



CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE HEPATITIS AUTOINMUNE

Palabras claves: criterios diagnósticos, hepatitis autoinmune.

La hepatitis autoinmune es la inflamación crónica y progresiva del hígado, de causa desconocida. Se caracteriza por una interfase de hepatitis e infiltración portal de células plasmáticas en el examen histológico, hipergammaglobulinemia y autoanticuerpos. Refleja una compleja interacción entre factores gatilladores, autoantígenos, predisposición genética y el sistema inmunoregulador.

Su incidencia media anual es de 1,9 por 100.000 habitantes. Afecta predominantemente a las mujeres en una relación 3,6:1 con respecto a los hombres, siendo todas las edades y grupos étnicos susceptibles.

El 40% de los pacientes con enfermedad severa no tratada mueren a los 6 meses del diagnóstico. De los que sobreviven, el 40% desarrollan cirrosis, el 54% desarrollan várices esofágicas a los 2 años después de la cirrosis; y el 20% de los individuos con várices esofágicas mueren por hemorragias.

El diagnóstico de hepatitis autoinmune requiere de determinadas características y la exclusión de otras condiciones que se asemejan.

Requisitos	Criterios diagnósticos	
	Definitivo	Probable
Ausencia de enfermedad hepática genética	Fenotipo normal de alfa-1 antitripsina. Niveles séricos normales de ceruloplasmina, hierro y ferritina.	Deficiencia parcial de alfa-1 antitripsina. Anormalidades séricas no específicas de cobre, ceruloplasmina, hierro, y/o ferritina.
Ausencia de infección viral activa	Ausencia de marcadores de infección activa para virus de hepatitis A, B, y C	Ausencia de marcadores de infección activa para virus de hepatitis A, B, y C.
Ausencia de lesión tóxica o por alcohol	Consumo de alcohol diario <25 g/d y no uso reciente de drogas hepatotóxicas.	Consumo de alcohol diario <50 g/d y no uso reciente de drogas hepatotóxicas.
Características de laboratorio	Predominio de elevación de transaminasas séricas. Nivel de globulinas, gamma-globulinas o inmunoglobulinas G > o = 1,5 veces del nivel normal.	Predominio de elevación de transaminasas séricas. Hipergammaglobulinemia de cualquier grado.
Autoanticuerpos	ANA, SMA, o anti-LKM1 > o = 1:80 en adultos, y > o = 1:20 en niños; no AMA.	ANA, SMA, o anti-LKM1 > o = 1:40 en adultos u otros autoanticuerpos.*
Hallazgos histológicos	Interfase de hepatitis. No lesiones biliares, granulomas, o cambios prominentes sugestivos de otra enfermedad.	Interfase de hepatitis. No lesiones biliares, granulomas, o cambios prominentes sugestivos de otra enfermedad.

*Incluye anticuerpos antineutrófilos citoplásmico perinuclear (pANCA) y anticuerpos generalmente no disponibles

como antígeno hepático soluble / hepático pancreático (anti-SLA/LP), actina, citosol hepático tipo 1 (anti-LC1), y receptor asialoglicoproteína (anti-ASGPR).

Abreviaturas: ANA, anticuerpos antinucleares; SMA, anticuerpos antimúsculo liso; anti-LKM1, anticuerpos microsomal anti hígado/riñón tipo 1; AMA, anticuerpos antimitocondriales.

Sistema de puntuación para realizar diagnóstico de hepatitis autoinmunes atípicas en adultos

Categoría	Factor	Score
Sexo	Femenino	+2
Relación FAL/GOT (o GPT)	>3	-2
	<1,5	+2
Gammaglobulina o IgG (veces sobre el límite superior normal)	>2,0	+3
	1,5-2,0	+2
	1,0-1,5	+1
	<1,0	0
Títulos de ANA, SMA, o anti-LKM1	>1:80	+3
	1:80	+2
	1:40	+1
	<1:40	0
AMA	Positivo	-4
Marcadores virales de infección activa	Positivo	-3
	Negativo	+3
Drogas hepatotóxicas	Si	-4
	No	+1
Alcohol	<25 g/d	+2
	>60 g/d	-2
Enfermedad autoinmune concurrente	Cualquier enfermedad no-hepática de origen inmune	+2
Otros autoanticuerpos	Anti-SLA/LP, actina, LC1, pANCA	+2
Características histológicas	Interfase de hepatitis	+3
	Células plasmáticas	+1
	Rosetas	+1
	Ninguna de las de arriba	-5
	Cambios biliares	-3
	Características atípicas	-3
HLA	DR3 o DR4	+1
Respuesta al tratamiento	Remisión completa	+2
	Remisión con recaída	+3
Score pretratamiento		
Diagnóstico definitivo		>15
Diagnóstico probable		10-15
Score posttratamiento		
Diagnóstico definitivo		>17
Diagnóstico probable		12-17

En base a la evidencia, las recomendaciones actuales con respecto al diagnóstico de la hepatitis autoinmune son las siguientes:

- 1- El diagnóstico de hepatitis autoinmune requiere la determinación de niveles de aminotransferasas séricas y de gammaglobulinas; detección de ANA y/o SMA, o en su ausencia, anti-LKM1; y examen histológico de biopsia hepática.
- 2- Los criterios diagnósticos de hepatitis autoinmune deben ser aplicados a todos los pacientes.
- 3- Si el diagnóstico de hepatitis autoinmune no está claro, se debe utilizar el método de puntuación o score.

Dr. Guillermo Firman
NOV-2002

Bibliografía:

1. Czaja AJ, Freese DK; American Association for the Study of Liver Disease. Diagnosis and treatment of autoimmune hepatitis. *Hepatology* 2002 Aug;36(2):479-97
2. Al-Khalidi JA, Czaja AJ. Current concepts in the diagnosis, pathogenesis, and treatment of autoimmune hepatitis. *Mayo Clin Proc* 2001 Dec;76(12):1237-52
3. Obermayer-Straub P, Strassburg CP, Manns MP. Autoimmune hepatitis. *J Hepatol* 2000;32(1 Suppl):181-97
4. Alvarez F, Berg PA, Bianchi FB, Bianchi L, Burroughs AK, Cancado EL, Chapman RW, Cooksley WG, Czaja AJ, Desmet VJ, Donaldson PT, Eddleston AL, Fainboim L, Heathcote J, Homberg JC, Hoofnagle JH, Kakumu S, Krawitt EL, Mackay IR, MacSween RN, Maddrey WC, Manns MP, McFarlane IG, Meyer zum Buschenfelde KH, Zeniya M, et al. International Autoimmune Hepatitis Group Report: review of criteria for diagnosis of autoimmune hepatitis. *J Hepatol* 1999 Nov;31(5):929-38