

NEUTROPENIA AUTOINMUNE ASOCIADA A HEPATITIS AUTOINMUNE TIPO I. A PROPÓSITO DE UN CASO.

B. Benítez-Rodríguez¹, R.M. Benítez-Rodríguez², M. Maraver-Zamora,¹ H. Pallarés-Manrique¹, M. Ramos-Lora¹

¹Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. ²Hospital Virgen de Valme. Sevilla.

Palabras clave: Hepatitis autoinmune, neutropenia autoinmune.

Keywords: Autoimmune hepatitis, autoimmune neutropenia.

Caso clínico

La hepatitis autoinmune es una enfermedad de curso insidioso caracterizada por la inflamación crónica del parénquima hepático de etiología desconocida. Parece ser que en su etiopatogenia podrían influir factores desencadenantes medioambientales en pacientes genéticamente predispuestos que conllevan el ataque del parénquima hepático por parte de linfocitos T. Para su diagnóstico se requieren características histológicas y analíticas específicas, entre las que destacan hipergammaglobulinemia y la positividad para ciertos autoanticuerpos, que la clasifican en tipo I

(ANA y/o ASMA y/o SLA/LP) y tipo II (LKM-1 y/o LC1). Hasta en un 25% de los casos concurre con otras manifestaciones autoinmunes extrahepáticas. Presentamos el caso de una mujer de 76 años de edad sin antecedentes personales de interés que debuta con cuadro de inversión del ritmo sueño vigilia, aumento del perímetro abdominal y edemas maleolares con fóvea. A la exploración física destaca bradipsia, ascitis en flancos, el edema maleolar arriba descrito y fetor hepático, resto de la exploración normal. La analítica refleja hemoglobina 9,2 g/dL, hematocrito 29%, 1.500 leucocitos/mm³ (segmentados 10.2%, linfocitos 57.4%, monocitos 24.3%, eosinófilos 7.4%, basófilos 0.7%), 62000 paquetas/mm³; tiempo de protrombina 1.53 s; GOT 708 U/L, GPT 348 U/L, GGT 45 U/L, FA 177 U/L, LDH 284 U/L; lípidos normales, glucosa y hemoglobina glicosilada normales, IgA 643 mg/dl, IgG 2189 mg/dl, IgM 189 mg/dl; HBsAg negativo, AchBs negativo, AchBc negativo, AcVHC negativo; AFP 1.95 U/mL; ferritina 116 mg/ml, receptor de transferrina 1,8 mg/l, ácido fólico 16.2 ng/ml, vitamina B12 1124 pg/ml, haptoglobina 41 mg%; Ac Anti Mitocondriales (AMA) < 1/20, Ac Anti Músculo Liso (ASMA) < 1/40, Ac Anti LKM < 1/20, Ac Anti Nucleares 1/320; Ac antiparvovirus B19 IgG positivo, Ac antiparvovirus B19 IgM negativo; test de COOMBS directo con anti IgG+C3d positivo (++) , COOMBS directo control negativo, COOMBS directo con antiIgG positivo (++) , COOMBS directo con anti C3d negativo. Se completa estudio de imagen con ecoTAC de abdomen que pone de manifiesto un hígado cirrótico con signos de hipertensión portal sin lesiones ocupantes de espacio. Con estos datos es diagnosticada de neutropenia de origen autoinmune, procediendo a tratamiento con corticoides a dosis de 1 mg/kg/

CORRESPONDENCIA

Beatriz Benítez-Rodríguez
beatriz.benitez.digest@gmail.com

día, con mejoría progresiva del valor de neutrófilos hasta rango normal así como de los niveles plasmáticos de enzimas hepáticas y de colestasis (GOT 76 U/L, GPT 82 U/L, GGT 45 U/L, FA 115 U/L al alta). Ante los hallazgos encontrados y descartadas otras causas de cirrosis metabólicas (diabetes, obesidad, dislipemia, hipertensión arterial) es diagnosticada de hepatitis autoinmune tipo I estadio B8 de Child Pugh con neutropenia autoinmune asociada.

Discusión

La hepatitis autoinmune es una enfermedad crónica de etiología desconocida en la que pueden existir diversas situaciones de neutropenia, como la causada por destrucción periférica o la secundaria a tratamiento inmunomodulador. Sin embargo en esta paciente coexiste con la neutropenia autoinmune, existiendo poca evidencia científica en la bibliografía sobre la asociación entre ambas patologías autoinmunes. La neutropenia autoinmune es una entidad rara que se origina por un aumento de la destrucción periférica de los neutrófilos debido a la existencia de autoanticuerpos específicos de tipo IgM/IgG dirigidos contra antígenos de la superficie del neutrófilo (fundamentalmente contra el sistema antigénico HNA-1, el complejo glicoproteico de adhesión CD11b/CD18 y la actina), con ello no sólo aumenta la destrucción de los neutrófilos sino que también se producen defectos en su funcionamiento (adhesión, agregación, quimiotaxis, fagocitosis y activación metabólica). Suelen ser neutropenias moderadas a severas y asociarse a monocitosis periférica. Si bien no se conoce a ciencia cierta el mecanismo de la coexistencia con otras enfermedades autoinmunes, se ha asociado al lupus eritematoso sistémico, al síndrome de Felty, a la púrpura trombótica idiopática y a la anemia hemolítica autoinmune. Aunque la hepatitis autoinmune se ha relacionado también con otras enfermedades autoinmunes (tiroiditis autoinmune, enfermedad de Graves y colitis ulcerosa en Estados Unidos frente a diabetes mellitus tipo 1, vitíligo y tiroiditis autoinmune en Europa), la neutropenia autoinmune no suele aparecer entre las más frecuentes, sin embargo está demostrado que un alto porcentaje de las neutropenias autoinmunes presentan anticuerpos AntiNucleares (ANA) positivos, lo que podría suponer un enlace entre ambas entidades, como la presentada en esta paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Benítez Rodríguez B. et al. Hepatitis autoinmune: etiopatogenia, diagnóstico y tratamiento. RAPD ONLINE 2011; 34 (2): 86-93
2. Czaja AJ et al. Immunopathogenesis of autoimmune hepatitis. Am J Gastroenterol. 2001; 96:1224-31.
3. Shastri KA et al. Autoimmune neutropenia. Blood 1993; 81: 1984-1995.