

Dolor abdominal e ictericia recurrente como manifestación clínica en un niño con colangitis esclerosante primaria

Autores María T Artís,¹ Alice Barrios Alice,² Grace Socorro³

Afiliación ¹Gastroenterólogo Pediatra. Complejo Hospitalario Universitario Dr. Luis Razetti (C.H.U.L.R.), Barcelona. Centro Médico Total. Puerto La Cruz, estado Anzoátegui, Venezuela.
²Médico Radiólogo. Jefe del postgrado de Radiología C.H.U.L.R. Centro de Especialidades, Anzoátegui, Lechería.
³Médico Anatomopatólogo. Unidad de Mastología de Atención Integral de la Mujer. Barcelona, estado Anzoátegui.

Revista GEN (Gastroenterología Nacional) 2012;66(2):124-129. Sociedad Venezolana de Gastroenterología, Caracas, Venezuela. ISSN 0016-3503.

Autor correspondiente: Dra. María Teresa Artís. Médico Gastroenterólogo Pediatra. Complejo Hospitalario Universitario Dr. Luis Razetti (C.H.U.L.R.), Barcelona. Centro Médico Total. Puerto La Cruz, Estado Anzoátegui, Venezuela.

Correo-e: maiteartis@gmail.com

Fecha de Recepción: Mayo 2012. Fecha de Revisión: Mayo 2012. Fecha de Aprobación: Mayo 2012.

Resumen

La colangitis esclerosante primaria es una enfermedad hepatobiliar progresiva caracterizada por una inflamación crónica con fibrosis periductal de los conductos biliares intra y extrahepáticos que producen constricciones y ectasia generalizadas del tracto biliar. Se presenta el caso de un escolar masculino de 12 años de edad, quien inicio enfermedad actual a partir de los 5 años de edad cuando presentó dolor abdominal recurrente localizado en epigastrio y mesogastrio, leve a moderada intensidad, tipo cólico. A partir de los 8 años de edad se anexó tinte icterico en piel y mucosa, con orinas coloreadas en forma intermitente. A los 10 años de edad, el 16/06/2008, el dolor abdominal aumenta en intensidad acompañado de nauseas, recibió tratamiento con sucralfato y ranitidina sin mejoría por lo que el 19/06/2008 se hospitalizó. Se le realizó exámenes de laboratorio que reportó elevación de las transaminasas, fosfatasa alcalina y gamma glutamil transpeptidasa. Tomografía abdominal signos sugestivos de colangitis por lo que se realizó serología para algunos virus hepatotropos, colangioponencia y posteriormente biopsia hepática corroborándose el diagnóstico de colangitis esclerosante primaria. Aunque es una enfermedad colestásica frecuentes en el adulto debe ser tomada en cuenta en niños para hacer un diagnóstico precoz y posterior seguimiento.

Palabras Clave: Colangitis, Esclerosante, Primaria, Niño.

ABDOMINAL PAIN AND RECURRENT JAUNDICE AS DEMONSTRATION CLINIC IN A CHILD WITH PRIMARY SCLEROSING CHOLANGITIS

Summary

Primary sclerosing cholangitis is a disease progressive hepatobiliary characterized by chronic inflammation with bile duct intra periductal fibrosis and extrahepatic that produce widespread biliary tract constrictions and ectasia. The case of a male school of 12 years of age who start current illness from 5 years of age when he presented recurrent abdominal pain located in the epigastrium and mesogastrio, mild to moderate intensity, cramping occurs. From the age of 8 was annexed on skin and mucosa, icteric dye with urine colored intermittently. To 10 years of age, 16/06/2008, abdominal pain increases in intensity accompanied of nausea, he received treatment with sucralfate and ranitidine without improvement for what 06 19, 2008 hospitalized. Laboratory tests which reported elevation of transaminases, alkaline phosphatase and gamma-glutamyl transpeptidase was carried out. Abdominal CT signs suggestive of cholangitis by what took place some virus serology hepatotropic, Magnetic Resonance Cholangiography and then liver biopsy corroborating the diagnosis of primary sclerosing cholangitis. Although is a disease common in the adult cholestatic should be taken into account in children to make an early diagnosis and subsequent follow-up.

Key words: Cholangitis, Sclerosing, Primary, Child.

Introducción

La colangitis esclerosante primaria (CEP) es una enfermedad hepatobiliar progresiva de etiología desconocida, si bien se atribuye un papel importante en su patogénesis a diversos y complejos factores genético y autoinmunes. Se caracteriza por inflamación crónica y fibrosis periductal de los conductos biliares intra y/o extrahepáticos que ocasionan la estenosis de los mismo. El proceso inflamatorio y fibrosante puede alcanzar tanto los conductos pequeños como los grandes, de forma que la afectación de los pequeños conducto evoluciona a su destrucción y desaparición. La dilatación focal de los conductos biliares cerca de la zona de la estenosis proporciona aspecto arrosariado de la vía biliar en la colangiografía, siendo la presencia en la biopsia hepática de fibrosis concéntrica periductal la de más valor diagnóstico.¹ La historia natural de la enfermedad incluye la obliteración progresiva de los conductos biliares, cirrosis biliar, falla hepática y colangiocarcinoma. La primera descripción fue realizada por Delbet en 1924.²

La prevalencia de la CEP en la población general, salvando diferencias geográficas, es de 2,4 – 5,5 pacientes/100.000 habitantes. La incidencia de la enfermedad varía también según las diferentes regiones del mundo.¹ Es relativamente poco frecuente en los niños con una incidencia probable del menos del 20% de lo que se reportan para adultos (es decir, aproximadamente 0,2 casos cada 100.000 pacientes por año),³ siendo su diagnóstico más frecuente entre los 18 y 35 años de edad.¹

Aproximadamente el 30% de los niños que padecen una CEP están asintomáticos en el momento del diagnóstico y su descubrimiento es casual. La sintomatología puede iniciarse a cualquier edad y de forma insidiosa con síntomas inespecíficos como el dolor abdominal, malestar general, fatiga, anorexia, pérdida de peso, así como síntomas específicos para la edad pediátrica, como retraso del crecimiento y de la pubertad.¹

Caso Clínico

Escolar masculino de 12 años de edad, natural de Barcelona y procedente de Puerto La Cruz, Edo. Anzoátegui, quien refiere madre inicio enfermedad actual a partir de los 5 años de edad cuando presentó dolor abdominal recurrente localizado en epigastrio y mesogastrio, leve a moderada intensidad, tipo cólico. A partir de los 8 años de edad se anexó tinte icterico en piel y mucosa, con orinas coloreadas en forma intermitente. El 16/06/2008, a los 10 años de edad, el dolor abdominal aumenta en intensidad acompañado de nauseas, recibió tratamiento con sucralfato y ranitidina sin mejoría por lo que el 19/06/2008 se hospitalizó en el Anexo Pediátrico del C.H.U.L.R.

Antecedentes: Producto de III gesta, embarazo controlado (8 consultas), obtenido por parto eutócico simple. Respiró y lloró al nacer. Peso al nacer: 2,200 grs. Talla al nacer: 51cm. Periodo neonatal sin complicaciones. Madre niega asma, alergias a medicamentos, quirúrgicos, hospitalizaciones. Antecedentes familiares: No contributivos.

Examen físico de ingreso: Peso: 29 Kg. Talla: 1,31 cm. Percentiles antropométricos: Peso/Edad: 10-50, Talla/Edad: 10-50. Piel morena, escleras blancas. Abdomen: plano, blando, dolor abdominal difuso a la palpación profunda, ruidos hidroaereos

presentes. Borde Hepático palpable a 3 cm del reborde costal derecho. Hepatometría: Línea paraesternal derecha: 10 cm, línea medio clavicular: 12 cm, Línea axilar anterior: 15 cm. Bazo no palpable.

Los hallazgos positivos en los exámenes de laboratorio reportaron hipertransaminasemias: aspartatotransferasa (AST): 82,6 U/L, Alaninotransferasa (ALT): 176,5 U/L, Fosfatasa Alcalina (FosfA): 565 U/L, Gamma glutamil transpeptidasa (GGTP): 226 U/L, Colesterol: 233 mg/dl. Restos de laboratorio dentro de límites normales: Glóbulos blancos: 7.700 mm³, Segmentados: 69%, linfocitos: 30%, Hemoglobina: 12,3 gr/dl, Hematocrito: 37,9%, Plaquetas: 154.000 mm³, Tiempo de protrombina (PT) relación paciente/control: 1,0 segundos, Tiempo parcial de tromboplastina (PTT) relación paciente/control: 1 segundo, Bilirrubina Total: 1,0 mg/dl, Bilirrubina Directa: 0,4 mg/dl, Bilirrubina Indirecta: 0,6 mg/dl, Proteínas Totales: 6,9 gr/dl, Albúmina: 4,3 gr/dl, Globulina: 2,66 gr/dl, Lactato deshidrogenasa (LDH): 112 U/L, Triglicérido: 77 mg/dl, Amilasa: 27 U/L, Glicemia: 94 mg/dl, Urea: 18 mg/dl, Creatinina: 0,3 mg/dl, Ácido úrico: 3,1 mg/dl, Sodio: 141,6 mg/dl, Potasio: 3,76 mg/dl, Calcio: 8,2 mg/dl, Fosforo: 4,1 mg/dl,

ULTRASONOGRAMA ABDOMINAL (21/06/08) Hepatomegalia con calcificaciones gruesas en el lóbulo derecho, vesícula y vías biliares intra y extra hepáticas sin alteraciones, resto dentro de límites normales (**Figura 1**).

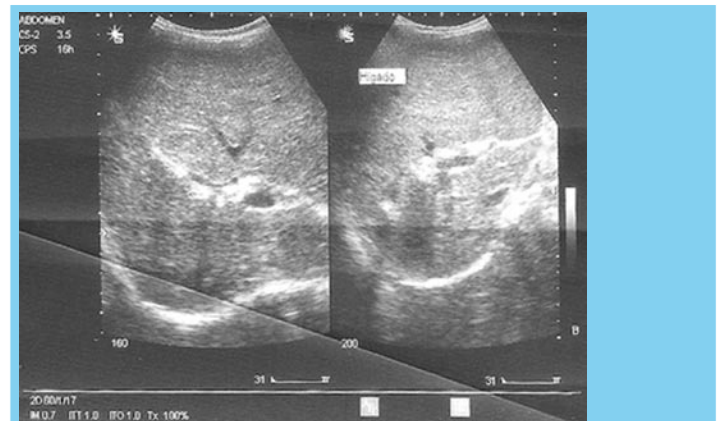


Figura 1 ULTRASONOGRAMA ABDOMINAL: Hepatomegalia con calcificaciones gruesas en el lóbulo derecho

TOMOGRFÍA ABDOMINAL (24-06-08): Hígado aumentado de volumen, con irregularidad de su parénquima, hipodensidades no bien definidas y distribución anómala de las vías biliares, calcificaciones intrahepáticas, signos sugerentes de Colangitis intrahepática (**Figura 2**).

El 26/06/08 se inicia Acido ursodesoxicólico a 15 mg/Kg/día. Se realizan pruebas para virus por Citomegalovirus (CMV), Epstein Barr (EBV), Hepatitis B (HBV), Hepatitis C (HCV) que reportaron negativas. Para Hepatitis A (HAV): IgM negativo, IgG: positivo. El paciente egresa el 09/07/2008, manteniendo igual tratamiento más polivitamínicos para estudio y control en forma ambulatoria.

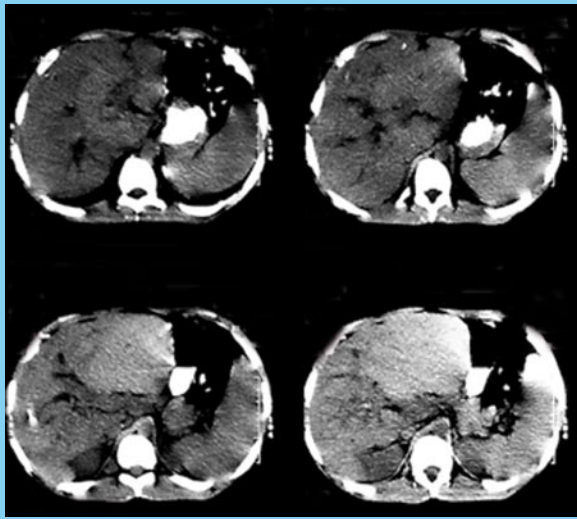


Figura 2 TOMOGRAFÍA ABDOMINAL: Hígado aumentado de volumen, con irregularidad de su parénquima, hipodensidades no bien definidas y distribución anómala de las vías biliares, calcificaciones intrahepáticas, signos sugerentes de Colangitis intrahepática.



Figura 3 COLANGIORESONANCIA: Discreto aumento difuso homogéneo del hígado. Discreto aumento de la vía biliar del lóbulo hepático izquierdo, cuestionable en el derecho. Reconstrucción de las vías biliares intrahepáticas levemente dilatadas irregulares. Vesícula aumentada de tamaño cístico y Colédoco permeable en toda su extensión, sin dilatación.

COLANGIORESONANCIA (15/08/2008): Discreto aumento difuso homogéneo del hígado. Discreto aumento de la vía biliar del lóbulo hepático izquierdo, cuestionable en el derecho. Reconstrucción de las vías biliares intrahepáticas levemente dilatadas irregulares. Vesícula aumentada de tamaño, cístico y colédoco permeable en toda su extensión, sin dilatación (**Figura 3**).

Estuvo hospitalizado del 29 de Septiembre al 02 de Octubre de 2008 por celulitis en tobillo izquierdo.

BIOPSIA HEPÁTICA (04/12/08): Bajo anestesia general inhalatoria se realizó guía por ultrasonograma abdominal, biopsia hepática, con aguja Tru-Cut N° 16, en décimo espacio intercostal derecho con línea axilar media obteniéndose muestra hepática de 1,5 cm de longitud, sin complicaciones. Descripción: Parénquima hepático con marcada alteración caracterizada por grupos de hepatocitos parcialmente rodeados por septos fibroconectivos de espesor variable, los hepatocitos presentan abundante citoplasma granular, núcleo redondeado, discreta dilatación de sinusoides. Espacios Portas con ensanchamiento, fibrosis reactiva, destrucción de ductos biliares, en su lugar destacan ovillos de fibroblastos y colágeno, se observan septos fibrosos que alcanzan espacios Porta, discreta actividad inflamatoria portal. Diagnóstico: Colangitis Esclerosante con Fibrosis Portal (**Figura 4**).

Laboratorio 03/03/2009: Anticuerpo anticitoplasma de Neutrófilo (pANCA): negativo, Inmunoglobulinas (Ig), IgA: 217 mg/dl (Valor de referencia VR: 57 - 414), IgG: 1498 mg/dl (VR: 570 - 1800), IgM: 282 (VR: 20 - 274), IgE: 586 (VR: 9 a 15 años: < 300).

VIDEOCOLONOSCOPIA (11/09/2009): se realizó estudio hasta ciego no observándose lesiones aparentes.

En su seguimiento el paciente a mantenido valores fluctuantes de transaminasas, AST: 65 - 248 U/L (mediana: 120), ALT: 105 - 342 U/L (mediana: 178) y fosfatasa Alcalina: 355 - 1292 U/L (mediana: 588), recibiendo tratamiento con ácido ursodesoxicólico y polivitamínicos.

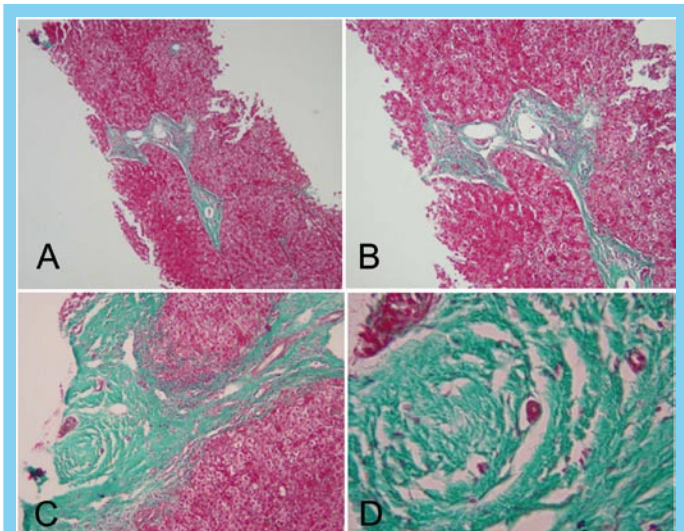


Figura 4 BIOPSIA HEPÁTICA: En diferentes grados de aumento. Colangitis esclerosante. A, B, C y D: es la fibrosis periductal concéntrica "en hojas de cebolla".

Discusión

La CEP es una enfermedad colestásica crónica de etiología probablemente autoinmune; que presenta alta frecuencia de asociación con otras enfermedades autoinmunes, autoanticuerpos e hipergammaglobulinemia⁴ caracterizada por una inflamación con fibrosis y obliteración de las vías biliares intrahepáticas y extrahepáticas.^{5,6}

En los niños la distribución por edades va desde el período neonatal hasta la edad juvenil pero se diagnostica más frecuentemente en la segunda década de la vida, con predominio en varones,¹ coincidiendo con el paciente que es masculino pero fue diagnosticado más precozmente en la primera década de la vida.

La etiología de la CEP es desconocida, así como tampoco se conocen los mecanismos responsables de la lesión progresiva de los conductos biliares. Se han propuesto una serie de factores como una barrera anormal de la mucosa del colon puede conducir a la bacteremia crónica portal, así como la acción de metabolitos tóxicos producido por la flora intestinal o de metabolitos tóxicos biliares. Se ha descrito también infecciones virales crónicas (la infección por retrovirus puede estar implicada en la patogenia de la enfermedad) o un daño vascular isquémico. Sin embargo, la teoría más aceptada es la de la alteración de la inmunorregulación en individuos genéticamente predispuestos.^{1,7,8} Al paciente se le realizaron marcadores virales para virus hepatotropos para CMV, EBV, HBV, HCV, sólo reportó positivo la IgG para virus por HAV.

La potencial patogenia autoinmunitaria se basa en la observación de alteraciones de la inmunidad humoral con presencia en el suero de niveles elevados de inmunoglobulina IgG e IgM, así como la presencia de autoanticuerpos antinucleares, antimúsculo liso, y especialmente los anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (pANCA). También se ha descrito un infiltrado inflamatorio por linfocitos T con aumento de la expresión del factor de necrosis tumoral alfa (TNF α) y cambios en los colangiocitos que expresan citocinas proinflamatorias y profibrogénicas y moléculas de adherencia, así como la expresión aberrante de antígenos de histocompatibilidad de clase II.⁵ Al paciente se le realizaron inmunoglobulinas séricas reportando valores elevados de IgM e IgG. Además se le realizó pANCA con resultados negativos, ya que se ha reportado la asociación de la CEP con la enfermedad inflamatoria intestinal (EII). El 70% de los pacientes con colangitis esclerosante primaria padecen una EII en forma asociada, especialmente a colitis ulcerativa crónica inespecífica (CUCI), aunque sólo el 3-7.5% de los casos con EII presentan colangitis esclerosante primaria.² En su plan de estudio al paciente se le realizó una videocolonoscopia hasta ciego, no se observó lesiones en la mucosa.

Otro de los aspectos que apoyaría la base autoinmunitaria es que ciertos antígenos de histocompatibilidad (HLA) se asocian con una mayor susceptibilidad para la enfermedad. Así, se ha descrito una mayor frecuencia de HLA B8, DR3 (HLA-DRB1*0301) y DRw52a en la CEP, al igual que lo que ocurre en otras enfermedades autoinmunitarias. También se ha referido una asociación con el HLA-DR6, que la presencia de HLA-DR4 tendría un efecto protector, y que la heterocigosidad DR3, DR2

se asociaría a un peor pronóstico de la enfermedad. Asimismo, se ha indicado que la susceptibilidad genética podría estar determinada por polimorfismos del TNF α , y que un cambio de nucleótido en la posición -308 del promotor del TNF α implicaría una mayor susceptibilidad para la enfermedad, pero relacionado con el haplotipo B8-DR319.⁵

El síndrome de sobreposición con hepatitis autoinmune (HAI) y CEP parece ser significativamente más común en los niños. Muchos informes han mostrado que los niños con CEP tienen en el suero niveles más elevados de ALT, AST y GGTP que sus homólogos adultos. Esto se ha interpretado como evidencia de un proceso de distintas enfermedades.³ Algunos autores han denominado colangitis esclerosante autoinmune a las formas de colangitis esclerosante en la que los fenómenos inmunológicos están presentes y que responden satisfactoriamente a un tratamiento inmunosupresor, hecho que no sucede tan claramente en las formas clásicas de CEP. De la misma forma, estos autores descuelgan los cuadros clínicos de colangitis esclerosante de comienzo neonatal, ya que no está claro si se trata de una enfermedad autoinmune o metabólica.¹

La presentación clínica de la CEP en niños varía ampliamente y con frecuencia carece de las características obvias de colestasis. Los pacientes pueden ser asintomáticos con resultados de pruebas de función hepática elevada o hepatomegalia.⁸ Aproximadamente el 55% de los pacientes tienen hepatomegalia y 30% tienen esplenomegalia en su forma inicial de presentación clínica. Alrededor del 30% de los niños que padecen una CEP están asintomáticos en el momento del diagnóstico y su descubrimiento es casual. La sintomatología puede iniciarse a cualquier edad y de forma insidiosa con síntomas inespecíficos como el dolor abdominal, malestar general, fatiga, anorexia, pérdida de peso, así como síntomas específicos para la edad pediátrica, como retraso del crecimiento y de la pubertad. La enfermedad hepática se manifiesta con hepatomegalia, ictericia, esplenomegalia y prurito. Cuando la hepatopatía está avanzada pueden añadirse síntomas asociados a la hipertensión portal, sangrado por várices esofágicas, así como la ascitis. Una de las complicaciones de la CEP es la colangitis que cursa con fiebre e incremento de los síntomas de colestasis.^{1,9} El paciente en estudio solo presentó dolor abdominal recurrente desde los 5 años de edad y a partir de los 8 años ictericia intermitente.

El dolor abdominal es el síntoma más frecuente, en especial en aquellos pacientes que presentan una EII, en los que se acompaña de otras manifestaciones digestivas, como la diarrea y presencia de sangre en las heces. En estos casos asociados a una EII, es cuando la anorexia y la pérdida de peso son evidentes.¹

Los hallazgos del laboratorio son inespecíficos pero la elevación de la GGTP es el parámetro más sensible como daño del conducto biliar. La elevación de la Fosfatasa alcalina (FosfA), que es un dato importante en adultos, no lo es tanto en los niños, que habitualmente, con algunas diferencias según las edades, tienen cifras elevadas de FosfA relacionadas con el crecimiento. En el 25 - 50% de los pacientes pediátricos las cifras de FosfA están en el rango normal. Las aminotransferasas y la bilirrubina pueden estar moderadamente incrementadas en la mayoría de los pacientes. Las aminotransferasas pueden ser normales en el 10% de los pacientes, mientras que la bilirrubina puede ser normal en el 90% de los mismos.¹ Estos datos se corresponden con el paciente

ya que el momento del diagnóstico presentó cifras elevadas de transaminasas, GGTP, FosfA y valores de bilirrubina dentro de límites normales. La trombocitopenia y la leucopenia son secundarias a la hipertensión portal y al hiperesplenismo.¹

La colangiografía es el procedimiento imprescindible para hacer el diagnóstico de la enfermedad. Los hallazgos radiológicos son característicos con estenosis difusas y zonas con dilataciones saculares, que adoptan un aspecto arrosariado de los conductos biliares intrahepáticos y extrahepáticos. En la mayoría de los casos hay afección intrahepática y extrahepática. Menos del 25% de los casos únicamente tiene afección intrahepática, y la enfermedad está confinada exclusivamente en las vías biliares extrahepáticas en menos del 5% de pacientes. Se ha descrito afección del cístico y de la vesícula biliar en el 15% de los casos. También se ha referido afección de los conductos pancreáticos.⁵

El método colangiográfico más preciso para el diagnóstico es la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), pero esta exploración invasiva se asocia a una tasa no despreciable de complicaciones infecciosas y pancreatitis, por lo que en el momento actual se considera que la colangiorresonancia magnética nuclear es la técnica inicial y que sólo debe realizarse el procedimiento invasivo (la CPRE) cuando se contempla una actuación terapéutica. La exactitud diagnóstica de la CPRE y de la colangiorresonancia es similar, pero con esta última se obtiene una mejor imagen de la zona proximal preestenótica a costa de una menor definición de los conductos biliares. La colangiorresonancia alcanza una sensibilidad y una especificidad del 80 y del 87%, respectivamente, para el diagnóstico.^{5,7} En el protocolo del estudio del paciente al inicio se le realizó una tomografía de abdomen que reportó un hígado aumentado de volumen, con irregularidad de su parénquima, hipodensidades no bien definidas y distribución anómala de las vías biliares, calcificaciones intrahepáticas, signos sugerentes de Colangitis intrahepática, por lo que posteriormente se realizó una colangiorresonancia evidenciándose en la reconstrucción de las vía biliares Intrahepáticas levemente dilatadas e irregulares.

La biopsia hepática puede ayudarnos para confirmar el diagnóstico, si bien los hallazgos histológicos son variables y menos específicos que los radiológicos. La lesión característica, que fue reportado en el paciente, es la fibrosis periductal concéntrica "en hojas de cebolla" alrededor de los ductos biliares de mediano y gran tamaño, que va seguida de la degeneración y atrofia del epitelio hasta remplazar el ducto segmentario por un cordón fibroso y de una gran pérdida de ductos biliares. Estas lesiones son prácticamente diagnósticas de la CEP aunque no están presentes más que en el 30 al 40% de los pacientes reseñados en las casuísticas pediátricas y sólo en el 25% de las biopsias iniciales en niños.^{1,3}

La presencia de estenosis es infrecuente en niños pero pueden causar morbilidad significativa en circunstancias seleccionadas. El tratamiento debe ser similar a los recomendados para adultos, aunque existe menos riesgo de desarrollar colangiocarcinoma.³ No existe un tratamiento específico de la CEP y el tratamiento va dirigido a evitar la progresión de la destrucción de los ductos biliares y el acúmulo de ácidos biliares tóxicos. El ácido ursodesoxicólico (AUDC) tiene un efecto citoprotector del hepatocito, inmunomodulador y una acción colerética que mejora el flujo biliar y desplaza los ácidos biliares endógenos más hidrofóbicos y tóxicos. El AUDC es utilizado en niños a las dosis habituales de 10 - 20 mg/kg/día repartido en dos o tres dosis con buena

tolerancia y con mejoría significativa de la función hepática.¹ El paciente recibe el AUDC a 15 mg/Kg/día. Recientemente se ha recomendado precaución al utilizar altas dosis de AUDC ya que se ha asociado con una alta aparición de efectos adversos.⁸

Si los pacientes llegan a presentar prurito, que es uno de los síntomas que más influye en la calidad de vida como síntomas de colestásis, se utilizan las resinas como la colestamina a 0,5 mg/kg/día, en tres dosis, o colestipol. Clásicamente se ha utilizado el fenobarbital a 3mg/kg/día. A pacientes que no responden al tratamiento inicial puede ser útil la terapia con rifampicina a 10 mg/kg/día. Otras alternativas terapéuticas son los antihistamínicos, naloxona, metiltestosterona, plasmaféresis y luz ultravioleta.¹ Se debe suplementar con calcio, vitamina D, ya que se han documentado deficiencia de los mismos, así como también vigilar la deficiencia de Vitamina E y vitamina A. Se recomienda utilizar Vitamina K parenteral en pacientes que presenten ictericia.^{3,8} En las complicaciones se utiliza antibióticos en las colangitis agudas. Se plantea la CPRE cuando se presenten litiasis por obstrucción biliar.¹

Hay una gran variabilidad en el curso clínico de la CEP pero en general evolucionan a cirrosis en un período de 5 a 10 años. El trasplante hepático es la única opción terapéutica cuando la evolución de la CEP es desfavorable.¹ La CEP sigue siendo una causa importante de morbilidad y mortalidad en los niños y representan a aproximadamente el 2% y 3% de los trasplantes de hígado en los niños en los Estados Unidos entre 1988 y 2008. La mayor serie CEP pediátrica incluye sólo 214 casos en todos, y estos casos fueron remitidos a los centros durante un período promedio de 16 años (es decir, 2-3 casos por año). Estos informes derivan de centros de programas afiliados de trasplante, por lo que se asume un sesgo hacia los casos más severos. El desarrollo de un enfoque basado en pruebas para el diagnóstico y la gestión del CEP en los niños es especialmente problemáticos debido a los datos publicados relativamente limitados y anecdóticos. No hay ningún ensayo terapéutico controlado para CEP pediátrica, y los datos publicados a menudo incluyen diversos regímenes de tratamiento aplicados a las poblaciones de pacientes heterogéneas durante largos períodos de tiempo. De resultados de ello, paradigmas diseñados para el cuidado de los adultos han sido utilizados para los niños.³

Clasificación

Área: Gastroenterología pediátrica

Tipo: Clínico

Tema: Hígado

Patrocinio: Este trabajo no ha sido patrocinado por ningún ente gubernamental o comercial.

Referencias Bibliográficas

1. Arguelles F, García M, Pavón P, Román E, Silva G, Sojo A. Tratado de gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica aplicada de la SEGHN, 2011. Arboleda Madrid. 509-514.
2. Morales G y Zavala C. Colangitis esclerosante. Médica Sur 2004;11(2):109-117.
3. Shneider B. Diagnostic and Therapeutic Challenges in Pediatric Primary Sclerosing Cholangitis. Liver Transplantation 2012;18

(3):277-281.

4. González-Hueso M, Ruiz R, Rosales A, Carrillo-Ponce C. Colangitis esclerosante primaria de pequeños conductos, asociada a gastroenteritis eosinofílica. Reporte de caso y revisión de la literatura; Rev Gastroenterol Mex, 2008;73(4):242-246.

5. Pares A. Colangitis esclerosante primaria: diagnóstico, pronóstico y tratamiento Gastroenterol Hepatol. 2011;34(1):41-52. Disponible en: <http://www.elsevier.es/sites/default/files/elsevier/pdf/14/14v34n01a13190998pdf001.pdf>

6. Miloh T, Anand R, Yin W, Vos M, Kerkar N, Alonso E. Pediatric Liver Transplantation for Primary Sclerosing Cholangitis. Liver Transplantation 2011;17:925-933.

7. Dave M, Elmunzer B, Dwamena B, Higgins P. EVIDENCE-BASED PRACTICE: MR Cholangiopancreatography of Primary Sclerosing Cholangitis. Radiology 2010;256:387-396. Disponible en: <http://ebookbrowse.com/gdoc.php?id=207210404&url=44d55fa1904b590047b3d54341912ec4>

8. Ibrahim S y Lindor K. Current Management of Primary Sclerosing Cholangitis in Pediatric Patients. Pediatr Drugs 2011;13(2):87-95.

9. Piccoli D, Cuffari C, Baldassano R, Windle M. Pediatric Primary Sclerosing Cholangitis. Medscape reference 2012. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/931355-overview>.



SOCIEDAD
VENEZOLANA DE
GASTROENTEROLOGÍA

SÍGUENOS!



@sovegastro



Sociedad Venezolana de
Gastroenterología

o visítanos en nuestro portal Web
www.sovegastro.com

**Envíanos tus sugerencias y entérate
de nuestras más recientes actividades!**

Inscríbete en la Sociedad Venezolana de
Gastroenterología y goza de
innumerables beneficios:

- * Recibe nuestros ejemplares educativos e informativos: GEN, Notigen y Notigen Digital
- * Participa en las actividades de las secciones y los capítulos
- * Inscríbete en el Fondo de Previsión Social
- * Participa gratis o con descuento en nuestros congresos anuales.

Entre otros, que te mantendrán
al día con las últimas tendencias.