antígenos leucocitario humano. Anti-SLA/LP: Anticuerpos contra antígeno hepático soluble hígado/páncreas. ASGPR: Receptores de asialoglicoproteínas.

Cuadro 2. Criterios simplificados para diagnóstico de hepatitis autoinmune.

Parámetros	Características	Puntuación
ANA o ASMA	>1:40	+1
	>1:80	2a
ANA:ASMA: anticuerpos anti músculo liso		
Anti-LKM-1	>1>40	2a
Anti-SLA/LP	Positivo	
IgG	> LSN	+1
	>1.1 veces LSN	+2
Histología hepática	Compatible con HAI	+1
	Típica de HAI	+2b
Ausencia de Hepatitis viral	Sí	+2

Fuente: referencia 7.

HAI: Hepatitis autoinmune, ANA: anticuerpos antinucleares, ASMA: anticuerpos anti-músculo liso, LKM1: anticuerpos anti microsomal de riñón e hígado tipo, Anti-SLA/LP: Anticuerpos contra antígeno hepático soluble hígado/páncreas, 1 IgG: Inmunoglobulina G, LSN: Límite superior normal.

DESCRIPCIÓN DE CASOS

Para esta serie de casos se incluyeron aquellos pacientes que cumplieron con los siguientes criterios: a. pacientes menores a 18 años, b. evaluación y diagnóstico por gastroenterólogo y por inmunólogo pediatra, c. contar con biopsia hepática previo al inicio de tratamiento, d. contar con niveles de inmunoglobulinas sérica previo al diagnóstico y tratamiento, e. haber sido diagnosticado entre 2017 a 2022 en HMEP. Fueron excluidos los pacientes con HAI diagnosticados en otro centro asistencial y que ya hubieran iniciado tratamiento médico.

Se incluyeron 19 casos de HAI que cumplieron con los criterios de inclusión durante el período del 2017 al 2022 en HMEP. Para todos los casos se siguió el proceso de evaluación por los servicios de Gastroenterología e Inmunología pediátrica, a cada caso se le aplicó el sistema GIHA y el sistema de criterios acortados. En el sistema GIHA un puntaje pretratamiento mayor a 15 es definitivo de HAI, de 10 a 15 probable HAI. En el puntaje post tratamiento, un valor a 17 definitivo para HAI y de 12 a 17 es probable HAI. En el sistema acortado, un puntaje de 6 es un diagnóstico probable HAI, mayor a 7 es diagnóstico definitivo de HAI. Para la realización de este estudio, se contó con la aprobación de la Unidad de Docencia e Investigación del HMEP.

En este grupo de niños se encontró que la media de edad fue de 10 años y Desviación Estándar (DE) 4.6 con edad mínima de 2 años y máxima de 16 años. La distribución por grupo etario mostró que los adolescentes fueron los más afectados en un 42.1% (8/19), seguido por preescolares 31.5% (6/19). El género más afectado fue el femenino en el 68.4% (13/19), con una relación mujer: varón de 2:1.

El 52.6% (10/19) procedían de Francisco Morazán, Intibucá y El Paraíso cada uno con 10.5% (2/19); Gracias a Dios, Valle, La Paz, Olancho, Islas de la Bahía presentaron cada uno un caso correspondiendo al 5.2% (1/19). El 78.9% (15/19) de los

pacientes estaban en etapa escolar y asistían al grado educativo correspondiente a su edad.

En cuanto a los antecedentes familiares se encontró que en el 10.5% (2/19) de los casos existía el antecedente de un familiar en primer grado con una enfermedad autoinmune, identificando Lupus eritematoso sistémico (LES) en un caso y otro tipo de enfermedad autoinmune, no clasificada en el segundo caso.

Se encontró que el 42.1% (8/19) de los pacientes presentaban comorbilidades, distribuidos de la siguiente manera: 5.2% (1/19) con acidosis tubular renal (ATR); 10.5% (2/19) con tiroiditis autoinmune; 5.2% (1/19) colitis ulcerativa; y 21% (4/19) con LES de los que 2 casos fueron LES debutantes.

En este grupo de niños se indagó sobre los antecedentes de infección viral relacionados con hepatitis, y se encontró que 21% (4/19) presentó una infección previa. Las infecciones fueron en 50% (2/4) virus de Hepatitis A, mientras que Citomegalovirus y Epstein Barr representaron el 25% (1/4) cada uno. Ninguna de estas infecciones se encontraba activas o en fase aguda.

En cuanto al estado nutricional inicial del paciente, calculado con el índice de masa corporal y gráficas de la Organización Mundial de la Salud (OMS), se encontró que el 57.8% (11/19) de los pacientes estaba saludable, 15.78% (3/19) en desnutrición; el 10.5% (2/19) con sobrepeso y no consignado en el 15.78% (3/19). (**Cuadro 3**). Entre los hallazgos clínicos de esta serie de casos se encontró que el tiempo de evolución de los síntomas a la atención por especialista varió de 3 semanas a 3 meses, ya que la totalidad de los casos fue manejada en nivel primario de salud previo a referirlo por falta de mejoría clínica.

La ictericia fue el síntoma debutante en el 84.2% (16/19) de los pacientes: seguido por dolor abdominal en el 47.4% (9/19), coluria en 21% (4/19), distensión abdominal 15.8% (3/19) y hepatomegalia en 10.5% (2/19). En cuanto a los hallazgos a la exploración física, se encontró que el 84.2% (16/19) presentó ictericia, convirtiéndola en el signo más frecuente seguido de hepatomegalia en 63.1% (12/19) y distensión abdominal 31.5% (6/19).

En los exámenes laboratoriales iniciales (evaluados en base al nivel normal para la edad), se encontró que 26.3% (5/19) tenían niveles bajos de hemoglobina y hematocrito, la trombocitopenia se encontró en el 36.8% (7/19) de los pacientes. En las pruebas de función hepática se encontró aumento en valores de bilirrubina total a expensas de la directa en el 63% (12/19) de los pacientes. Los valores de aspartato aminotransferasa (AST) se encontraron alterados en la totalidad de los casos, se pudo identificar que en el 47.5% (9/19) de estos pacientes el aumento fue de cinco veces más al límite normal superior para la edad. La aminotransferasa alanina (ALT) se encontró elevada en el 78.9% (15/19), con valores mayor a cinco veces el límite normal superior en el 42.1% (8/19) de los pacientes. De igual manera, la gamma glutamil transferasa (GGT) estuvo elevada en el 47.4% (9/19) de los pacientes. La fosfatasa alcalina (ALP) se encontró elevada en todos los pacientes.

Cuadro 3. Características sociodemográficas y clínicas en niños con Hepatitis Autoinmune atendidos en Hospital María, Especialidades Pediátricas, 2017-2022. n=19.

Característica	Frecuencia (%)
Edad [§]	9.6 (4.6) [§]
Grupo Etario	
Preescolares	6 (31.6)
Escolares	5 (26.3)
Adolescentes	8 (42.1)
Sexo	
Femenino	13 (68.4)
Masculino	6 (31.6)
Procedencia	
Zona Centro	10 (52.6)
Zona Oriental	2 (10.5)
Zona Occidental	2 (10.5)
Zona Norte	2 (10.5)
Zona Sur	1 (5.3)
Tipo de Procedencia	
Rural	9 (47.3)
Urbano	10 (52.6)
Antecedente familiar de EAI [‡] :	
Sí	2 (10.5)
No	17 (89.47)
Comorbilidades	
Sí	8 (42.1)
No	11 (57.9)
Tipo de comorbilidad	
Acidosis tubular renal	1 (5.2)
Colitis ulcerativa	1 (5.2)
Tiroiditis autoinmune	2 (10.5)
Lupus Eritematoso Sistémico	4 (21.1)
Características Clínicas	
Signos y síntomas de inicio	
Ictericia	16 (84.2)
Dolor abdominal	9 (47.4)
Coluria	4 (21.1)
Distensión abdominal	3 (15.8)
Hepatomegalia	2 (15.8)
Hallazgos al examen físico	
Ictericia	16 (84.2)
Hepatomegalia	12 (63.1)
Distensión abdominal	6 (31.5)
Signos y síntomas constitucionales	6 (31.5)
Estado Nutricional	
Saludable	11 (57.8)
Desnutrición	3 (15.78)
Sobrepeso	2 (10.5)
No consignado	3 (15.78)

[§] Expresada en media y desviación estándar, [‡]EAI: Enfermedad autoinmune.

Los niveles iniciales de IgG se encontraron elevados en todos los pacientes, con dos veces o más el valor esperado como límite normal superior para edad en el 57.9% (11/19). En el resto de los pacientes (8/19), el aumento fue una vez el valor esperado para edad.

La prueba de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) se realizó en el 73.68% (14/19) de los pacientes, siendo positivo en el 5.26% (1/19). Por otro lado, la prueba anticuer-

pos antimitocondriales (AMA) se realizó en el 63.15% (12/19) de los pacientes, siendo positiva en 5.26% (1/19). La prueba antimúsculo liso (SMA) también se realizó en la totalidad de los casos, con resultado positivo en 63.15% (12/19). En cuanto a los anticuerpos de tipo 1 microsomales de hígado y riñón (anti LKM-1) fueron realizados en 78.9% de los casos (15/19), siendo positivos en el 31.57% (6/19).

Se realizó la biopsia hepática por radiología intervencionista, en todos los casos presentados en este estudio. Los hallazgos encontrados fueron hepatitis interfase, presencia de células plasmáticas y formación de rosetas. Siendo consideradas como biopsias típicas de HAI. Los reportes histológicos de hepatitis crónica y/o infiltrado linfocitario fueron considerados hallazgos compatibles de HAI. El 63.5% (12/19) se consideraron típicas y el 36.8% (7/19) compatibles para HAI.

Para cada caso se realizó la puntuación diagnóstica en base al cuadro 1 y cuadro 2. Se utilizaron ambos sistemas de puntuación, siendo analizados en conjunto por gastroenterología e inmunología. Se clasificaron como HAI los niños que en alguno de los dos sistemas obtenían una puntuación de caso probable y se inició tratamiento por esta patología. Se encontró que previo al inicio de tratamiento con la clasificación del sistema extendido, el 57.89% (11/19) de los pacientes clasificó como caso definitivo para HAI, 31.57% (6/19) caso probable de HAI y 10.52% (2/19) fueron casos no probables. Sin embargo, con el sistema acortado se encontró que estos dos casos aprobaban como probables, por lo que fueron incluidos para tratamiento. El tratamiento de primera línea indicado fue la combinación de esteroides (prednisona) a 2 mg/kg/día junto con un inmunosupresor, siendo azatioprina (AZT) la elección inicial para el 94% (18/19) de los pacientes. En el 5.25% (1/19) se utilizó micofenolato por no tener azatioprina en existencia. La duración del uso de esteroide y la dosis de AZT se evaluó de manera individual para cada paciente, siendo permanente el uso del esteroide en pacientes con enfermedad inmunológica de base (como LES). El uso de inmunosupresor se mantuvo por un mínimo de 12 meses, con evaluaciones periódicas clínicas y laboratoriales. La recaída fue considerada aquella situación clínica donde los signos físicos y/o laboratoriales como la alteración sostenida de AST, ALT o GGT estaban presentes. Se identificó recaída en el 15.8% (3/19) de los pacientes, uno de estos casos identificado con enfermedad autoinmune de base, el segundo con poco apego al tratamiento y el tercero con mala respuesta terapéutica. Dentro de este grupo de pacientes no se encontró mortalidad.

Se contó con la aprobación de la Unidad de Docencia e Investigación del HMEP.

DISCUSIÓN

La HAI fue descrita inicialmente en Suecia, en el año de 1950 por Waldestrom. Es referida como una hepatitis que afectaba a mujeres jóvenes que presentaban amenorrea, manifestaciones dermatológicas e infiltración hepática de células plasmáticas más hipergammaglobulinemia.⁸

La incidencia de HAI es variable, en el 2017 Korea reportó una incidencia de 1.07/100,000 habitantes.⁴ La incidencia anual de HAI oscila entre 0.67 a 2 casos por 100,000 habitantes y la prevalencia puede variar de 4 a 24.5 por 100,000 personas según la ubicación geográfica.⁹

En esta serie de casos no se puede establecer un dato de incidencia, sin embargo, llama la atención el número alto de casos (19 en 5 años).

En este estudio se encontró que la edad más afectada fue la prepuberal, similar a lo descrito por Peña-Vélez et al.^{10,11} Así mismo, se encontró en esta serie de casos que el sexo femenino fue el más afectado, lo que coincide con lo reportado a nivel mundial, en la revisión sistemática de Lv y colaboradores del 2019 se estimó que la afectación se da en el género femenino hasta 4 a 5 más que en el masculino.¹²

La etiología de la HAI aún no se comprende en su totalidad, sin embargo, se ha encontrado un papel importante de carga genética, ambiente, tóxicos e infecciones incluidos el virus de hepatitis A. De igual manera, se ha encontrado que los pacientes con HAI cursan con otras patologías de origen inmunológico tales como tiroiditis autoinmune, LES, enfermedad de Graves, colitis ulcerosa entre otras. Esta entidad ha sido plasmada en algunos estudios como Proyecto Genoma de Países Bajos y el estudio de Cheh y colaboradores. Estos hallazgos son coherentes con lo encontrado en esta serie de casos, donde el 10.5% (2/19) tenía familiar en primer grado con enfermedad autoinmune, y el 42.1% (8/19) sufrían de una enfermedad autoinmune.^{13,14}

La presentación clínica encontrada en este grupo de niños coincide con lo reportado en la literatura, la cual se manifiesta como hepatitis aguda con síntomas característicos y otros inespecíficos tal como lo describe Nares-Cisneros en su estudio en el norte de México.^{11,15}

El diagnóstico de HAI puede ser difícil dada la heterogeneidad de la enfermedad. En niños, la presentación aguda de la enfermedad es más común que en adultos, por tal razón, se han desarrollado una serie de sistemas y puntajes clínicos que permiten un mejor acercamiento diagnóstico. Es importante resaltar que estas herramientas deben utilizarse bajo un adecuado razonamiento clínico y no reemplazan el juicio del médico. En este grupo de pacientes se utilizó el Sistema GIHA.^{7,10} El diagnóstico temprano e inicio precoz del manejo inmunosupresor son fundamentales para la remisión, ya que, si es tratada de forma adecuada, se evita la progresión de la enfermedad y se previene el desarrollo de complicaciones.^{16,17}

El tratamiento suministrado a todos los pacientes sigue el lineamiento de las guías internacionales de HAI. Los objetivos del tratamiento de la HAI son conseguir la remisión completa de la enfermedad, así como impedir la progresión de la misma, lo que en la mayoría de los casos requiere de un tratamiento de inducción, seguido de una terapia de mantenimiento. La HAI tratada a tiempo consigue una excelente sobrevida a largo plazo con una calidad de vida gratificante de acuerdo con diversas publicaciones. En esta serie de casos, todos los pacientes han sobrevivido, aunque no se ha analizado su calidad de vida.¹⁸

El tratamiento consiste en glucocorticoides con azatioprina o 6-mercaptopurina. Hasta el 80% de los pacientes presenta remisión de los síntomas luego de la terapia inicial. Lo cual se manifiesta como una normalización de valores de ALT y AST, bilirrubina e inmunoglobulinas. En los niños se considera también la normalización de IgG y autoanticuerpos. En esta serie de casos se logró la remisión en el 78.9% de los pacientes, incluyendo los que se manejaron con la combinación de esteroides vía oral y uso de inmunosupresor. La AZT fue la más utilizada por un período de dos años o más.^{19, 20}

En esta serie de casos, como limitante podemos mencionar que no todos los pacientes contaban con datos de algunas pruebas inmunológicas, específicamente la medición de anticuerpos, lo cual dificulta el seguimiento y manejo completo del paciente. No obstante, a pesar de las limitantes existentes, este estudio aporta datos importantes de una enfermedad poco frecuente y estudiada en el país. Lo anterior sirve de insumo para evaluación de la calidad de servicio brindado y la toma de decisiones a nivel hospitalario.

Finalmente, destacamos que la HAI es una enfermedad rara, progresiva y en ocasiones con pocas manifestaciones clínicas, representando un reto diagnóstico para el clínico. Establecer el diagnóstico es complejo y requiere la combinación de datos laboratoriales, inmunológicos, histológicos y clínicos. Es necesario profundizar en estudios nacionales para establecer un lineamiento general para diagnóstico y tratamiento.

CONTRIBUCIONES

Se declara que todos los autores contribuyeron desde la concepción del estudio, creación del protocolo, recolección de datos y discusión de estos, así como la redacción final del manuscrito y revisiones posteriores.

AGRADECIMIENTOS

En la realización de este estudio contribuyó muy activamente la Jefe de admisión, citas y documentación clínica del Hospital Lic. Nadia Reyes, así como oficiales de atención al paciente quienes prestaron los expedientes para revisión.

DETALLES DE LOS AUTORES

Delia Gertrudis Padilla Colindres, Especialista en Gastroenterología Pediátrica; dpadilla@hospitalmaria.org
Dina Raquel Álvarez Corrales, Especialista en Pediatría, Máster en Epidemiología Hospitalaria y Control de infecciones intrahospitalarias; dalvarez@hospitalmaria.org
Dilcia Esperanza Saucedo Acosta, Máster en Epidemiología clínica; dilcia.sauceda@unah.edu.hn
Nazaret Celeste Yáñez Reyes, estudiante de octavo año de la carrera de Medicina, nazarethyanes2@gmail.com
Rosa de Lourdes Aguilar Ordóñez, Especialista en Inmunología y Alergia en Pediatría; raguilar@hospitalmaria.org

REFERENCIAS

1. Tanaka A. Autoimmune hepatitis: 2019 update. *Gut Liver* [Internet]. 2020 [consultado 26 agosto 2023];14(4):430-38. Disponible en: <https://doi.org/10.5009/gnl19261>
2. Marino MP. Hepatitis autoinmune: conceptos actuales. *Acta Gastroenterol Latinoam* [Internet]. 2023 [consultado 15 octubre 2023];53(1):28-37. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/372330395_Hepatitis_autoinmune_conceptos_actuales
3. Tejedor Bravo M, Martín Mateos RM, Martínez González J, Albillos Martínez A. Avances en la etiopatogenia, diagnóstico y tratamiento de hepatitis autoinmune. *Medicine-Programa de Formación Médica Continúa Acreditado* [Internet]. 2012 [consultado 15 octubre 2023];11(9):541-48. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/S0304-5412\(12\)70344-X](https://doi.org/10.1016/S0304-5412(12)70344-X)
4. Kim BH, Choi HY, Ki M, Kim KA, Jang ES, Jeong SH. Population-based prevalence, incidence, and disease burden of autoimmune hepatitis in South Korea. *PLoS One*. [Internet]. 2017 [consultado 12 noviembre 2023];12(8):e0182391. Disponible en: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0182391>
5. Mack CL, Adams D, Assis DN, Kerker N, Manns MP, Mayo MJ, et al. Diagnosis and management of autoimmune hepatitis in adults and children: 2019 Practice Guidance and Guidelines from the American Association for the Study of liver diseases. *Hepatology* [Internet]. 2020 [Consultado 15 octubre 2023];72(2):671-772. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/hep.31065>
6. Padilla Quintanilla D. Manejo de la hepatitis autoinmune en paciente pediátrico. *Rev Méd Hondur* [Internet]. 2011 [Consultado 15 octubre 2023];79(3): 136-9. Disponible en: <http://www.bvs.hn/RMH/pdf/2011/pdf/Vol79-3-2011-8.pdf>
7. Díaz-Ramírez GS. Diagnóstico de hepatitis autoinmune. *Hepatology* [Internet]. 2020 [Consultado 16 diciembre 2023];1(1):23-35. Disponible en: <https://revistahepatologia.org/index.php/hepa/article/view/715>
8. Orts Costa JA, Zuniga Cabrera A, Alarcón Torres I. Hepatitis autoinmune. *An Med Interna* [Internet]. 2004 [consultado 15 octubre 2023];21(7):34-48. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/ami/v21n7/revision.pdf>
9. Sucher E, Sucher R, Gradistanac T, Brandacher G, Schneeberger S, Berg T. Autoimmune Hepatitis-Immunologically Triggered Liver Pathogenesis-Diagnostic and Therapeutic strategies. *J Immunol Res* [Internet]. 2019 [consultado 15 octubre 2023]; 2019:9437043. Disponible en: <https://doi.org/10.1155/2019/9437043>
10. Peña-Vélez R, Almanza-Miranda E. Hepatitis autoinmune en la edad pediátrica. *Bol Med Hosp Infant Mex* [Internet]. 2017 [consultado 16 diciembre 2023];74(5):324-33. Disponible en: <https://goo.su/yqsuo>
11. Ramonet M, Ramirez-Rodriguez N, Álvarez Chávez F, Arregui MC, Boldrini G, Botero Osorio V, et al. Autoimmune hepatitis in pediatrics, a review by the Working Group of the Latin American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2022 [consultado 15 octubre 2023];120(4):281-87. Disponible en: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2022/v120n4a12e.pdf>
12. Lv T, Li M, Zeng N, Zhang J, Li S, Chen S, et al. Systematic review and meta-analysis on the incidence and prevalence of autoimmune hepatitis in Asian, European, and American population. *J Gastroenterol Hepatol* [Internet]. 2019 [Consultado 15 octubre 2023];34(10):1676-84. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31146297/>
13. Domerecka W, Kowalska-Kępczyńska A, Michalak A, Homa-Mlak I, Mlak R, Cichoż-Lach H, et al. Etiopathogenesis and diagnostic strategies in autoimmune hepatitis. *Diagnostics* (Basel) [Internet]. 2021 [consultado 17 diciembre 2023];11(8):1418. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/diagnostics11081418>
14. Chen Y, Li S, Huang R, Zhang Z, Petersen F, Zheng J, et al. Comprehensive meta-analysis reveals an association of the HLA-B*1602 allele with autoimmune diseases mediated predominantly by autoantibodies. *Autoimmun Rev* [Internet]. 2020 [consultado 15 octubre 2023];19(6):102532. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2020.102532>
15. Nares-Cisneros J, Jaramillo-Rodríguez Y. Hepatitis autoinmune en niños: evolución de 20 casos del norte de México. *Rev Gastroenterol Mex* [Internet]. 2014 [consultado 15 octubre 2023];79(4):238-43. Disponible en: [https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0375-0906\(14\)00085-8](https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0375-0906(14)00085-8)

16. Aristizabal Henao C, Torres-Canchala L, Manzi E, Botero-Osorio V. Perfil clínico de pacientes pediátricos con diagnóstico de hepatitis autoinmune en un centro de alta complejidad del suroccidente colombiano. *Acta Gastroenterol Latinoam* [Internet]. 2021 [Consultado 15 octubre 2023];51(2):165-72. Disponible en: <https://doi.org/10.52787/cigd4784>
17. Dalekos GN, Samakidou A, Lyberopoulou A, Banakou E, Gatselis NK. Recent advances in the diagnosis and management of autoimmune hepatitis. *Pol Arch Intern Med* [Internet]. 2022 [consultado 15 octubre 2023]; 132(9):16334. Disponible en: <https://doi.org/10.20452/pamw.16334>
18. Muratori L, Lohse AW, Lenzi M. Diagnosis and management of autoimmune hepatitis. *BJM* [Internet]. 2023 [consultado 15 octubre 2023];380:e070201. Disponible en <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36746473/>
19. Liberal R, Krawitt EL, Vierling JM, Manns MP, Mieli-Vergani G, Vergani D. Cutting edge inssues in autoimmune hepatitis. *J Autoimmun* [Internet]. 2016 [consultado 15 octubre 2023];75:6-19. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2016.07.005>
20. Czaja AJ. Current and prospective pharmacotherapy for autoimmune hepatitis. *Expert Opin Pharmacother* [Internet]. 2014 [consultado 15 octubre 2023]; 15(12):1715-36. Disponible en: <https://doi.org/10.1517/14656566.2014.931938>

ABSTRACT. Introduction: Autoimmune Hepatitis (AIH) a rare disease. Defined as a chronic, progressive inflammatory liver disease characterized by inflammation and fibrosis of the liver parenchyma and the intra-and/or extrahepatic biliary tree associated with the presence of autoantibodies and elevation of immunoglobulin G (IgG). The clinical presentation is variable. The diagnosis requires the combination of clinical, laboratory, immunological and histological criteria presented in the diagnostic guide of the International Autoimmune Hepatitis Group (IAIHG). Honduras has few publications on the frequency of HAI, so this study was carried out to describe the experience in the management of patients with HAI at the Hospital María, Pediatric Specialties (HMEP) from 2017-2022.

Case description: 19 cases were found; the mean age was 10 years (standard deviation SD of 4.6). The female sex was the most affected. In 10.5% (2/19) of patients, a first degree relative with autoimmune disease was identified. 42.1% (8/19) had comorbidities of 50% (4/8) suffered from Systemic Lupus Erythematosus. The initial levels were found to be high and the biopsy performed in all cases was of typical histology for AIH in 63.5% (12/19) and 36.8% (7/19) compatible for AIH. All patients were treated with a combination of oral steroid and immunosuppressant mainly azathioprine. No mortality was recorded.

Conclusion: AIH in pediatrics should be suspected and diagnostic aid criteria applied. A favorable clinical response was obtained in this group of patients.

Keywords: Autoantibodies, Autoimmune hepatitis, Pediatrics.