



Protocolo diagnóstico de la colestasis intrahepática

L. Ibáñez Samaniego* y R. Díaz Ruíz

Servicio de Medicina del Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Palabras Clave:

- Colestasis intrahepática
- Colangitis biliar primaria
- Polaridad del hepatocito
- Colestasis gravídica

Keywords:

- Intrahepatic cholestasis
- Primary biliary cholangitis
- Hepatocyte polarity
- Intrahepatic cholestasis of pregnancy

Resumen

Introducción. La colestasis intrahepática se caracteriza por la dificultad para la síntesis o secreción de los componentes de la bilis hacia el canalículo biliar.

Etiopatogenia. La colestasis intrahepática en el adulto puede ser primaria (por ejemplo la colangitis biliar primaria) o secundaria (infecciones graves, nutrición parenteral total, hepatotoxicidad farmacológica...). En la edad infantil tienen especial relevancia una serie de enfermedades hereditarias que conllevan una disfunción de los transportadores de la membrana hepatocitaria que conlleva una acumulación sistémica de los componentes de la bilis.

Diagnóstico. El cuadro clínico es relativamente común, independientemente de la causa que origine la colestasis, y se caracteriza por la presencia de prurito, fatiga, desnutrición e hipercolesterolemia. Para el diagnóstico definitivo es necesario realizar una correcta visualización de la vía biliar intrahepática mediante pruebas de imagen, así como estudio histológico y de autoinmunidad.

Abstract

Diagnostic protocol for intrahepatic cholestasis

Introduction. Intrahepatic cholestasis is characterized by impairment in the synthesis or secretion of biliary components into bile ducts.

Aetiopathogenesis. Intrahepatic cholestasis in the adult can be primary (primary biliary cholangitis) or acquired (sepsis, total parenteral nutrition, drug-related liver injury...). In infants a number of inherited disorders are responsible for the dysfunction of transmembrane proteins in the hepatocyte that cause systemic accumulation of bile components.

Diagnosis. The clinical manifestations of intrahepatic cholestasis are similar despite the etiology of cholestasis and comprise pruritus, fatigue, malnutrition and hypercholesterolemia. The diagnosis is based on a combination of biliary imaging, liver histology and autoimmunity testing.

Introducción

Se entiende por colestasis la retención sistémica de los constituyentes de la bilis por dificultad para su formación o eliminación hacia el duodeno. Así, la colestasis intrahepática se debe a un defecto o alteración funcional que impide la for-

mación o secreción de la bilis hacia el canalículo biliar localizado dentro del hígado, incluso desde el nivel del propio hepatocito. Los principales componentes de la bilis son sales biliares, fosfolípidos, colesterol, bilirrubina y proteínas. En condiciones normales, la formación de la bilis es un complejo proceso que se produce gracias al funcionamiento de un sofisticado sistema de conjugación y transporte entre la membrana de la cara basolateral (sinusoidal) y canalicular (apical) de los hepatocitos. La conjugación de la bilirrubina se produce en el retículo endoplásmico del hepatocito gracias a la acción de la UDP-glucuroniltransferasa. El sistema

*Correspondencia

Correo electrónico: lisamaniego@gmail.com

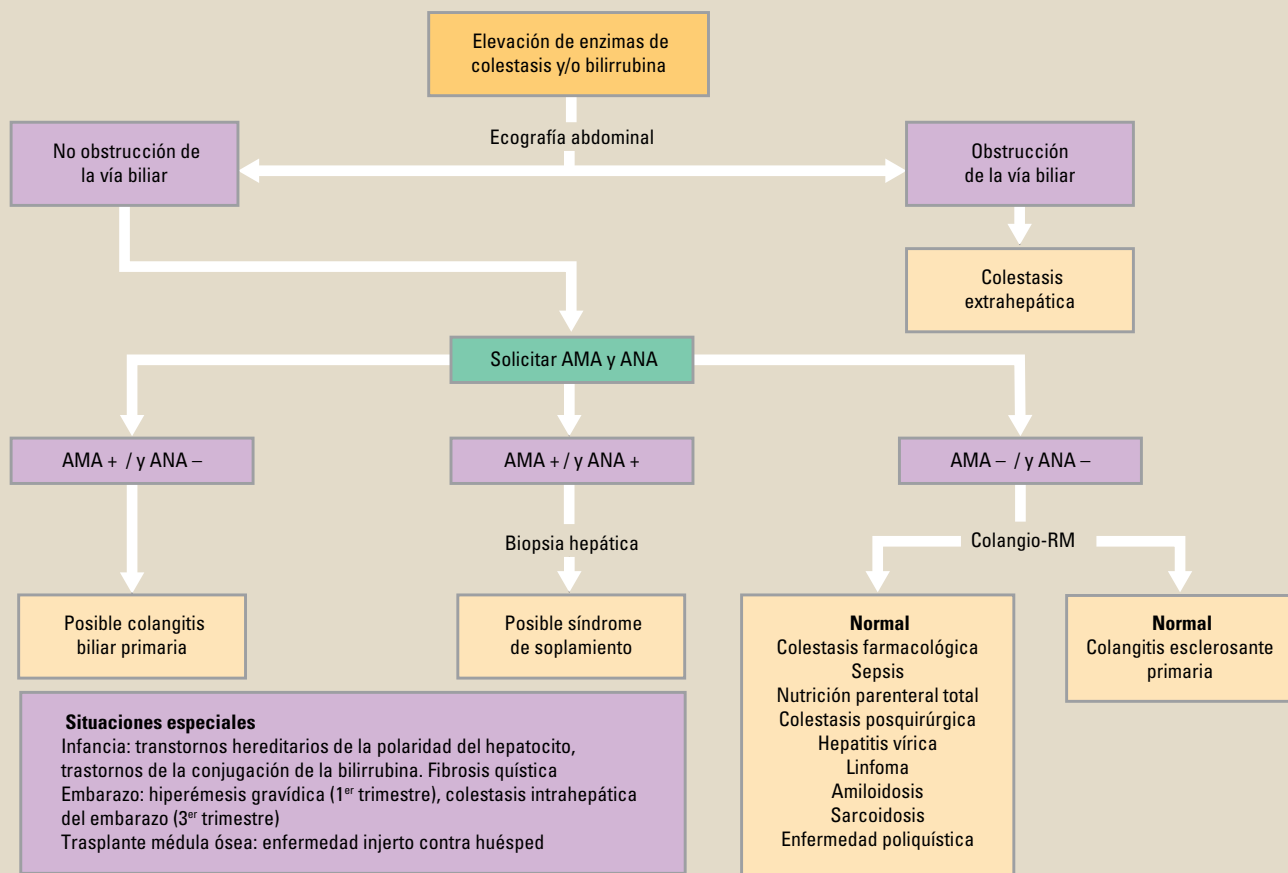


Fig. 1. Algoritmo diagnóstico de la colestasis intrahepática.

AMA: anticuerpos antimitocondriales; ANA: anticuerpos antinucleares; RM: resonancia magnética.

de secreción de bilis funciona gracias a varios transportadores de membrana encargados de eliminar los componentes de la bilis. La alteración de la polaridad del hepatocito, por un defecto genético o adquirido, es la causa de numerosas entidades que se manifiestan clínicamente como colestasis intrahepática¹.

Características clínicas y de laboratorio

Tanto en la colestasis intrahepática como en la extrahepática existe una alteración del perfil bioquímico hepático caracterizado por una elevación de las enzimas de colestasis (5-nucleotidasa, gammaglutamiltranspeptidasa —GGT—) y, sobre todo, fosfatasa alcalina —FA—. Además, puede observarse una elevación de la bilirrubina, que no es un hallazgo exclusivo de la presencia de colestasis (por ejemplo, hemólisis, insuficiencia hepática etc.). La elevación aislada de la FA, que puede ser fisiológica durante el embarazo, debe orientar hacia una enfermedad extrahepática.

Las manifestaciones clínicas son el resultado de la acu-

mulación sistémica de las sustancias que componen la bilis. La ictericia es uno de los síntomas más precoces y se produce por el aumento en sangre de la bilirrubina y su depósito en piel y mucosas. El prurito y la astenia son síntomas muy característicos de la enfermedad colestásica. Su etiología no es bien conocida y su intensidad no se relaciona con el grado de alteración en los análisis ni con la gravedad de la enfermedad hepática. Sin embargo, la presencia de astenia o prurito es muy relevante, puesto que merman la calidad de vida de estos pacientes. La dificultad para eliminar lípidos conduce a una elevación del colesterol que condiciona la aparición de xantomas y xantelasmas. El déficit de sales biliares en el intestino provoca esteatorrea y una disminución de la absorción de lípidos, vitaminas liposolubles (A, D, E y K) y minerales. Estos hallazgos son especialmente frecuentes en los cuadros de colestasis crónica y se asocian a desnutrición, sequedad cutánea, neuropatía periférica y a un mayor riesgo de fracturas osteoporóticas. La excreción biliar de cobre también puede verse disminuida en estos pacientes y, aunque raramente produce enfermedad neurológica o hepática *per se*, sí puede dar lugar a la aparición del anillo de Kayser-Fleischer en la córnea.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3805089>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3805089>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)