

Diagnóstico de fibrosis hepática mediante elastografía transitoria (FibroScan) en una paciente con colangitis esclerosante primaria y fibrosis pulmonar idiopática. Reporte de un caso

Alex Arturo de la Cruz Guillén,* Fernando Guillén Ortega**

RESUMEN

La colangitis esclerosante primaria es una enfermedad colestásica crónica que afecta las vías biliares intra y extra hepáticas, por lo general a hombres (70% de los casos) de entre 20 y 40 años de edad. Se reporta el caso de una paciente de 65 años de edad con diagnóstico histopatológico de colangitis esclerosante primaria. Como antecedentes médicos de importancia la paciente reportó fibrosis pulmonar idiopática. Los estudios recientes apoyan el uso de la elastografía transitoria (FibroScan TE) para el control de la fibrosis hepática progresiva y el daño, sobre todo en pacientes con comorbilidades que afectan la calidad de vida.

Palabras clave: colangitis esclerosante, colestasis, fibrosis pulmonar idiopática, elastografía transitoria (FibroScan, TE).

ABSTRACT

Primary sclerosing cholangitis (PSC) is a chronic cholestatic pathology that affects the intra-and extrahepatic bile ducts, usually in men between 20 and 40 years in 70% of cases. Here we present a case of a female patient 65 years of age with histopathological diagnosis of PSC, the patient has idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) treated with Pneumology. Recent studies support the use of transient elastography (FibroScan TE) and monitoring of progressive liver fibrosis and damage especially in patients with comorbidities that have an impaired quality of life.

Key words: sclerosing cholangitis, cholestasis, idiopathic pulmonary fibrosis, Transient elastography (FibroScan, TE).

La elastografía transitoria (TE, Fibroscan) es una técnica nueva, rápida y no invasora que permite la evaluación de pacientes con fibrosis hepática mediante la medición de la rigidez del hígado. Hace poco se validó para evaluación de fibrosis hepática en pacien-

tes con hepatitis C crónica. La elastografía transitoria es una técnica fácil de usar que puede llevarse al lado de la cama de los pacientes, con resultados inmediatos y buena reproducibilidad. Las limitaciones incluyen: tasa de error de 5% de los casos, sobre todo en pacientes obesos.¹

La medición de la rigidez del hígado ha demostrado ser una herramienta fiable para evaluar fibrosis hepática y cirrosis, fundamentalmente en pacientes con hepatitis crónica por virus C. Algunos estudios han evaluado la exactitud de la medición de la rigidez del hígado para el diagnóstico de fibrosis en pacientes con enfermedades hepáticas crónicas de diversas causas o con enfermedades colestásicas.²

La colangitis esclerosante es una enfermedad colestásica crónica caracterizada por inflamación irregular, fibrosis y estenosis. La primaria es la más común. Su severidad varía de un paciente asintomático hasta la cirrosis biliar. En la biopsia, la fibrosis es la imagen característica en aros de cebolla.³

* Departamento de Gastroenterología.

** Departamento de Medicina Interna y Neumología.
Hospital General Dr. Belisario Domínguez, ISSSTE, Tuxtla Gutiérrez, Chiapas, México.

Correspondencia: Dr. Alex Arturo de la Cruz Guillén. Calle 16 Poniente Norte 232, consultorio 204. Tuxtla Gutiérrez 29030 Chis. Correo electrónico: delacruzalex77@hotmail.com
Recibido: 4 de mayo 2011. Aceptado: julio 2012.

Este artículo debe citarse como: De la Cruz-Guillén AA, Guillén-Ortega F. Diagnóstico de fibrosis hepática mediante elastografía transitoria (FibroScan) en una paciente con colangitis esclerosante primaria y fibrosis pulmonar idiopática. Reporte de un caso. Med Int Mex 2012;28(5): 512-515

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 65 años de edad, con antecedentes de diabetes mellitus de 10 años de evolución, en control. Además, la paciente padecía fibrosis pulmonar en tratamiento con esteroides en aerosol (Figura 1). Se recibió remitida por los médicos del servicio de Neumología y Gastroenterología por transaminasemia y colestasis anictérica. Como antecedente tenía colecistectomía efectuada seis meses antes; se decidió hospitalizarla para estudios adicionales donde se encontró:

Pruebas de función hepática

Aspartato aminotransferasa (AST) 180, alanina aminotransferasa (ALT) 220, bilirrubina total (BT): 1.25, BI: 0,25, bilirrubina directa (BD): 1,0, albúmina 3,6. Tiempos de coagulación TP: 14.2, TPT: 36. 3 INR: 1.2, fosfatasa alcalina 546 UI.

En el ultrasonido hepático se encontró: dilatación del coléodo 11.5 mm. En la colangiorresonancia magnética se encontró: estenosis del conducto biliar intra hepático (Figura 2). En la biopsia de hígado se realizaron los cortes histológicos que mostraron: imagen característica en tela de cebolla, colangitis esclerosante primaria por tinción de PAS positivos (Figura 3), la destrucción de una vía biliar de gran diámetro, con fibrosis concéntrica (Figura 4). Esclerosis y fibrosis con células gigantes (Figura 5). Por todo

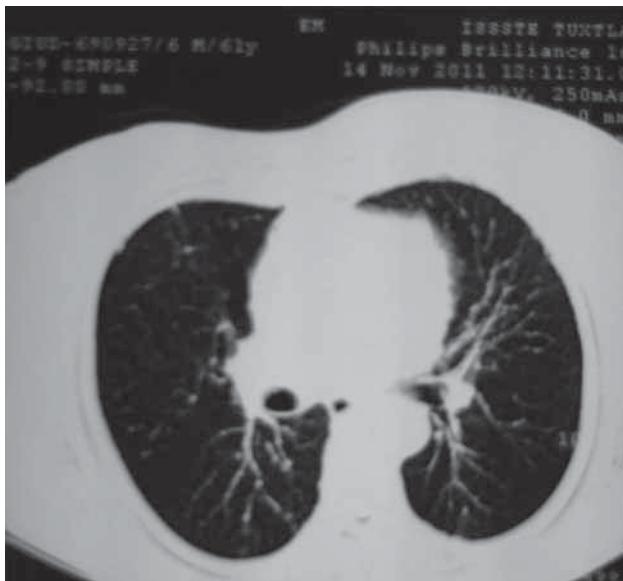


Figura 1. Fibrosis pulmonar.



Figura 2. Estenosis incipiente por colangiorresonancia magnética.

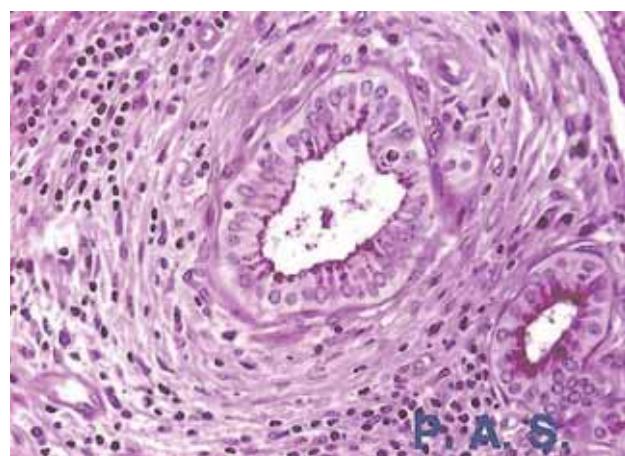


Figura 3. Fibrosis en tela de cebolla característica de CEP.

lo anterior se decidió realizar el estudio de elastografía transitoria para correlacionar lo encontrado en la biopsia y el resultado fue de fibrosis de grado 2 (f2), según la escala de METAVIR, equivalente a 7.7 kPa (kilopascales) de dureza por el FibroScan (Figura 6).

En la actualidad recibe tratamiento con ácido ursodesoxicólico y fue enviada al hospital de tercer nivel para comenzar el protocolo de trasplante de hígado. Respecto a la fibrosis pulmonar, se determinó por el servicio de Neumología que la función respiratoria era en ese momento adecuada para el procedimiento quirúrgico, pero el pronóstico de la función a mediano plazo era malo.

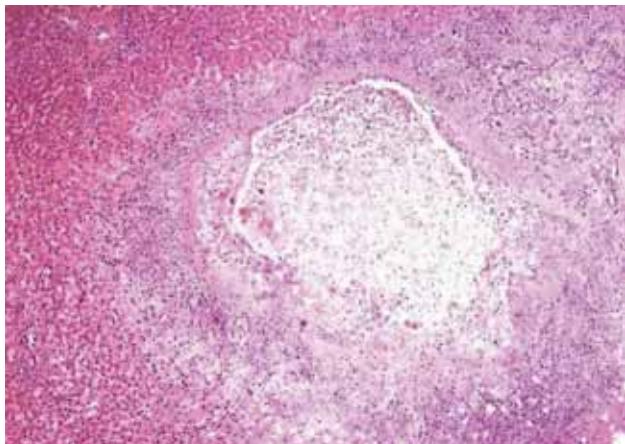


Figura 4. Fibrosis concéntrica de un conducto biliar gigante.

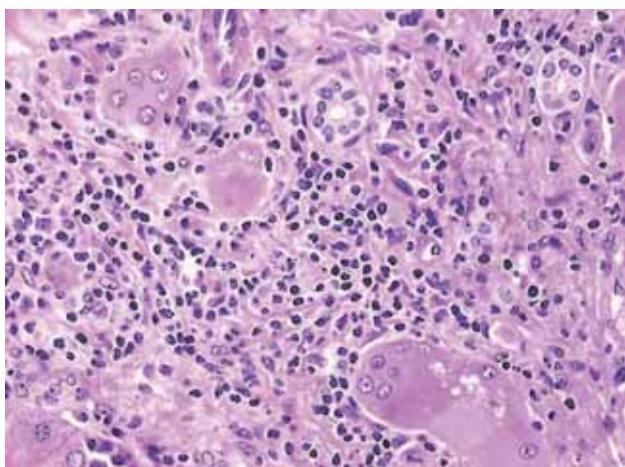


Figura 5. Células gigantes con fibrosis esclerosante.



Figura 6. Fibrosis hepática por FibroScan (elastografía transitoria) 7.7 kpa (kilopascales) equivalente a F2 en escala de metavir.

DISCUSION

La necesidad de nuevas herramientas no invasoras para evaluar la fibrosis hepática en pacientes con enfermedades hepáticas crónicas ha sido ampliamente estudiada. La medición de la rigidez del hígado con elastografía transitoria (FibroScan) ha demostrado que correlaciona con la fibrosis hepática en diversas enfermedades hepáticas crónicas.⁴

El objetivo de este caso es evaluar el rendimiento diagnóstico de la elastografía transitoria para la evaluación de la fibrosis y de las etapas histológicas en la enfermedad colestásica crónica. Hasta ahora, la biopsia con aspiración con aguja fina sigue siendo el método más habitual para evaluar el daño hepático en este tipo de enfermedades.

El pronóstico de la colangitis esclerosante primaria depende del grado de fibrosis del parénquima hepático. Se han propuesto marcadores de tejido conectivo como una alternativa ante la biopsia hepática para la evaluación de la fibrosis de la enfermedad colestásica crónica. El ácido hialurónico y el péptido procolágeno tipo III fueron los más estudiados.⁵

Sólo en 2% de todos los pacientes pueden observarse datos típicos de estenosis y alteraciones bioquímicas que pueden corroborarse por la colangio resonancia magnética. La peor de las complicaciones de la colangitis esclerosante primaria es el colangiocarcinoma en 8 a 14% de los pacientes. Algunos estudios previos informaron que el colangiocarcinoma es una complicación tardía de la fase final de la colangitis esclerosante primaria.⁶

Debido a la causa y patogénesis de la colangitis esclerosante primaria se desconoce el tratamiento específico. El ácido ursodeoxicólico (UDCA), un ácido biliar hidrofílico, que convencionalmente se recomienda para pacientes con colangitis esclerosante primaria, parece ejercer una serie de efectos que pueden ser benéficos, en general, en pacientes con colestasis crónica: un efecto colerético por el flujo de bilis en aumento, un efecto citoprotector directo y un efecto citoprotector indirecto por el desplazamiento de los ácidos endógenos más hepatotóxicos, que son los ácidos biliares hidrofóbicos que poseen un efecto immunomodulador y baja regulación de apoptosis.⁶

La fibrosis pulmonar idiopática es una enfermedad incurable, con un pronóstico sombrío. El único tratamiento es el trasplante pulmonar. Desde la introducción de la puntuación de la capacidad pulmonar, la fibrosis pulmonar idiopática se ha convertido en la indicación

más común para trasplante pulmonar en Estados Unidos. Estos pacientes tienen una esperanza de vida limitada y se benefician de la derivación temprana para el trasplante. Aunque controversial, los datos más recientes sugieren que el trasplante pulmonar bilateral es superior al trasplante solo, en la población de pacientes con fibrosis pulmonar idiopática. Para esta población, el trasplante pulmonar aumenta la supervivencia.⁷ Estos hallazgos hacen hincapié en la necesidad de herramientas no invasoras que midan con precisión el grado de fibrosis hepática. Idealmente, que sea un marcador no invasor de fibrosis hepática, específica para el hígado, fácil de realizar, fiable y barato. Además, debe ser preciso no sólo para la clasificación de la fibrosis, sino también para control de la progresión de la enfermedad y el tratamiento eficaz.⁸

CONCLUSIÓN

Se establece la relación entre colangitis esclerosante primaria y fibrosis pulmonar idiopática. Hay pocos casos reportados en el mundo; este caso es difícil para los especialistas porque se valora la posibilidad del doble trasplante de órganos (hígado y pulmón). El pronóstico de los pacientes es pobre a mediano plazo. El trasplante en estos dos padecimientos se indica, pero no es factible en nuestro país debido a la pobre procuración de órganos y la falta de protocolos. Habrá que esperar nuevas posibilidades de tratamiento farmacológico que aumenten la esperanza de vida en pacientes en lista de espera para trasplante. Por ahora, el FibroScan permite evaluar la progresión del daño hepático, sin necesidad de biopsias repetidas

bilidades de tratamiento farmacológico que aumenten la esperanza de vida en pacientes en lista de espera para trasplante. Por ahora, el FibroScan permite evaluar la progresión del daño hepático, sin necesidad de biopsias repetidas

REFERENCIAS

1. Ziol M, Handra-luca A, Kettaneh A, et al. Noninvasive assessment of liver fibrosis by measurement of stiffness in patients with chronic hepatitis C. *Rev Hepatol* 2005;41:48-54.
2. Corpechot C, El Naggar A, Poujol-Robert A, et al. Assessment of Biliary Fibrosis by Transient Elastography in Patients With PBC and PSC. *Rev Hepatol* 2006;43(5).
3. Morales G, Zavala C. Colangitis esclerosante. *Rev Med Sur Soc Med* 2004;11:109-117.
4. Marcellin P, Ziol M, Bedossa P, et al. Non-invasive assessment of liver fibrosis by stiffness measurement in patients with chronic hepatitis B. *Rev Liver Int* 2009;29(2):242-247.
5. Corpechot C, El Naggar A, Poujol-Robert A, et al. Assessment of Biliary Fibrosis by Transient Elastography in Patients With PBC and PSC. *Rev Hepatol* 2006;43.
6. Jens J, Tischendorf W, Geler A, et al. Current Diagnosis and Management of primary sclerosing cholangitis. *Rev Liver Transplant* 2008;14:735-746.
7. Timothy JG, Arnaoutakis GJ, Shah AS. Lung transplant in idiopathic pulmonary fibrosis. *Rev Arch Surg* 2011;146(10):1204-1209.
8. Castera L, forns X, Alberti A. Non-invasive evaluation of liver fibrosis using transient elastography. *Rev Journal of Hepatol* 2008;(48):835-847.