

Enfermedades hepáticas en la infancia

Dra. M^a Dolores Lledín Barbancho.

Puntos clave

1. La hepatitis autoinmune en la infancia:
 - La evolución es más agresiva que en los adultos.
 - Al diagnóstico ↑ % de cirrosis.
 - Está indicado un tratamiento temprano.
 - Tratamiento: corticoides +/-aza. Valorar la retirada si normalidad BQ, Igs y BH sin alteraciones al menos 2 años previos. (no tipo II).
2. La esteatohepatitis no alcohólica en la infancia:
 - Prevalencia: 3-10% de la población pediátrica 70% en niños obesos.
 - Reto: diagnosticar la esteatosis y predecir la evolución a cirrosis en la edad adulta y riesgo de HCC.
3. El déficit de alfa-1 antitripsina:
 - Clínica:
 - i. Colestasis neonatal (20% → fibrosis, cirrosis, 5% TH en los primeros 4 a).
 - ii. Leve disfunción, rara progresión (FR: obesidad, sexo masculino, H^a hepatopatía).
 - iii. Riesgo de HCC (cirrosis).
 - Tratamiento:
 - iv. infancia: tratamiento colestasis / TH / medidas preventivas (obesidad, alcohol, tabaco) / nuevos tratamientos.
 - v. adultos: raro TH / infusión de A1AT recombinante (pulmón).
4. El síndrome de Alagille:
 - Autosómica dominante, penetrancia variable.
 - Afecta: hígado, riñón, corazón, ojos, vértebras, facies, alteraciones cognitivas, ...
 - 15% precisan TH en la infancia: prurito, retraso crecimiento o hipertensión portal.
5. Atresia biliar:
 - Colangiopatía fibrosante progresiva de causa desconocida (1/10.000) Cirrosis evolución rápida → curso natural muerte antes de los 2 años de vida.
 - Operación de Kasai: hepato-porto-enterostomía (60% restablecen el flujo).
 - Tratamiento: el de la colestasis.
 - Trasplante → supervivencia del 90%.
6. Quiste de colédoco:
 - Dilataciones de la vía biliar intra-extrahepática 1/100.000 en USA- 1/1000 en Japón.
 - Diagnóstico intraútero/colestasis/dolor abdominal.

ORGANIZA:

- Complicaciones: colangitis aguda, perforación, HTP, litiasis, pancreatitis, ↑ riesgo de malignidad: baja en la infancia x 20-40% en adultos (ColangioCa: más precoz que en la población general).
- Tratamiento:
 - i. Reconstrucción: hepatoyeyuno/hepatoduodeno (I y IV), resección (II), esfinterotomía (tipo III). tipo V: resección/TH.
- A largo plazo:
 - ii. Dolor abdominal, estenosis de la anastomosis biliar dilatación, litiasis, desarrollo de neo en los restos del quiste (> riesgo IV y V: componente intrahepático).

7. Cavernomatosis portal:

- Riesgo de sangrado.
- Hipertensión hepato-pulmonar/ Sd porto-pulmonar.
- Elevación amonio.
- Tratamiento: shunt meso-portal de Rex.