

INFORME DE CASO

Colangitis esclerosante primaria. Presentación de un caso y revisión del tema

Dr. Jorge Luis González Jara¹

Dr. Manuel Salvador López Cárdenas²

MSc. Dra. Lissette Maria Alegret Amador³

RESUMEN

Se presenta un paciente de 65 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial y fiebre reumática que ingresa con un cuadro de dolor abdominal localizado en el epigastrio, con irradiación al hipocondrio derecho e íctero discreto que, inicialmente, fue sugestivo de una cardiopatía isquémica por presentar cambios electrocardiográficos propios de ella; se le diagnosticó una colecistitis aguda después de realizar un ultrasonido abdominal. Se indicó una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica que demostró una colangitis aguda, sin litiasis en la vía biliar principal, y se le realizó una esfinterotomía endoscópica; se intervino de urgencia y se le efectuó una colecistectomía, posteriormente fue necesario repetir la colangiopancreatografía debido al íctero persistente y se confirmó la sospecha de colangitis esclerosante. El paciente llevó tratamiento con antibióticos (ampicilina) y esteroides, mejoró su estado general y fue egresado.

DeCS:

COLANGITIS ESCLEROSANTE/etiología
PANCREATOCOLANGIOGRAFIA
RETROGRADA ENDOSCOPICA/métodos
ESFINTEROTOMIA ENDOSCOPICA
COLESTASIS
CIRROSIS HEPATICA BILIAR/
quimioterapia

SUMMARY

The patient was admitted to hospital presenting an abdominal pain localized in the epigastrium, with irradiation to the left hypochondrium and a discrete jaundice; at first it was indicative of an ischemic heart disease because of the typical electrocardiographic changes it presented. After undergoing an abdominal ultrasonography, an acute cholecystitis was diagnosed. An endoscopic retrograde cholangiopancreatography was indicated. It showed an acute cholangitis, without lithiasis in the main bile duct. An endoscopic sphincterotomy was carried out. The patient underwent an emergency cholecystectomy. It was necessary to repeat the cholangiopancreatography because of the persistent jaundice and the suspicion of sclerosing cholangitis was confirmed. The patient received antibiotic treatment (ampicillin) and steroids; his general condition improved and was discharged.

MeSH:

CHOLANGITIS, SCLEROSING/etiology
CHOLANGIOPANCREATOGRAPHY,
ENDOSCOPIC RETROGRADE/methods
SPHINCTEROTOMY, ENDOSCOPIC
CHOLESTASIS
LIVER CIRRHOSIS, BILIARY/drug therapy

La colangitis esclerosante primaria (CEP) es una enfermedad hepática colestásica crónica, progresiva y de mal pronóstico que tiene un riesgo elevado de desarrollar un colangiocarcinoma; ocurre generalmente en hombres (aproximadamente un 70%), entre los 20 y 40 años, con una edad promedio de 39 años.¹ Si bien su etiología es desconocida, se producen una inflamación y una fibrosis progresivas de la vía biliar intra y extrahepática que evolucionan a una cirrosis biliar y a una insuficiencia hepática secundaria.^{1,2} La primera descripción fue realizada por Delbet en 1924,³ es la primaria, la más común de todos los tipos de colangitis esclerosante y se refiere a una alteración idiopática que puede ocurrir de manera independiente o en asociación con otras enfermedades o síndromes, más comúnmente a una enfermedad inflamatoria intestinal (70%), especialmente a la colitis ulcerativa crónica inespecífica.⁴⁻⁷

PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

Se trata de un paciente masculino de 65 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial que ingresó en el Hospital "Celestino Hernández Robau" con el cuadro clínico de vómitos, dolor epigástrico e íctero discreto además de inestabilidad en la marcha, acompañados de cifras altas de tensión arterial. En la sala comenzó a referir irradiación del dolor hacia el hipocondrio derecho y se le realizó un ultrasonido abdominal que mostró una distensión marcada de la vesícula biliar con paredes engrosadas, por lo que fue remitido al Servicio de Cirugía del Hospital Provincial Universitario "Arnaldo Milán Castro" con el diagnóstico de una colecistitis aguda alitiásica. En la Sala de Cirugía comenzó el tratamiento con antibióticos –ampicilina, 1gbo (1gramo) endovenoso cada ocho horas- y se indicó una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE).

CPRE 1: odditis, colangitis supurada, se realizó una esfinterotomía endoscópica satisfactoria.

El paciente fue intervenido quirúrgicamente el mismo día de la CPRE: se realizó una colecistectomía con dificultad, no se exploró la vía biliar principal por esfinterotomía endoscópica previa, continuó con antibióticos (ampicilina), normalizó las cifras de glicemia y fue egresado a los 23 días del postoperatorio sin dolor y afebril, solo persistía el íctero discreto. Fue ingresado nuevamente con íctero intenso, coluria, acolia, prurito, astenia, pérdida de peso de más de 30 libras y fiebre de 38°C. En un ultrasonido abdominal se observó un lecho vesicular normal con gas en vías biliares debido a la esfinterotomía previa, sin dilatación de las mismas, hígado de ecogenicidad uniforme y páncreas normal.

En una tomografía axial computadorizada se visualizó, en los cortes tomográficos, una incipiente dilatación de la vía biliar intrahepática izquierda y el páncreas normal. Se realizaron los siguientes complementarios:

Hematocrito: 0.39vol%

Leucograma: $8.9 \times 10^9/l$

Neutrófilos: 0.73%

Linfocitos: 0.25%

Eosinófilos: 0.02%

Transaminasa glutámico-pirúvica (TGP): 290u/l

Fosfatasa alcalina: 1728UI/L

Eritrosedimentación: 140mm/h

Se indicó otra CPRE por la posibilidad de una colangitis esclerosante.

CPRE 2: estenosis marcada de la vía biliar principal (VBP) y las intrahepáticas (VBI) - colangitis esclerosante- con discretos signos de supuración, buen funcionamiento de la esfinterotomía anterior (figura 1).

El paciente fue egresado a los 10 días, con relativa mejoría de su estado general.



Figura 1. *Secuencia radiológica durante la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica en la que se observa la disminución del calibre de la vía biliar principal que incluyen los conductos intrahepáticos, característicos de la colangitis esclerosante*

COMENTARIO FINAL

En los años 50 Werthemann y Robert utilizan por primera vez el término de colangitis estenosante; posteriormente Schwartz y Dale, en 1958, informan una pequeña serie de casos y acuñan el término de colangitis esclerosante, que implica una fibrosis -no traumática ni maligna- ocurrida en las porciones submucosas de los conductos biliares que produce un engrosamiento de sus paredes con el consiguiente estrechamiento de su luz (esclerosis y estenosis).

La severidad de la enfermedad varía desde pacientes asintomáticos con fosfatasa alcalina normal o elevada hasta la cirrosis biliar, que se complica con falla hepática e hipertensión portal; muchos pacientes permanecen asintomáticos por muchos años. Eventualmente, la bilirrubina sérica comienza a elevarse y la albúmina sérica a disminuir, el inicio de los síntomas es usualmente insidioso; sin embargo, se puede manifestar de manera aguda.⁴ Los síntomas iniciales más comunes incluyen prurito, fatiga y dolor abdominal en el cuadrante superior derecho del abdomen, la ictericia aparece entre los seis meses y dos años del diagnóstico⁸ y la colangitis es poco frecuente -cuando se presenta se observa en pacientes con estenosis importante, con instrumentación biliar previa o con litos en el colédoco-. La etiología de la CEP es desconocida, múltiples han sido los factores que se han postulado como causas potenciales de esta enfermedad, entre las que se incluyen la bacteriemia portal crónica, los ácidos biliares tóxicos que se producen como consecuencia de la degradación de ácidos biliares no tóxicos por parte de la flora bacteriana, las toxinas producidas directamente por la flora bacteriana, las infecciones virales crónicas, el daño vascular isquémico y las alteraciones de la inmunorregulación de base genética.⁹

Podrían esquematizarse cuatro formas de presentación de la CEP:

1. Paciente asintomático en el que se detecta, de forma incidental, hepatomegalia o alteración de las pruebas de función hepática.
2. Paciente sintomático que presenta dolor abdominal, fiebre, pérdida de peso e ictericia intermitente.
3. Paciente con colestasis que presenta complicaciones de la misma incluido el prurito, la colangitis y la malabsorción.
4. Paciente con cirrosis y complicaciones de hipertensión portal incluidas la ascitis, la encefalopatía y la hemorragia por várices esofágicas.

Myers, Cooper y Padis proponen criterios estrictos en 1970 para el diagnóstico de esta enfermedad:

1. Ictericia obstructiva de tipo progresivo.
2. Ausencia de cálculos biliares.
3. Ausencia de cirugía biliar previa.
4. Engrosamiento y estenosis generalizada de las paredes de las vías biliares.
5. Ausencia de neoplasias malignas de las vías biliares.
6. Falta de criterios de cirrosis biliar primaria.
7. Ausencia de enfermedad asociada como la colitis ulcerativa, la enteritis regional o la fibrosis retroperitoneal.¹⁰

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bambha K, Kim WR, Talwalkar J, Torgerson H, Benson JT, Therneau TM, et al. Incidence, clinical spectrum, and outcomes of primary sclerosing cholangitis in a United States community. *Gastroenterol.* 2005;125:1364-69.
2. Lee YM, Kaplan M. Primary sclerosing cholangitis. *N Engl J Med.* 2004;332: 924-33.
3. Porayko MK, Wiesner RH, La Russo NF, Ludwig J, Mac Carty RL, Steiner BL, et al. Patients with asymptomatic sclerosing cholangitis frequently have progressive disease. *Gastroenterol.* 2005;98:1594-602.
4. Feldman SF. *Gastrointestinal and liver disease.* 7th ed. España: Elsevier; 2006. p. 1131-1144.
5. Braunwald E, Fauci AS, Kasper DL, et al. *Harrison's principles of internal medicine.* 15 ed. Nueva York: McGraw-Hill; 2006.
6. Sherlock S. Primary biliary cirrhosis, primary sclerosing cholangitis, and autoimmune cholangitis. *Clin Liver Dis [Internet].* 2000 Feb [citado el 12 de abril de 2009];4(1): [aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11232193>
7. Raj V, Lichtenstein DR. Hepatobiliary manifestations of inflammatory bowel disease. *Gastroenterol Clin North America.* 1999;28(2):491-513.
8. Balan V, LaRusso NF. Hepatobiliary disease in inflammatory bowel disease. *Gastroenterol Clin North America [Internet].* 1995 Sep [citado el 12 de abril de 2009];24(3): [aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8809241>
9. Mason AL, Xu L, Guo L, Munoz S, Jaspan JB, Bryer-Ash M, et al. Detection of retroviral antibodies in primary biliary cirrhosis and other idiopathic biliary disorders. *Lancet [Internet].* 1998 May 30 [citado el 19 de abril de 2009]; 351(9116): [aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9620716>
10. Lee YM, Kaplan MM. Primary sclerosing cholangitis. *N Engl J Med.* 2007; 332: 924-33.

DE LOS AUTORES

1. Especialista de I Grado en Cirugía General. Profesor Instructor de la Universidad de Ciencias Médicas "Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara. E-mail: Jorgeluis.Jorgegj@gmail.com.
2. Especialista de I Grado en Cirugía General.
3. Máster en Ciencias Médicas. Profesora Instructora de la Universidad de Ciencias Médicas "Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.