

## COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA

### ¿QUÉ ES EL ÁRBOL BILIAR?

Para comprender que es la colangitis esclerosante primaria (CEP), es importante conocer la estructura básica del árbol biliar, cuyo daño caracteriza a esta enfermedad. Es el conjunto de conductos a través de los cuales la bilis es conducida desde el hígado (órgano que fabrica la bilis) hasta el intestino. Gran parte de estos conductos (los de menor tamaño) discurren dentro del hígado, denominándose conductos biliares intrahepáticos. Los conductos más grandes se encuentran fuera del hígado y se denominan conductos biliares extrahepáticos.

### ¿QUÉ ES LA COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA?

La colangitis esclerosante primaria es una enfermedad crónica de causa desconocida que se caracteriza por la inflamación, fibrosis (cicatrización) y estenosis (estrechamiento) de los conductos biliares de mediano y gran tamaño. Si los conductos que transportan la bilis se inflaman y obstruyen, la bilis queda retenida en el hígado, que acaba dañándose. Así, colangitis es la inflamación de los conductos biliares; esclerosante quiere decir que produce esclerosis o cicatrizaciones, y primaria, que es de causa desconocida (al contrario que las colangitis secundarias, cuya causa se conoce).

### ¿ES FRECUENTE? ¿A QUIÉN AFECTA?

Es una enfermedad rara. Afecta más frecuentemente a los varones y se diagnostica en edades comprendidas entre 30 y 60 años (el promedio es de 40 años). En España, la frecuencia es de unos 2 a 2,5 casos por cada millón de habitantes. Parece ir en aumento, aunque podría ser simplemente porque se diagnostica antes y con mayor exactitud. El 25-90 % (según diversos estudios) de los pacientes con CEP presentan una enfermedad inflamatoria intestinal asociada (sobre todo la colitis ulcerosa). Es importante estudiarlos cuando se diagnostica una CEP.

### ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

El diagnóstico tiene varios componentes

- Síntomas. La mayoría de los pacientes con CEP no tienen ningún síntoma en el momento de ser diagnosticados. Cuando se producen síntomas, el cansancio y el prurito (picor) son los más frecuentes. En casos avanzados, se nota coloración amarilla del blanco de los ojos (ictericia). La falta de bilis en el intestino puede reducir la absorción de grasas y vitaminas A, D, E y K. Esto producirá diarrea grasa (esteatorrea), pérdida de peso, dificultad de visión nocturna, osteoporosis y alteraciones de la coagulación. Finalmente, la CEP puede dañar progresivamente al hígado hasta hacer que deje de funcionar.
- Análisis. Destaca la elevación de algunas enzimas del hígado, como la fosfatasa alcalina y la gamma-glutamiltirasptidasa o GGT, lo que refleja dificultad de eliminación de la bilis. Más tarde se eleva también la bilirrubina.
- Pruebas de imagen. Se pueden hacer una colangio-resonancia magnética (la más indicada) o una colangiografía retrógrada (por endoscopia) que demuestran estrechamientos de la vía biliar, sobre todo de la extrahepática.
- Biopsia hepática. La imagen de CEP en la biopsia es típica pero no siempre aparece. Sin embargo, la biopsia sí puede valer para descartar otras causas de enfermedad hepática.

### ¿QUÉ PRONÓSTICO TIENE?

La CEP se asocia a numerosas complicaciones, que incluyen, además de las citadas, formación de cálculos biliares, colangitis agudas (infección de las vías biliares) colangiocarcinoma (tumor de la vía biliar) y cáncer de colon (en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal asociada). Además, su curso puede desembocar en una cirrosis biliar con fallo hepático. Hay personas que viven muchísimos años tras el diagnóstico, y otras poco, de manera que la supervivencia media sin trasplante hepático es de 10-12 años.

#### TRATAMIENTO DE LA COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA

Se recomienda un régimen de vida normal, evitando medicamentos que puedan perjudicar al hígado. Tomar el sol puede ser útil para evitar la osteoporosis. La dieta ha de ser variada, rica al paladar, y se deben evitar el alcohol y el tabaco. Hay dos objetivos principales en el tratamiento de la CEP: tratar los síntomas y complicaciones y retrasar o invertir la progresión

##### Tratamiento de los síntomas

Para el picor, se evitarán temperaturas extremas y se usarán cremas hidratantes. Puede utilizarse colestiramina y, en caso de fracasar, hay otros tratamientos como rifampicina, antagonistas opiáceos, antidepresivos y antihistamínicos.

Para la malabsorción de grasas se recomienda reducir la ingesta de grasas neutras y tomar suplementos de Farmacia (triglicéridos de cadena media); a veces, se deben administrar suplementos vitamínicos A, D, E y K. Se utilizan antibióticos para tratar las infecciones de la vía biliar. Para la osteoporosis se prescriben calcio y vitamina D, y a veces otros medicamentos (bifosfonatos).

##### Retardar o invertir la progresión de la enfermedad

Hoy en día, no hay ningún tratamiento que haya demostrado claramente utilidad en retardar la progresión de la enfermedad. Se han empleado fármacos con este propósito. El ácido ursodeoxicólico es el más estudiado. Mejora la alteración de los análisis del hígado y estabiliza la inflamación hepática pero no parece útil para mejorar la supervivencia o en retrasar la necesidad de trasplante hepático. Tampoco parece claramente útil en mejorar los síntomas

A veces se precisa tratamiento endoscópico, que puede dilatar los estrechamientos de la vía biliar en casos seleccionados. El tratamiento quirúrgico debe evitarse, salvo en estrecheces aisladas. El trasplante hepático es el mejor tratamiento en pacientes con enfermedad avanzada.

Arocena C. Revista Española de Enfermedades Digestivas. 2009; 101: 367.