

CIRROSIS BILIAR PRIMARIA

¿QUÉ ES LA CIRROSIS BILIAR PRIMARIA?

La cirrosis biliar primaria (CBP) es una enfermedad crónica progresiva del hígado causada por una paulatina destrucción de los conductos biliares intrahepáticos. Aunque puede conducir lentamente a una cirrosis hepática, no todos los pacientes la desarrollan. Su causa es desconocida. Aparece una reacción del sistema inmune (de defensa) contra el propio hígado (reacción autoinmune), quizás producida por agentes externos en personas predispuestas. La lesión se inicia alrededor de los conductillos biliares intrahepáticos de pequeño y mediano calibre, que determina la obstrucción al flujo biliar.

SÍNTOMAS

Suele incidir en personas de edad media (40 a 60 años), el 90% mujeres. Existen varias fases:

—La fase preclínica es aquella en que ni hay síntomas ni alteraciones en los análisis de hígado. Hoy la mayoría de los pacientes (60%) son asintomáticos al diagnóstico, que se basa en el hallazgo de anticuerpos antimitocondriales (AAM) en la sangre.

—La fase asintomática se caracteriza por alteraciones en los análisis que sugieren colestasis (retraso del flujo de la bilis). La más precoz es la elevación aislada de fosfatasa alcalina (FA). Los análisis rutinarios, han permitido que la CBP se detecte con gran frecuencia últimamente. La duración de esta fase es variable. Algunos pacientes siguen asintomáticos indefinidamente mientras que otros desarrollan síntomas hepatobiliares en unos 2 a 20 años.

—La fase sintomática es progresiva, pero a velocidades muy variables. Los síntomas iniciales más frecuentes son la astenia (debilidad) y el prurito, picor en cualquier parte del cuerpo, de predominio nocturno, generalmente localizado inicialmente en plantas y palmas, y posteriormente generalizado, que puede producir de la piel por rascado y que generalmente disminuye paulatinamente con el tiempo. La ictericia (coloración amarilla de conjuntivas y piel) y la coluria (coloración amarillo oscuro de la orina) suelen presentarse la enfermedad avanzada, y una vez desarrollados no desaparecen. Algunas otras manifestaciones posibles son pérdida de peso, molestias abdominales u óseas, coloración oscura de la piel, xantomas (placas blanco amarillentas alrededor de los ojos) y manifestaciones por deficiencias de vitaminas liposolubles. La fase terminal se caracteriza por cirrosis descompensada, con sus complicaciones: ascitis, edemas, hemorragia digestiva por varices esofágicas, encefalopatía, insuficiencia hepática progresiva y fallo hepático. La CBP puede asociarse a bacteriuria de repetición (bacterias en la orina), acidosis tubular renal y a otras enfermedades, entre las que destacan la tiroiditis, la esclerodermia, el síndrome seco, el síndrome CREST, la artritis reumatoide y la enfermedad celiaca.

DIAGNÓSTICO

La exploración clínica descubrirá las alteraciones cutáneas reseñadas, y a veces aumento de hígado o bazo. Los análisis mostrarán colestasis con elevación de la FA a 2-10 veces su valor normal y de la gammaglutamiltranspeptidasa (GGT). También aumento de los lípidos o grasas (colesterol y triglicéridos), a pesar de lo cual no se ha observado incremento en enfermedades arterioscleróticas ni cardiovasculares en la CBP. La bilirrubina y las transaminasas, sobre todo al principio, se mantienen normales.

Se observa elevación de inmunoglobulina IgM y presencia de AAM en la mayoría de los pacientes, que no se asocian con la gravedad ni con la progresión de la enfermedad.

La biopsia hepática confirmará el diagnóstico. Este será seguro si se objetivan lesiones de los conductillos biliares, que pueden estar presentes en todos los momentos de la enfermedad. En el resto de los casos, la biopsia no será completamente diagnóstica, pero sí compatible, y el diagnóstico se hará junto con los datos clínicos, bioquímicos, serológicos y de imagen. Se diagnostica CBP al cumplir al menos 2 de los 3 criterios aceptados internacionalmente:

1. Detección de AMA superior a 1:40.
2. Incremento de FA de 2 a 10 veces el valor normal durante más de 6 meses.
3. Histología compatible.

TRATAMIENTO

Se inicia con medidas generales: actividad normal, dieta adecuada baja en grasas, con un aporte adecuado de calorías, vitaminas, calcio y proteínas. Reemplazamiento apropiado de vitaminas liposolubles (A, D, E y K), calcio y a veces administración de triglicéridos de cadena media. Se suprimirán el alcohol y los medicamentos innecesarios. El prurito se tratará inicialmente con resinas de intercambio aniónico (resincolestiramina), que deberá separarse del resto de medicación y de los alimentos, 1 hora antes y 4 horas después de su administración. Se tomarán de preferencia antes y después del desayuno y la comida del mediodía.

El ácido ursodeoxicólico (AUDC) puede actuar también sobre este síntoma, que puede ser muy intenso e incluso incapacitante. Otros tratamientos para el prurito son antihistamínicos, rifampicina, fenobarbital y antagonistas opiáceos, entre otros. Incluso puede llegar a constituir la indicación del trasplante hepático.

Si la enfermedad se asocia a la presencia de síndrome seco se indicarán lágrimas artificiales y estimulantes de la secreción salivar.

Al no conocerse completamente la causa de la CBP no se ha podido encontrar un tratamiento curativo. Sin embargo, se ha comprobado que el AUDC es un tratamiento seguro, sin efectos tóxicos, que mejora los análisis, a veces incluso el prurito, y retrasa la progresión, con lo que puede normalizar la supervivencia, sobre todo si se indica en los estadios iniciales de la enfermedad. El AUDC es hoy la única mediación autorizada en el tratamiento de la CBP.

Pero no todos los pacientes tienen una respuesta completa y la enfermedad continúa su progresión. En estos casos se han intentado diversas asociaciones sin obtener aún resultados concluyentes. El trasplante hepático es la única opción en el estadio final de la enfermedad.

M. A. Martín Scapa y A. Cano

Revista Española de Enfermedades Digestivas 2007; 99: 358