

## COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA

Eduardo Muñoz. S. Digestivo. Hospital Morales Meseguer. Junio/2018

ACG Clinical Guideline: Primary Sclerosing Cholangitis. Am J Gastroenterol 2015; 110:646–659.

**Definición.** Trastorno crónico idiopático definido por la presencia de estenosis y dilataciones arrosariadas en los conductos medianos y grandes intrahepáticos y/o extrahepáticos, que no puede atribuirse a otra causa. A menudo se asocia a enfermedad inflamatoria intestinal (80-90%), principalmente colitis ulcerosa. Prevalencia 1-16/100.000 habitantes (EEUU). En la colitis ulcerosa la prevalencia de CEP es 5%. Suele afectar más frecuentemente a hombres, entre 30-40 años.

### Características clínicas

#### Presentación clínica

Suele ser asintomática, manifestándose por colestasis. Los síntomas iniciales suelen ser astenia y prurito. En el 50% hay aumento de IgM.

En su evolución aparece obstrucción biliar recidivante, colangitis y enfermedad hepática avanzada. Los niveles de cobre hepático y urinario se elevan como en otras colestasis, pudiendo confundir.

#### Autoanticuerpos

pANCA atípico en el 50%. Pueden existir ANA y AML. No tienen utilidad diagnóstica.

Colangiografía. Mediante RM. Estenosis anulares cortas, multifocales, alternando con segmentos normales o ligeramente dilatados (patrón arrosariado). Afecta a conductos intra y extrahepáticos, sólo intrahepáticos en 10%, sólo extrahepáticos en 2% (pensar en relleno inadecuado de intrahepáticos). Si hay estenosis largas debe sospecharse un colangioCA. La CPRE está indicada sólo si hay duda diagnóstica, toma de muestras o con intención terapéutica.

Biopsia hepática. Hay una imagen característica, la fibrosis concéntrica periductal en piel de cebolla, pero es un infrecuente hallazgo. Lo más frecuente es que los hallazgos sean inespecíficos, similares a los de la CBP. La biopsia no es necesaria para diagnóstico.

#### Otras formas clínicas

- CEP de pequeños conductos. Representa el 5% de todas las CEP. La colangiografía es normal. Parece tener mejor pronóstico
- CEP en la infancia. Se considera una variante HAI-CEP

### Diagnóstico

En un paciente con colestasis junto a estenosis multifocales intra y extrahepáticas en la colangioRM se considera diagnóstico de CEP, especialmente si padece una colitis ulcerosa.

La biopsia hepática se plantea cuando hay sospecha de CEP de pequeños conductos o cuando hay que descartar otros procesos, como en casos con ALT > 5 LSN, para descartar la variante HAI-CEP.

### Diagnóstico diferencial

Con la colangitis asociada a IgG4 y con las colangitis esclerosantes secundarias:

- Colangitis bacteriana crónica
- Cirugía biliar previa
- Colangiocarcinoma
- Administración intraarterial de floxuridina
- Colangiopatía VIH
- Colangiopatía de HTP
- Histiocitosis X

Las diferencias pueden encontrarse en la historia clínica, laboratorio, distribución de las estenosis, presencia colitis ulcerosa. A todo paciente con CEP debe solicitarse niveles de IgG4.

### **Tratamiento**

Ningún tratamiento ha probado modificar la historia natural, aunque hay datos que sugieren que el descenso de la FA mejora la supervivencia.

AUDC. Las guías clínicas señalan que no está indicado. No obstante es habitual usar dosis de 13-15 mg/kg/día. Consigue mejoría bioquímica, pero no se ha demostrado que se relacione con un mejor pronóstico. Una dosis superior, 28-30 mg/kg/día, tuvo efectos adversos en un estudio.

Corticoides e inmunosupresores. No recomendados, salvo variante HAI-CEP.

Manejo del prurito y osteoporosis. Como en CBP.

Manejo de estenosis dominante. Se definen como estenosis menor de 1.5 mm en conducto hepático común o menor de 1 mm en conductos hepáticos. Debe realizarse CPRE para toma de muestras y excluir colangiocarcinoma. Se recomienda dilatación con balón.

### Otros aspectos

La CEP tiene riesgo de CA de vesícula y colangiocarcinoma.

Si no está diagnosticado de colitis ulcerosa debe realizarse una colonoscopia. En estos pacientes, la colitis ulcerosa cursa a menudo de forma asintomática, tiene predilección por el colon derecho y respeta recto.

El riesgo de displasia y CA de colon es mayor si la colitis ulcerosa se asocia a CEP. No se ha confirmado un efecto preventivo del AUDC.

Colangitis asociada a IgG4. Proceso con afectación de conductos biliares y pancreáticos, niveles elevados de IgG4 y respuesta a corticoides e inmunosupresores. Aunque no es lo habitual, a veces predomina la afectación biliar. Se han descrito diferencias en la colangiografía.

La biopsia hepática revela un infiltrado linfoplasmocitario. Estos pacientes tienen menos a menudo enfermedad inflamatoria intestinal.