



Esclerosis sistémica (esclerodermia) asociada con cirrosis biliar primaria

Mercado U

Resumen

La esclerosis sistémica (esclerodermia) es la enfermedad reumática autoinmunitaria asociada más comúnmente con cirrosis biliar primaria. La relación entre la forma cutánea limitada de esclerosis sistémica y cirrosis biliar primaria se describió en el decenio de 1970. Se comunica el caso de una paciente de 65 años de edad con esclerosis sistémica cutánea limitada de larga evolución, positiva a anticuerpos contra centrómero y mitocondria. La biopsia hepática confirmó cirrosis biliar primaria en fase portal (estadio 1).

PALABRAS CLAVE: esclerosis sistémica, cirrosis biliar primaria, anti-centrómero, antimitocondria.

Med Int Méx. 2017 March;33(2):238-240.

Systemic sclerosis (scleroderma) associated with primary biliary cirrhosis.

Mercado U

Abstract

Systemic sclerosis (scleroderma) is an autoimmune rheumatic disease most commonly associated with primary biliary cirrhosis. The relationship between limited cutaneous systemic sclerosis and primary biliary cirrhosis was first described in the early 1970's decade. The case of 65 year-old woman with limited cutaneous systemic sclerosis and primary biliary cirrhosis seropositive for anticentromere and anti-mitochondrial antibodies is reported. Liver biopsy confirmed primary biliary cirrhosis in stage 1.

KEYWORDS: systemic sclerosis; primary biliary cirrhosis; anticentromere antimitochondrial

Hospital General Mexicali. Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Baja California, Campus Mexicali.

Recibido: 6 de mayo 2016

Aceptado: septiembre 2016

Correspondencia

Dr. Ulises Mercado
dr_omr_2012@yahoo.com

Este artículo debe citarse como

Mercado U. Esclerosis sistémica (esclerodermia) asociada con cirrosis biliar primaria. Med Int Méx. 2017 mar;33(2):238-240.



ANTECEDENTES

La esclerosis sistémica se distingue por fibrosis de la piel y de órganos internos (usualmente no el hígado), vasculopatía de vasos pequeños y existencia de autoanticuerpos. Hay dos subclases principales de esclerosis sistémica: cutánea limitada y cutánea difusa. El biomarcador de esclerosis sistémica cutánea limitada es el anticuerpo anticentrómero, mientras que el biomarcador para esclerosis sistémica cutánea difusa es anti-SCL-70 o anti-topoisomerasa 1. El anticuerpo contra centrómero se describió en 1980¹ en el suero de pacientes con esclerosis sistémica. El diagnóstico de cirrosis biliar primaria se basa en hallazgos clínicos, pruebas de laboratorio e histopatología. La marca serológica es la existencia de anticuerpos antimitocondriales en más de 90% de los pacientes.² El término es controvertido debido a que la cirrosis sólo sobreviene tardíamente en el curso de la enfermedad, la alternativa es colangitis biliar primaria.³ La relación entre esclerosis sistémica cutánea limitada o esclerosis sistémica cutánea difusa y cirrosis biliar primaria se conoce también en la bibliografía como síndrome de Reynolds.⁴

En 1971 Reynolds y su grupo⁵ publicaron los casos de seis mujeres con cirrosis biliar primaria y esclerosis sistémica, fenómeno de Raynaud y telangiectasia bajo el título de nuevo síndrome. Todas refirieron prurito, ictericia y hepatomegalia con elevación de fosfatasa alcalina y una prueba positiva para anticuerpos mitocondriales. Murray-Lyon y colaboradores⁶ informaron dos casos de esclerosis sistémica cutánea limitada y cirrosis biliar primaria. De los ocho casos, siete tenían telangiectasias, seis esclerodactilia, cuatro calcinosis, cuatro hipomotilidad esofágica y tres hemorragia gastrointestinal. Estos casos se designaron como síndrome CREST, ahora subclase esclerosis sistémica cutánea limitada asociada con anticuerpos anticentrómero, aunque también se han informado casos de esclerosis sistémica cutánea difusa.^{5,6}

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 65 años de edad con manifestaciones clínicas y serológicas de esclerosis sistémica de 11 años de evolución que se distinguía por: esclerosis sistémica cutánea limitada a la cara y las extremidades, telangiectasias en la cara, fenómeno de Raynaud, disfagia distal, moderada fibrosis pulmonar intersticial sin hipertensión arterial pulmonar, reflujo gastroesofágico, estreñimiento o diarrea, manos hinchadas y anticuerpo anticentrómero, dilución 1:320. En ese momento, las enzimas, bilirrubinas y fosfatasa alcalina fueron normales. La endoscopia fue normal y el esofagograma mostró dilatación con ausencia de peristalsis. Recibió tratamiento sintomático con inhibidores de la bomba de protones, metoclopramida y colchicina. Hace dos años notó pérdida de peso, fatiga y prurito. Las enzimas fueron discretamente elevadas, la fosfatasa alcalina y las concentraciones de inmunoglobulina M fueron normales. No se detectaron marcadores virales. Los anticuerpos antimitocondriales fueron positivos. La biopsia de hígado fue compatible con cirrosis biliar primaria en fase portal (estadio 1). Recibió ácido ursodesoxicólico (colestiramina) con alivio del prurito y dosis bajas de prednisona (5 mg/día).

DISCUSIÓN

La esclerosis sistémica y la cirrosis biliar primaria son enfermedades autoinmunitarias con participación de anticuerpos contra centrómero de cromosomas, SCL-70 o topoisomerasa 1 y ARN polimerasa, que forman parte de los nuevos criterios de esclerosis sistémica.⁷ Ambas pueden mostrar anticuerpos antimitocondriales y se asocian con otras enfermedades autoinmunitarias, como tiroiditis de Hashimoto y síndrome sicca. En esta paciente se identificaron anticuerpos anticentrómero, manos hinchadas (*puffy fingers*), telangiectasias y enfermedad pulmonar intersticial. El diagnóstico de cirrosis biliar primaria se realizó en términos clínicos, histopatológicos y

serológicos. La marca serológica de cirrosis biliar primaria son los anticuerpos antimitocondriales en más de 90% de los casos. Por lo general, más de 50% de los casos de esclerosis sistémica precede al diagnóstico de cirrosis biliar primaria, como ocurrió en esta paciente. De acuerdo con una base de datos, entre 3 y 50% de los pacientes con cirrosis biliar primaria tiene predominantemente esclerosis sistémica cutánea limitada y la combinación tiene un curso más favorable.⁸

El diagnóstico y tratamiento temprano de la cirrosis biliar primaria ha evitado colestasis e ictericia y el prurito. La paciente tuvo buena respuesta a colestiramina y dosis bajas de prednisona. La colestiramina se fija a sales biliares intestinales e interrumpe la circulación entero-hepática, reduciendo las concentraciones de sales biliares y la inflamación portal.

CONCLUSIONES

La paciente cursaba con esclerosis sistémica de larga evolución con criterios clínicos y serológicos y recientemente notó prurito sin colestasis ni ictericia. La sospecha clínica, la serología y la biopsia de hígado confirmaron el diagnóstico temprano de cirrosis biliar primaria. El tratamien-

to con colestiramina seguramente evitó mayor daño portal.

REFERENCIAS

1. Moroi Y, Peebles C, Fritzler MJ, Steigward J, Tan EM. Autoantibody to centromere (kinetochore) in scleroderma sera. *Proc Natl Acad Sci USA* 1980;77:1627-1631.
2. Rigamonti C, Bogdanos DP, Mytilinaou MG, Smyk DS, et al. Primary biliary cirrhosis associated with systemic sclerosis: diagnostic and clinical challenges. *International J Rheumatol* 2011.
3. Beuers U, Gershwin DME, Gish RG, Invernizzi P, et al. Changing nomenclature for PBC: from cirrhosis to cholangitis. *Am J Gastroenterol* 2015;110:1536-1538.
4. Stadie V, Wohlrab J, Marsch WC. Reynolds syndrome-a rare combination of 2 autoimmune diseases. *Med Klin (Munich)* 2002;97:40-43.
5. Reynolds TB, Denison EK, Frankl HD, Lieberman FD, Peters RL. Primary biliary cirrhosis with scleroderma, Raynaud's phenomenon and telangiectasia. New syndrome. *Am J Med* 1971;50:302-312.
6. Murray-Lyon IM, Thompson RPH, Ansell ID, Williams R. Scleroderma and primary biliary cirrhosis. *Br Med J* 1970;3:258-259.
7. Van den Hoogen F, Khana D, Franssen J, Johnson SR, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism Collaborative Initiative. *Arthritis Rheum* 2013;65:2737-2747.
8. Rigamonti C, Shand LM, Feudjo M, Bunn CC, et al. Clinical features and prognosis of primary biliary cirrhosis associated with systemic sclerosis. *Gut* 2006;55:388-394.

AVISO PARA LOS AUTORES

Medicina Interna de México tiene una nueva plataforma de gestión para envío de artículos. En: www.revisionporpares.com/index.php/MIM/login podrá inscribirse en nuestra base de datos administrada por el sistema *Open Journal Systems* (OJS) que ofrece las siguientes ventajas para los autores:

- Subir sus artículos directamente al sistema.
- Conocer, en cualquier momento, el estado de los artículos enviados, es decir, si ya fueron asignados a un revisor, aceptados con o sin cambios, o rechazados.
- Participar en el proceso editorial corrigiendo y modificando sus artículos hasta su aceptación final.