

5. Yang BL, Gu YF, Shao WJ, Chen HJ, Sun GD, Jin HY, et al. Retrorectal tumors in adults: magnetic resonance imaging findings. *World J Gastroenterol*. 2010;16:5822–9.
6. Gordon PH. Current status—perianal and anal canal neoplasms. *Dis Colon Rectum*. 1990;33:799–808.
7. Levy AD, Remotti HE, Thompson WM, Sobin LH, Miettinen M. Gastrointestinal stromal tumors: radiologic features with pathologic correlation. *Radiographics*. 2003;23:283–304.
8. Miettinen M, Lasota J. Succinate dehydrogenase deficient gastrointestinal stromal tumors (GISTs) – a review. *Int J Biochem Cell Biol*. 2014;53:514–9.
9. Joensuu H, Eriksson M, Hall KS, Hartmann JT, Pink D, Schütte J, et al. Risk factors for gastrointestinal stromal tumor recurrence in patients treated with adjuvant imatinib. *Cancer*. 2014;120:2325–33.

Javier Alejandro Tecocortes^a, Peter Grube-Pagola^{a,*},
Rebeca Maldonado-Barrón^b, José María Remes-Troche^c
y Georgia Alderete-Vázquez^d

^a Departamento de Anatomía Patológica, Instituto de Investigaciones Médico-Biológicas, Universidad Veracruzana, Veracruz, México

^b Departamento de Cirugía, Hospital Regional de Veracruz, Veracruz, México

^c Laboratorio de Fisiología Digestiva, Instituto de Investigaciones Médico-Biológicas, Universidad Veracruzana, Veracruz, México

^d Consultorio de Patología "Isabel Ruíz Juárez", Veracruz, México

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: grubejr78@gmail.com
(P. Grube-Pagola).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2018.05.025>
0210-5705/

© 2018 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Hepatitis autoinmune y enfermedad celiaca. Aparición simultánea de las 2 enfermedades



Autoimmune hepatitis and coeliac disease. Simultaneous onset of both diseases

Presentamos un paciente que desarrolló Hepatitis autoinmune (HAI) y Celiaquía de manera simultánea, requiriendo tanto tratamiento inmunosupresor como una dieta libre de gluten para conseguir la remisión de ambos fenómenos.

Varón de 50 años, no fumador y consumidor esporádico de alcohol, sin antecedentes médico-quirúrgicos previos que, tras cruce por el Mediterráneo, inicia diarrea sin productos patológicos. Se realiza estudio analítico, en el cual se objetiva hipertransaminasemia (GPT 352 U/L, GOT 318 U/L, GGT 64 U/L), con serologías negativas (VHA, VHC, EB, CMV), coprocultivos y parásitos en heces negativos, así como función tiroidea y perfil férrico normales. En analítica previa las enzimas hepáticas eran normales. La ecografía abdominal también resulta ser normal. El paciente presenta también dispepsia con persistencia de la diarrea. Realizado estudio analítico más preciso, presenta ANA positivos (1/80), IgG e IgA elevadas (18,63 g/L y 5,19 g/L respectivamente) y anticuerpo antitransglutaminasa positivo (248 U/ml). El estudio genético muestra HLA DR 3 y HLA DQ 2 positivos. Se realizan gastroscopia con biopsias de segunda porción duodenal (AP: Presencia de linfocitos intraepiteliales y atrofia subtotal-total de vellosidades en fragmentos valorados de duodeno distal) y biopsia hepática (AP: Hepatitis periportal con intensa actividad inflamatoria, con necrosis erosiva moderada, moderada actividad inflamatoria lobulillar con necrosis focal y fibrosis formando septos y focalmente distorsión arquitectural. No esteatosis ni depósito de hierro). El score para HAI fue de 17 pretratamiento.

Tras confirmar los 2 diagnósticos se inicia tratamiento con Prednisona 30 mg, Azatioprina 50 mg y dieta sin gluten. El paciente inicia descenso progresivo de la Prednisona, con

normalización de enzimas hepáticas y anticuerpos antitransglutaminasa a los 4 meses desde el inicio del tratamiento. Los niveles de Ig G se normalizaron a los 2 meses. Tras completar 8 meses con pauta descendente de corticoides y sufrir algún efecto secundario como la aparición de facies de luna llena, se suspenden los corticoides por completo, con mantenimiento de la dieta y la azatioprina. A los 5 años desde el inicio del cuadro y tras realizar biopsia hepática donde se objetiva remisión histológica de la HAI, finalmente se suspende la Azatioprina, quedando como único tratamiento la dieta sin gluten. Desde entonces, todos los controles ecográficos y analíticos y anatomo-patológicos han sido normales. Actualmente, el paciente está asintomático y realiza controles periódicos tanto para la HAI, como para la enteropatía sensible al gluten.

Son muchas las veces en las que varias enfermedades de tipo autoinmune coexisten en una misma persona¹. Se ha visto que una predisposición genética puede dar lugar a varias enfermedades de este tipo, ya que en múltiples ocasiones las distintas enfermedades de tipo autoinmune comparten los mismos locus genéticos. Esto ocurre, por ejemplo con la celiacía y la HAI, ya que ambas entidades expresan combinaciones similares de genes que codifican moléculas HLA de clase II, en el cromosoma 6². La prevalencia de celiacía en pacientes adultos con HAI es un 10% mayor que en la población general³. La celiacía se ha asociado a enfermedades hepáticas autoinmunes (HAI, la colangitis esclerosante primaria, la colangitis biliar primaria), así como con hepatitis B y C, esteatohepatitis no alcohólica, enfermedad de Wilson, cirrosis e hipertensión portal y la hipertransaminasemia asociada a celiacía².

No obstante, y como novedad, queremos mencionar el hecho de que en este caso ambas enfermedades se hayan manifestado a la vez, sin que una preceda a la otra (lo cual sería más habitual). Esto sugiere la duda de si un mismo desencadenante haya podido dar lugar a 2 enfermedades autoinmunes diferentes. La aparición simultánea de ambos procesos es menos frecuente en adultos que en niños⁴.

En este sentido, en los últimos años se habla de los posibles beneficios de la dieta sin gluten para el control

o mejoría de las enzimas hepáticas en la HAI⁵. Por ejemplo, según un estudio publicado en el que se compararon 2 grupos de pacientes, se vio que en el grupo con HAI y celiacía que inició dieta sin gluten, logró una remisión de la enfermedad (o estado libre de tratamiento) mayor que la de los pacientes con HAI sin celiacía (33% de remisión en el primer grupo respecto al 8% en el segundo⁴. Los pacientes con HAI y celiacía que mantienen una dieta sin gluten, parecen tener menos tendencia a las recaídas después de suspender el tratamiento inmunosupresor, en comparación con los pacientes con HAI no asociada a enfermedad celiaca^{2,4}.

La celiacía y la HAI pueden ser enfermedades concurrentes, y por tanto, el diagnóstico inicial de uno de estos procesos indica el despistaje del otro. Finalmente, parece existir un efecto beneficioso de la dieta sin gluten también en la HAI en los pacientes que padecen celiacía y HAI.

Bibliografía

1. Muratori P, Fabbri A, Lalanne C, Lenzi M, Muratori L. Autoimmune liver disease and concomitant extrahepatic autoimmune disease. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2015;27:1175-9.
2. Narciso-Schiavon J, Schiavon LL. To screen or not to screen? Celiac antibodies in liver diseases. *World J Gastroenterol*. 2017;23:776-91.
3. van Gerven NM, Bakker SF, de Boer YS, Witte BI, Bontkes H, van Nieuwkerk CM, et al. Seroprevalence of celiac disease in patients with autoimmune hepatitis. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2014;26:1104-7.
4. Nastasio S, Sciveres M, Riva S, Filippeschi IP, Vajro P, Maggiore G. Celiac disease-associated autoimmune hepatitis in childhood: long-term response to treatment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013;56:671-4.
5. Iqbal U, Chaudhary A, Karim M, Siddiqui M, Anwar H, Merrell N. Association of Autoimmune Hepatitis and Celiac Disease: Role of Gluten-Free Diet in Reversing Liver Dysfunction. *J Investig Med High Impact Case Rep*. 2017;5, 232470961770567.

Garazi Arizaga^a, Agustín Castiella^{b,c,*}, Leire Zubiaurre^b y Eva Zapata^c

^a Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital de Mendaro, Mendaro, Gipuzkoa, España

^b Servicio Gastroenterología, Hospital de Mendaro, Mendaro, Gipuzkoa, España

^c Servicio gastroenterología, Hospital Universitario Donostia, Donostia, Gipuzkoa, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: agustincastiella@yahoo.es

(A. Castiella).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2018.05.024>
0210-5705/

© 2018 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Trasplante hepático urgente por fallo hepático agudo por enfermedad de Wilson



Urgent liver transplantation for acute liver failure due Wilson's disease

La enfermedad de Wilson (EW) es un trastorno hereditario debido a mutaciones del gen *ATP7B* en el cromosoma 13, en el cual la excreción biliar de cobre es deficiente y se acumula mayoritariamente en hígado y cerebro¹. Presentamos el caso de una paciente que comenzó con una insuficiencia hepática aguda (IHA) por EW.

Mujer de 15 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, en tratamiento con anticonceptivos orales desde unos meses antes, con leve elevación de enzimas hepáticas al inicio de este (ALT 89 UI/L, GGT 80 UI/L). Tomaba ocasionalmente antiinflamatorios no esteroideos y recibió eritromicina los días previos al cuadro actual por traumatismo accidental, con desarrollo de hematoma que requirió drenaje y hallazgo casual de coagulopatía (INR 1,65), por lo que fue ingresada en su hospital.

Clínicamente asintomática, sin alteraciones neurológicas ni alteraciones conductuales (buen expediente académico), presentaba 3 series hematopoyéticas normales: INR 1,71; albúmina 3 mg/dl; bilirrubina total (BT) 1,84 mg/dl (directa 1,22 mg/dl); AST 112 UI/L; ALT 219 UI/L; GGT 351 UI/L

e hipergammaglobulinemia policlonal. El estudio de virus hepatotropos, autoinmunidad, inmunoglobulinas, celiacía y hormonas tiroideas fue normal. El cobre sérico era de 36 mcg/dl (normal 80-155 mcg/dl), la ceruloplasmina de 2,97 ng/dl (normal 25-63 ng/dl), no presentaba anillo de Kayser-Fleischer y la ecografía abdominal no mostró hallazgos patológicos.

A las 2 semanas presentó deterioro progresivo de la función hepática, con anemia hemolítica Coombs negativa, trombocitopenia; INR 2,94; albúmina 2,6 mg/dl; BT 8,35 mg/dl; ascitis y esplenomegalia. La paciente fue derivada a nuestra Unidad de Trasplante Hepático para monitorización y control. En ese momento se recibió: cupruria 24 h de 805 mcg/dl (normal hasta 60 mcg/dl) y test de estimulación con D-penicilamina positivo.

En las 48 h siguientes empeoró más la función hepática: INR 3,11; BT 25,3 mg/dl (432 µmol/L); leucocitos $10,2 \times 10^9/L$; albúmina 26 g/L; AST 110 UI/L, función renal conservada, índice MELD de 30 puntos e índice pronóstico EW de 13 puntos. Con estos hallazgos se decidió ingreso en UCI e inclusión en lista de trasplante hepático urgente.

A las 24 h, presentó deterioro de la función renal (creatinina sérica: 1,30; MDRD-6: 55 ml/min/1,73 m²) y se realizó trasplante hepático ortotópico sin complicaciones. En el explante se objetivó la presencia de cirrosis y cobre en tejido hepático de 2.457 ng/g (valores normales 10-40 ng/g). El estudio genético, recibido posteriormente, identificó homocigosis de las mutaciones c.1285+5G>7 y c.3451c>T en el gen *ATP7B*.