

Hospital Provincial Docente "Dr. Ambrosio Grillo Portuondo"

Cirrosis biliar primaria

Dr. Luis Mesa Cedeño,¹ Dr. Emilio Cobos Montero,¹ Dr. Julio García Medina,² Dr. Juan R. Zayas Rojas³
y Dra. Marylín Mesa Valiente⁴

La cirrosis biliar primaria es una enfermedad inmunitaria de causa desconocida, descrita inicialmente por Addison y Gull en 1851 y luego de forma más pormenorizada por Hanot, que destruye progresivamente las vías biliares intrahepáticas y se asocia a un proceso de colangitis y precolangitis no supurativa, que evoluciona hacia la cirrosis del hígado.¹⁻⁴

Esta afección suele acompañarse de otras enfermedades como el síndrome de esclerosis sistémica progresiva (síndrome Crest), que se caracteriza fundamentalmente por trastornos de la motilidad esofágica; esclerodermia localizada, esclerodactilia, fenómeno de Paynaud y teleangiectasia, artritis reumatoidea, tiroiditis, anemia perniciosa y acidosis tubular renal.^{1,3}

Se cree que existen factores genéticos y ambientales que inducen a células del sistema inmunitario (linfocitos T) a atacar y destruir a los conductos biliares intrahepáticos, lo cual hace que la sustancia tóxica se acumule en el hígado, particularmente los ácidos biliares, que por su efecto dañan la célula hepática, seguido de inflamación, fibrosis y eventualmente de cirrosis e insuficiencia hepática.⁵

Se ha especulado sobre la acción de varios agentes infecciosos como la *Chlamydia pneumoniae* y algunos retrovirus, que han promovido su estudio con medicamentos antirretrovirales.^{2,5}

Lo genético está apoyado por el hecho de que es más frecuente en familiares de afectados. Por último, la persistencia de células fetales en la madre después del embarazo, también ha sido relacionada con la aparición de cirrosis biliar primaria.^{1,2,5}

El diagnóstico de cirrosis biliar primaria no es común en los/las pacientes ingresados(as) en las salas de medicina interna, por lo cual su hallazgo en una de ellas constituyó un justificado motivo para describirlo.

Caso clínico

Paciente de 32 años de edad, del sexo femenino y piel de color negro, que presentaba prurito y coloración amarillo-verdosa en conjuntivas oculares

Al indagar sobre las manifestaciones clínicas refirió que desde hacía 3 años, cuando tenía 4 semanas de embarazo, comenzó a experimentar prurito generalizado como primer síntoma, pero luego del parto notó coloración amarilla en los ojos y orinas oscuras, aunque las heces – a su juicio -- eran de color normal. Fue atendida ambulatoriamente por espacio de 2 años y siguió tratamiento con prednisona hasta ingresar por primera vez en nuestro centro hospitalario en marzo del 2007. Recibió el alta a los 75 días, con indicaciones de ingerir 90 mg diarios de prednisona, pero esa terapéutica no ejerció efecto alguno.

Reingresó a los 2 meses y en esta última ocasión se mantuvo con los mismos síntomas.

Antecedentes patológicos personales: fiebre tifoidea 7 años antes

Antecedentes patológicos familiares: un hermano epiléptico y un hijo asmático

Examen físico

Como aspectos de interés en el reconocimiento físico sobresalieron:

Íctero verdínico de conjuntivas oculares

Hepatomegalia mayor de 5 cm, con reborde costal de superficie lisa y borde romo de consistencia firme y no dolorosa

Tacto rectal: heces hipocólicas

Exámenes complementarios

Hemoglobina: 9,8 g%
Hematocrito: 30 vol%
Segmentados: 48 %
Eosinófilos 2 %
Linfocitos: 50 %.
Colesterol: 1 700 mg%
Lípidos totales: 3 195 mg%
Bilirrubina total: 6,8 mg% Directa: 6,3 mg% e indirecta: 0,5 mg %
Transaminasas: pirúvica: 410 UI; oxalacética: 198 UI
Proteínas totales: 6 mg%; albúmina 3,1 mg% y globulina: 2,9 mg%
Fosfatasa alcalina: 12 unidades (Bodansky)

Electroforesis de proteínas

	%	g%
Alfa 1	6,3	0,48
Alfa 2	9	0,68
Beta	7,7	0,58
Gamma	38,4	2,93
Albúmina	38,6	2,93

Diagnóstico por ultrasonido

Hepatomegalia con ecos gruesos y brillantes; poca vascularización, sobre todo con predominio de alteraciones suprahepáticas. Vía biliar y colédoco de calibre normal. Vesícula pequeña, de paredes engrosadas que medían 8 mm; sin litiasis.

Laparoscopia

Hígado: Aumentado de tamaño, de color rojo pálido, con tinte anaranjado, superficie lisa y brillante. Borde romo
Vesícula: Tamaño normal, de color verde claro
Estómago: Serosa de aspecto normal
Bazo: De tamaño normal, color rojo y superficie lisa
Genitales internos: úteros y ovarios normales, con trompas de caracteres normales

Biopsia hepática

En una de las láminas se observó a través del microscopio -- utilizando la coloración de hematoxilina y eosina -- hiperplasia de los conductos biliares y fibrosis, además de células hepáticas regenerándose.
Ora vista mostró restauración celular e hiperplasia de los conductos.

Comentarios

La cirrosis biliar primaria es una enfermedad hepática que afecta principalmente a mujeres en la edad media de la vida (40 a 60 años), aunque se desconoce en qué se basa esa "preferencia" por el sexo femenino, en el cual su incidencia es de 90 %. Puede evolucionar asintomática por largo tiempo y ser diagnosticada solo a través de exámenes de sangre.¹⁻⁴

La enfermedad comienza engañosamente y el prurito suele ser su primera manifestación clínica, sin acompañarse de algún otro síntoma.^{2,4,6}

El íctero puede aparecer o no, pero en la mayoría de los casos se produce meses o años más tarde.^{2,7} El prurito asociado a íctero se observa aproximadamente en 25 % de las personas afectadas; pero el segundo precediendo al primero es extremadamente raro, aunque mucho más el íctero sin prurito en algún momento de la evolución.

Durante el embarazo, la ocurrencia de prurito puede ser confundida con el íctero colestásico idiopático del último trimestre.⁸

En ocasiones se diagnostican: dolores articulares, síndromes de Sjögren (caracterizado por xerostomía y queratoconjuntivitis seca) y de Crest, esclerosis sistémica progresiva con manifestaciones de calcinosis, fenómeno de Raimond, disfunción esofágica, esclerodactilia y teleangiectasia, además de artritis reumatoidea, tiroiditis y acidosis tubular renal.^{1,2,7-9} El hipoteroidismo es común hasta en 20 % de los pacientes, pero también afectan con frecuencia la enfermedad celíaca y la colitis ulcerosa.^{2,3}

La evolución clínica de la paciente que dio lugar a este artículo, desde los inicios se asemejó mucho a la descrita en personas con cirrosis biliar primaria, más aún cuando aparece el prurito, señalado como el primer síntoma en manifestarse.

Entre las alteraciones habitualmente observadas figuran la elevación de la fosfatasa alcalina sérica y del colesterol, que puede estar considerablemente aumentado. Los anticuerpos antimitocondriales constituyen el elemento identificador del proceso, puesto que están presentes en 95 % de los casos.

Lo encontrado en los estudios complementarios de laboratorio apunta hacia la presencia de íctero obstructivo, lo cual coincide con lo expresado por otros autores.¹⁰

Dicha paciente ha sido tratada con colestiumina y D´ penicilamina, y aunque hasta el momento de elaborar este trabajo científico apenas se había aliviado el prurito y persistía el íctero, mantenía un buen estado general desde otros puntos de vista.

Referencias bibliográficas

1. Cecil-Loeb (eds.). Temas de medicina interna. Madrid: Interamericana, 1978: 276-8.
2. Infante Velázquez M, Arús Soler E. Hepatitis autoinmune. Rev Cubana Med 2000;39(1) [artículo en línea]. <http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75232000000100008> [consulta: 18 enero 2007].
3. Vergani D, Bogdanos DP. Unusual aspects in primary biliary cirrhosis. Hepatology 2004;39:38-41.
4. Sherlock S. Diseases of the liver and biliary system. 5 ed. London: Blackwell, 1975:285-98.
5. Talwalker JA, Lindor KD. Primary biliary cirrhosis. Lancet 2003;362(9377): 53-67.
6. Bockus H. Gastroenterología. 3 ed. Barcelona: Salvat, 1981; v3: 440-6.
7. Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, et al. Harrison. Principios de medicina interna. 16 ed. [biblioteca virtual en línea]. <<http://www.harrisonmedicina.com/resourceTOC.aspx?resourceID=100>> [consulta: 18 enero 2007].
8. Levy C, Lindor KD. Current management of primary biliary Cirrhosis and primary sclerosing cholangitis. J Hepatol 2003;38:524-37.
9. Corpechot C, Carrat F, Bahr, Chretien Y, Paupon RE, Paupon R. The effect of ursodeoxycholic acid therapy on the natural course of primary biliary cirrhosis. Gastroenterology 2005;128:297 - 303 .
10. Neuberger J. Options for treatment of primary biliary cirrhosis. Drug 2004; 64(20):2261-71.

Dr. Luis Mesa Cedeño. Calle 5ta No. 60, entre Julio Sanguily y Serafín Sánchez, reparto Flores, Santiago de Cuba

¹ **Especialista de I Grado en Medicina Interna. Profesor Asistente Hospital Provincial Docente "Dr. Ambrosio Grillo Portuondo"**

² **Especialista de I Grado en Medicina Interna. Instructor Hospital Provincial Docente "Dr. Ambrosio Grillo Portuondo"**

³ **Especialista de I Grado en Medicina Interna Hospital Provincial Docente "Dr. Ambrosio Grillo Portuondo"**

⁴ **Especialista de I Grado en Medicina General Integral**

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Mesa Cedeño L, Cobos Montero E, García Medina J, Zayas Rojas JR, Mesa Valiente M. Cirrosis biliar primaria [artículo en línea]. MEDISAN 2007;11(3). <http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol11_3_07/san12307.htm> [consulta: fecha de acceso].