

COLITIS ULCEROSA Y SÍNDROME DE SUPERPOSICIÓN HAI/CE: a propósito de un caso pediátrico de inicio precoz

Autores y coautores: Roitman Paula; Geraige Wilma; Torres Mariana.
Institución: Hospital Pediátrico. H. Notti. Mendoza.



Introducción

Las enfermedades inflamatorias intestinales (EII), se han asociado a varias alteraciones hepatobiliares: Hepatitis autoinmune (HAI), colangitis biliar primaria (CBP), colangitis esclerosante (CE), hígado graso, coledocolitiasis, hepatotoxicidad. Estas manifestaciones pueden ocurrir en cualquier momento de la enfermedad y anteceder al desarrollo de los síntomas gastrointestinales presentándose como una manifestación extraintestinal o como efecto secundario de las medicaciones.

Se denomina Síndrome de superposición (SS), la coexistencia de dos o más de las siguientes condiciones: HAI, CBP o CEP.

Objetivo

Presentar un caso clínico de un paciente pediátrico que comenzó con una enfermedad hepática y posteriormente desarrolló una Colitis Ulcerosa de inicio precoz, con evolución tórpida y tratamiento de tercera línea con regular respuesta.

Caso clínico

Paciente de 7 años con Colitis ulcerosa. Síndrome Superposición HAI/CE. Hipertensión portal. Várices esofágicas. Desnutrición crónica. Baja talla.

Sin antecedentes previos relevantes, a los 10 meses de vida comienza con ictericia y hepatomegalia. A los 15 meses presenta diarrea con sangre. Hto: 40% RFA: Normal. ANA: 1/2560. ASMA: neg. Anca: positivo. Calprotectina: 480.

VEDA: gastropatía severa. VCC: pancolitis crónica. (PARIS: E4 S1 G1). PUCAI: severo.

Biopsia hepática: compromiso de interfase, lesión biliar con fibrosis concéntrica. Se diagnosticó enfermedad autoinmune con **Superposición HAI/CE**.

Tratamiento: Corticoides, Azatioprina, Mesalazina, Ac. Ursodesoxicólico.

Inmunología descarta Síndrome de disregulación inmune con panel general y GENDASA WES: sin variantes de relevancia.

En 2018 (2 años) nueva VCC: Colitis ulcerosa con actividad leve a moderada. (E4).

Múltiples internaciones por recaídas de CU, Colangitis, ITU.

CRM: Alteraciones en las vías biliares intrahepáticas con zonas de estenosis de corta extensión que alternan con pequeñas dilataciones, en lóbulo derecho y a nivel perihiliar (compatible con CE)

En 2020: (4 años) VEDA: Gastritis crónica con leve actividad. VCC: Colitis ulcerosa. (E4 S1 G1).

Debido que el paciente persiste con recaídas y PUCAI moderado a severo, calprotectinas elevadas (>1000) se inicia Infliximab a 6 mg/kg (0/2/6), luego se optimiza a 10 mg/kg cada 4 semanas.

Al año del tratamiento persiste con varios episodios de recaídas, y se decide cambiar a Adalimumab 20 mg cada 2 semanas, previo control endoscópico.

El paciente presenta anemia (hto:23% hb:6,5 gr/dl), con transfusión de GRS e infusión de Fe (EV) en varios ciclos.

En marzo 2022: VEDA: várices esofágicas pequeñas. Duodenitis crónica inespecífica.

VCC: pancolitis crónica con signos de leve actividad. PUCAI: brote moderado

Se decide en conjunto con Inmunología, comenzar Vedolizumab 150 mg cada 8 sem (cumpliendo 7 dosis) y propanolol.

Calprotectina (octubre 2022) > 1000

En diciembre 2022 VEDA: varices esofágicas grandes. Se realiza banding.

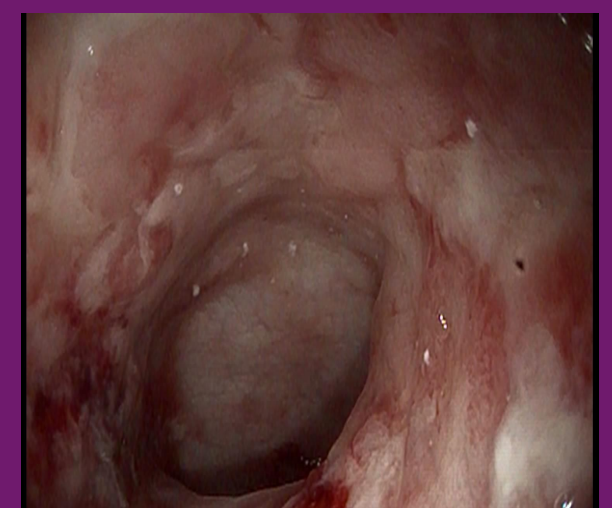
Biopsia hepática: hepatitis crónica con actividad leve.

Se optimiza dosis de Vedolizumab con intervalo de 6 semanas.

Actualmente el paciente presenta PUCAI: leve, pero con aumento de enzimas hepáticas.



VCC: PANCOLITIS (2017) Score Mayo 3



VCC: PANCOLITIS (2018) score Mayo 2-3:

Conclusiones

La colitis ulcerosa de inicio precoz, y asociada a otras manifestaciones extraintestinales tal y como se ha descrito, puede tener una evolución tórpida, por lo tanto, es importante un diagnóstico e inicio de tratamiento precoz. El tratamiento clásico se basa en corticoides, tiopurinas y salicilatos, pero en los casos de falta de respuesta es importante iniciar una terapia con biológicos para conseguir la remisión. Cuando el paciente es refractario a esta terapia se deben buscar alternativas como vedolizumab, anticuerpo monoclonal humanizado que se une específicamente a la integrina $\alpha 4\beta 7$, con evidencia escasa en pediatría.

Se necesitan más estudios multicéntricos y seguimiento a largo plazo de los pacientes pediátricos y de esta manera conocer la evolución y el pronóstico a edades adultas.