

Caso Clínico

Hipertransaminasemia mantenida debida a miopatía

M.J. ORDÓÑEZ¹, J.M. MARUGÁN¹, A. CABELLO², S. LAPEÑA¹, C. NIEVES³

¹Servicio de Pediatría, Hospital de León. ²Sección de Neuropatología, Departamento de Anatomía Patológica, Hospital «12 de Octubre», Madrid. ³Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de León.

RESUMEN

Presentamos el caso de un niño que desde los 4 años de vida mantiene unas cifras elevadas de transaminasas, sin otros hallazgos clínicos ni analíticos de interés. Se atribuye inicialmente dicha elevación a una hepatitis tóxica, en relación con un tratamiento con tuberculostáticos. Sin embargo, el diagnóstico final es de una distrofia muscular tipo Becker, con hígado sano.

Palabras clave: Transaminasas; Hepatitis crónica; Distrofia muscular.

HYPERTRANSAMINASE SUSTAINED DUE TO MYOPATHY

ABSTRACT

We present the case of a child who from the age of 4 has had high levels of transaminases without other clinical or analytical findings of further interest. Such high levels are initially attributed to toxic hepatitis, related to a treatment with tuberculostatics. However the final diagnosis is a Becker type muscular dystrophy with healthy liver.

Key words: Transaminases; Chronic hepatitis; Muscular dystrophy.

INTRODUCCIÓN

A pesar de su origen multiorgánico, en la práctica la existencia de una hipertransaminasemia hace pensar siempre inicialmente en un origen hepático de la misma. Aportamos la historia de un niño donde éste fue el único hallazgo clínico y analítico, atribuido erróneamente durante varios años a una afección hepática.

CASO CLÍNICO

Varón de 7 años y 9 meses que acude a nuestra consulta de gastroenterología infantil con diagnóstico de probable hepatitis tóxica por sensibilidad a hidracidas.

Antecedentes familiares: padre y dos hermanos sanos; resto sin interés.

Antecedentes personales: tercero de 3; embarazo y parto normales; Pn: 3.950 g. Crisis de cianosis con la toma a los dos días de vida. Lactancia materna exclusiva 15 días. Vómitos frecuentes desde el inicio de lactancia artificial y estacionamiento ponderal, tratado con leche «especial» hasta el año y medio, con buena evolución, y reintroducción de leche normal a esa edad, bien tolerada. Desarrollo psicomotor normal. Vacunas completas; hipercrecimiento habitual. Había sido tratado a los 4 años con isoniacida y rifampicina por TBC ganglionar, detectándose desde entonces cifras elevadas de transaminasas, con normalidad de resto de parámetros analíticos. Se desconocen las cifras previas al tratamiento. Fue realizada también biopsia hepática a los 6 años y medio y que resultó normal (Fig. 1).

Correspondencia: M.J. Ordóñez. Servicio de Pediatría. Hospital de León. C/ Altos de Nava, s/n. 24071 León.

A su llegada a la consulta presenta una exploración física normal por aparatos, con un peso de 25,300 kg (percentil 50-75) y talla de 135 cm (percentil mayor 97). Entre los exámenes complementarios realizados destacan: hemograma y bioquímica ordinarios: normales; GOT 86, GPT 128, LDH 941; ácido úrico, glucosa, ALP, GGT, amilasa, BRB, ácido láctico, alfa-1-antitripsina, IgEt: normales. Ac. anti-nucleares, anti-ADN, antimitocondriales y músculo liso: negativos. Serología de hepatitis A, B y C: negativa. Serología de CMV, herpes, Epstein-Barr: negativa. Estudios de coagulación: normales. Electrolitos en sudor: normales. Aminoácidos en orina de 24 horas: normales. Ecografía hepática: normal. Ecocardiograma: normal.

Dada la normalidad de exámenes complementarios anteriores, en la búsqueda de la causa de su posible hepatitis crónica, se realizan nuevos controles analíticos incluyendo enzimas musculares: GOT 54, GPT 75, ALP 602, CPK 1.046, LDH 621. En una segunda determinación se obtienen valores de: CPK 1.800, LDH 759, aldolasa 40,2. Ante la hipertransaminasemia prolongada, con biopsia hepática normal y el aumento de enzimas musculares, indicamos la realización de biopsia muscular, y estudio ultraestructural y metabólico de la misma para descartar enfermedad metabólica o mitocondrial.

Diagnóstico de la biopsia muscular: miopatía con distrofinopatía leve. Variante fenotípica de enfermedad de Becker.

En la actualidad el paciente acude periódicamente a nuestra consulta, encontrándose asintomático desde el punto de vista neuromuscular.

COMENTARIOS

Las transaminasas (GOT, GPT) son enzimas con una distribución amplia en los tejidos orgánicos, localizándose sobre todo en el hígado, corazón, músculo, páncreas y cerebro⁽¹⁾. Su elevación casi siempre suele deberse a un daño hepatocelular, con aumento de las dos enzimas y frecuentemente inversión del cociente GOT/GPT, dado que esta última se eleva en mayor cuantía y es más específica de lesión hepática, pues sólo se encuentra en cantidades mínimas en otros tejidos y tiene una vida media más corta de 18 horas⁽²⁾. Sin embargo, ambas pueden estar aumen-

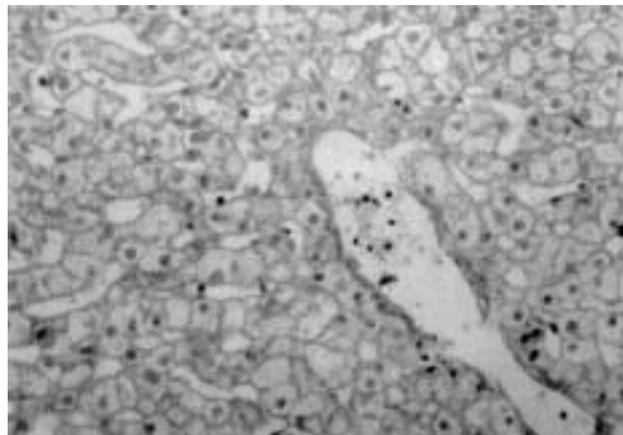


Figura 1. Biopsia hepática sin hallazgos significativos.

tadas también en patología extrahepática como el infarto de miocardio, pancreatitis aguda, necrosis muscular post-traumática y miopatías⁽³⁾.

En nuestro paciente, el hallazgo de hipertransaminasemia durante un tratamiento con drogas tuberculostáticas hizo asumir un origen tóxico de la misma. Sin embargo, la hepatitis tóxica suele ser autolimitada y a menudo la supresión del fármaco lleva a una espontánea normalización analítica⁽⁴⁾. Por otra parte, en controles analíticos posteriores observamos, además, una elevación de enzimas musculares, por lo que se hizo necesario descartar la existencia de una miopatía, ya que en éstas se producen elevaciones de CK, LDH, GOT, GPT y otras enzimas en mayor o menor grado⁽⁵⁾. Se indicó la realización de biopsia muscular, que se conserva como la prueba única de mayor importancia para el diagnóstico de una distrofia muscular⁽⁶⁾.

El diagnóstico final fue de distrofia muscular variante fenotípica tipo Becker, enfermedad semejante a la distrofia muscular de Duchenne, pero que sigue una evolución más lenta y prolongada. La hipertrofia de los músculos de las pantorrillas, la miocardiopatía, las discapacidades de aprendizaje, las concentraciones elevadas de CK y las alteraciones de la biopsia muscular, son similares en ambas enfermedades. La distrofia de Becker se transmite por herencia recesiva ligada al cromosoma X y la mutación del gen Xp21 es idéntica a la de la distrofia de Duchenne. Sin embargo, no existe correlación entre el lugar y la posición de una selección en el gen de la distrofia y la expresión clínica como tipo Duchenne o tipo Becker⁽⁷⁾.

En resumen, la elevación sérica persistente de las transaminasas suele atribuirse a anomalías hepáticas, pero debemos ser cuidadosos en su valoración y ante un aumento de éstas descartar también otras etiologías, entre ellas la de una miopatía insospechada⁽⁸⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Poley JR. Laboratory investigation of hepatic function and dysfunction. En: C.M. Anderson, V. Burke, M. Gracey (eds). *Pediatric Gastroenterology*, 2ª ed. Melbourne: Blackwell Scientific Publications, 1987; 621-625.
2. Reichling VV, Kaplan MM. Clinical use of serum enzymes in liver disease. *Dig Dis Sci* 1988; **33**:1601-1614.
3. Podolsky DK, Isselbacher KJ. Técnicas diagnósticas en hepatopatías. En: E. Braunwald y cols. (eds). *Harrison: Principios de Medicina Interna*, 7ª ed. esp.; vol II. Madrid: Interamericana McGraw-Hill, 1989; 1611-1614.
4. Roberts EA, Spielberg SP. Drug-induced hepatotoxicity in children. En: W.A. Walker et al. (eds). *Pediatric Gastrointestinal Disease*, vol. 2. Philadelphia: B.C. Decker Inc. 1991; 898-914.
5. Zimmerman HV, Henry VB. Enzimología clínica. En: Todd y cols. *Diagnóstico y tratamientos clínicos por el laboratorio*, 8ª ed. Barcelona: Salvat Editores, S.A., 1988; 313-350.
6. Iannaccone ST. Estado actual de la distrofia muscular de Duchenne. *Clin Pediatr North Am* 1996; **4**:977-994.
7. Sarnat HB. Distrofia muscular de Becker. En: Behrman y cols. (eds). *Nelson, Tratado de Pediatría*, 14ª ed.; vol. II. Madrid: Interamericana McGraw-Hill, 1992; 1878.
8. Maggiore G. Hepatitis crónica en la infancia. *Current opinion in Pediatrics* (ed esp) 1996; **2**:29-37.