

HEPATITIS NEONATAL IDIOPÁTICA

¿Qué es la Hepatitis Neonatal Idiopática?

La hepatitis neonatal idiopática (INH o *Idiopathic neonatal hepatitis*) o colestasis neonatal idiopática es un término general utilizado para la inflamación del hígado. Se produce poco después del nacimiento en los recién nacidos (menos del 3 meses de vida). La causa específica del problema no puede identificarse. La colestasis neonatal (flujo biliar deficiente en un bebé) puede tener varias causas. Algunas veces, los problemas son genéticos, es decir pasan de padres a hijos en el nacimiento, como en el síndrome de Alagille (ALGS o *Alagille syndrome*) y la colestasis intrahepática familiar progresiva (PFIC o *progressive familial intrahepatic cholestasis*). Otras veces los problemas pueden ser causados por infecciones como CMV, sífilis congénita, ecovirus y algunos virus herpes. Los virus clásicos de la hepatitis (A, B y C) son la causa menos común. También es posible que estos problemas del hígado sean causados por enfermedades metabólicas como la deficiencia α 1-antitripsina (Alfa-1), fibrosis quística (CF o *cystic fibrosis*), defectos de la cadena respiratoria y defectos de oxidación de ácidos grasos. Cuando los médicos controlan todos estos puntos, pero aún no pueden encontrar el motivo de inflamación, diagnostican el problema como INH.

[principio de página](#)

¿Cuáles son los síntomas?

Los síntomas de la hepatitis neonatal idiopática (INH o *idiopathic neonatal hepatitis*) pueden variar enormemente de un individuo a otro. Los bebés con INH pueden tener ictericia como su único síntoma. Esto generalmente se produce en las dos primeras semanas de vida y pueden durar hasta el tercer mes de vida. Los bebés también pueden tener orina oscura, hígado agrandado y heces grisáceas por la falta de bilis. Otros síntomas también pueden incluir un crecimiento deficiente, irritabilidad y escozor.

[principio de página](#)

¿Cómo se diagnostica?

El mayor desafío para el diagnóstico de INH está en calcular cómo se diferencia de otras enfermedades hepáticas neonatales con causas conocidas. Los médicos dirigirán pruebas para descartar otras causas metabólicas, infecciosas y genéticas de los problemas hepáticos que observan. Estos incluyen análisis de sangre, exploraciones del hígado y conductos biliares y posiblemente pruebas metabólicas o genéticas y la biopsia hepática. Si los resultados de la biopsia muestran que las células hepáticas están agrandadas, pero no se encuentra la causa específica, los médicos pueden diagnosticar INH.

[principio de página](#)

¿Cómo es tratada?

Debido a que no hay una causa conocida en INH, el tratamiento se enfoca en controlar los síntomas y suministrar un buen apoyo nutricional. Esto incluye a los medicamentos para estimular el flujo biliar, formulas predigeridas y vitaminas extra A, D, E y K.

[principio de página](#)

¿Cuál es el pronóstico de los infantes diagnosticado con INH?

Aproximadamente el 80% de los infantes diagnosticados con INH se recuperan completamente de la condición. Como los médicos aprendieron mucho más sobre INH a lo largo del tiempo, y calcularon las causas más específicas de la misma, ha disminuido la cantidad de infantes colestáticos diagnosticados con INH. En el futuro, esperamos que esa cantidad siga disminuyendo a medida que los médicos aprendan más sobre INH.

[principio de página](#)

La Red ChiLDReN ¿tiene algún estudio que incluya a los pacientes con INH?

Sí. La Red ChiLDReN actualmente tiene un estudio que incluye a los pacientes con INH.

El estudio PROBE es un estudio de historia natural que incluye a los pacientes con INH. Un estudio

de historia natural apunta a adquirir información y datos que suministrarán una mejor comprensión de las condiciones raras. Se les pedirá a los participantes que le permitan al personal del estudio obtener información de los expedientes médicos y mediante una entrevista y que recolecten muestras de sangre, orina y tejido, cuando sea clínicamente indicado, para comprender las causas de estas enfermedades y mejorar el diagnóstico y el tratamiento de los niños con estas enfermedades. Toda la información obtenida en estos estudios es confidencial y no se usarán nombres ni información identificatoria en el mismo.

PROBE: un estudio prospectivo de los infantes y los niños con colestasis.

Elegibilidad: los niños hasta 6 meses de edad con diagnóstico de colestasis (hiperbilirrubinemia directa).

[ClinicalTrials.gov Study NCT00061828](#)

[principio de página](#)

¿Existe alguna organización o fundación que ayude a las familias con INH?

Sí. La Red ChiLDREN trabaja con numerosos grupos que brindan apoyo a los pacientes y familias con enfermedades hepáticas raras. Por favor, [haga clic aquí](#) para ir a esa página en nuestro sitio web (Información para las familias). Usted verá la lista de grupos y la información sobre ellos.

[principio de página](#)