

Colostasis intrahepática

T. A. Pinós, I. Serés y Pujol (*)

RESUMEN

Una breve exposición de los diferentes aspectos de la enfermedad a la luz de siete casos propios.

Dentro del gran conjunto de lesiones hepáticas catalogadas como cirrosis, se describen las producidas por el estasis biliar, si bien con caracteres poco precisos.

Estas cirrosis colostáticas se dividen en dos grupos:

1. El de estasis biliar parenquimatoso o intrahepático «cirrosis biliar primitiva» y

2. El producido por la obstrucción de los grandes conductos extrahepáticos o «cirrosis biliar secundaria».

En ambas la patogenia sería la misma, el estasis biliar produciría la dilatación de los pequeños conductos, formación de trombos, degeneración de las células hepáticas alrededor de estos trombos, infiltración y cicatrización secundaria con

formación de tejido conjuntivo alrededor de los puntos obstruidos. En una y otra forma, las células hepáticas y su ordenación en columnas es perfecta. La vena centrolobulillar desagua normalmente el aporte hemático.

Las células hepáticas retienen el pigmento en mucha mayor cantidad alrededor del centro del lobulillo.

En general se acompaña de ictericia y se han descrito casos con obstrucciones parciales sin ictericia que han llevado por repetidas colangitis a la infiltración mesenquimal en los espacios conjuntivos-vasculares y evolucionando hacia la esclerosis.

Entre las llamadas cirrosis biliares primitivas tenemos la colangiolitica y la xantomatosa en la que la obstrucción es debida a la absorción de colessterina por la hepatona con lo que se tumefacta y se transforma en las denominadas células en espumadera.

(*) Escuela Médico-Quirúrgica de Patología Digestiva del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo (Prof. T. A. Pinós).—Barcelona.

Vamos a exponer un esbozo de la cirrosis biliar primitiva en 7 casos observados en nuestra Escuela.

Sintomatología.

La cirrosis biliar primitiva comienza generalmente de una manera insidiosa, con o sin pródromos de astenia, anorexia y adinamia, con **prurito** persistente, variable en su intensidad en el curso de la enfermedad. Junto a ello aparece **ictericia**, generalmente de poca intensidad, con un tinte ligeramente verde oscuro. La **melanodermia** es otro de los síntomas que aparecen precozmente, siendo más frecuente en los individuos morenos y en las partes expuestas al sol, declives o superficies de extensión.

Esta melanodermia puede ser tan marcada que llegue a confundirse con un «Addison», hecho que ocurrió a una de nuestras enfermas. Dicha melanosia va acompañada de **liquenificación de la piel**; la piel es recia, dura, seca y con dermatosis papulosa.

En nuestros casos la hepatomegalia no fue nunca muy acentuada y nunca precoz; siendo el hígado liso, romo y de consistencia ligeramente aumentada.

Exámenes de laboratorio.

Bilirrubina: Generalmente oscila entre 4-10 U.U. aunque en un caso, se elevó a 26 U.U.

Colesterol total: Oscila entre 250 y 300 mgr. % con una esterificación completa normal.

Fosfatasa alcalinas: Generalmente aumentadas.

Proteínas: Sus cifras totales son prácticamente normales y el índice serinas/globulinas siempre mayor de la unidad. Algunos autores encuentran en la electroforesis un aumento de γ y escaso aumento de las β .

En general las pruebas hepáticas al menos en nuestros casos, son completamente negativas en los períodos iniciales y sólo se alteran en períodos muy avanzados de la enfermedad.

Hematología: Generalmente tanto el número de hematies, leucocitos, hemoglobina, hematocrito y valor globular son normales y sólo hemos encontrado una V.S.G. casi siempre acelerada, sin llegar a cifras muy elevadas.

A veces debido a hemorragias, se encuentra un déficit de hierro.

Cambios anatomopatológicos macroscópicos.

El hígado por laparoscopia y laparotomía se ve más o menos aumentado de volumen. Su superficie es lisa, turgente de color gris oscuro con fondo verdoso.

El borde es romo. En un caso se observó el borde hepático cortante y recubierto por una cintilla blanca y fibrosa.

La vesícula biliar da la impresión de ser normal, pero a veces sus paredes están engrosadas con serosa laxa y edematosa. A veces hay finas adherencias desde la serosa vesicular a hígado, epiplón y peritoneo parietal.

Un hecho a señalar de gran interés por haberse constatado en todos nuestros enfermos y que además está de acuerdo con lo observado por muchos otros autores, es la existencia de una adenopatía franca más o menos intensa que asienta en el hilio hepático alrededor de los canales biliares.

Nosotros hemos visto que algunas veces estos ganglios determinan una compresión extrínseca de los canales biliares con dilatación del sector superior del canal biliar externo comprimido. En cambio, nunca vemos dilatación de los conductos biliares intrahepáticos sino más bien éstos son escasos y de calibre reducido.

Diagnóstico diferencial.

Hemos llegado al diagnóstico de nuestros enfermos después de un estudio clínico, biológico, radiográfico, laparoscópico y por sondeo duodenal exhaustivo.

Las dificultades diagnósticas son mucho mayores al comienzo de la enfermedad.

Así, los pródromos de astenia, anorexia e ictericia nos puede hacer pensar en una **hepatitis vírica**, que generalmente podremos descartar por hallar unas pruebas biológicas normales.

El prurito, la ictericia progresiva, acolia, etc., pueden simular una neoplasia de vías biliares o de cabeza de pancreas, pero la no extracción de sangre en el sondeo duodenal, o el hallar un signo de Curvoisier-Terrier y desviación de fermentos y sobre todo el buen estado general del enfermo, nos permitirá descartarlo. Además, la curva icterica es ascendente en ambas neoplasias y por el contrario en general en la cirrosis biliar primitiva es oscilante, no llegando la ictericia nunca a ser tan intensa.

Más difícil es el diagnóstico diferencial con un cálculo coledocal con sintomatología más o menos atípica; a veces sólo nos permitirá establecer el diagnóstico diferencial la laparotomía con colangiografía per-operatoria que nunca debe dejar de practicarse.

En cuanto a la ictericia obstructiva yátrica por la clorpromazina y metiltestosterona, deberemos valorar el antecedente de haberse medicado con estos preparados.

Existen las estenosis coledocales postquirúrgicas por cicatrices retráctiles o por lesión quirúrgica del coledoco; en esta ocasión también los antecedentes pueden ser de gran valor.

Pronóstico.

Es generalmente serio; en su evolución de años presentan fases de reagudización.

De nuestros enfermos uno curó definitivamente y los restantes (6), han pasado períodos de estacionamiento y ligera mejoría para reagudizarse posteriormente. No hemos observado ningún caso de muerte, pero creemos que alguno de los que tenemos en estudio acabará con el fallo del parénquima hepático.

Curso de la enfermedad.

Hemos observado que la ictericia varía de uno a otro enfermo y aún en cada uno de ellos durante la evolución de la enfermedad. Se dice que cuando aparece el fallo hepático, la ictericia aumenta rápidamente, nosotros no tenemos experiencia de esta fase.

A veces se presenta un aumento de la ictericia al establecer su tratamiento antipruriginoso con metiltestosterona.

Xantomatosis.

Son frecuentes los depósitos de colesterol en forma de xantelasmas, adoptando la forma de tuberosidades o la de pápulas, casi siempre intensamente pruriginosas.

Esta xantomatosis no es específica de la cirrosis biliar primitiva y la hemos encontrado en obstrucciones coledocales de largo tiempo de evolución habiendo desaparecido después de solucionar quirúrgicamente el drenaje de las vías biliares.

Esteatorrea.

La esteatorrea está en razón directa con el déficit de estercobilinógeno en heces y se debería probablemente a una falta de emulsión de las grasas por la falta de sales biliares.

Cambios esqueléticos.

No es infrecuente que toda ictericia obstructiva se acompañe de osteoporosis.

sis. Hecho muy marcado que hemos observado en una de nuestras pacientes.

Hemorragias gastrointestinales.

En algunos enfermos se han descrito hematemesis y melenas repetidas, que nosotros interpretamos como expresión de la profunda alteración hepática que lleva consigo esta enfermedad, o de la hipertensión portal concomitante, presentes únicamente en fases muy avanzadas del proceso.

En nuestras enfermas por no haberlas observado es fase evolutiva tan avanzada no hemos observado este tipo de complicación.

Fallo hepato-celular.

Aparece generalmente después de va-

rios años de evolución del cuadro clínico y es la causa más frecuente de muerte de estos enfermos.

Uno de sus primeros síntomas es el edema maleolar seguido de ascitis, cambios neuropsíquicos en el precoma, oliguria, trastornos vasculares y hemorrágicos. Un signo de gravedad en los últimos momentos es la desaparición del prurito, disminución de la colesterinemia y desaparición de los xantelasmas.

Tratamiento.

En nuestra escuela hemos probado todos los tratamientos habituales para esta enfermedad, siendo el que mejor resultado nos ha dado los sondeos duodenales terapéuticos en número de 2-3 semanales.

SUMMARY

Intrahepatic cholestasis

A brief account on the clinical features of the disease at the light of seven own cases.