

unos 2 meses de evolución y cultivos negativos. En la analítica presentó una alteración de las pruebas de función hepática, con hipertransaminasemia y elevación de las enzimas de colestasis (GOT 219 U/l, GPT 501 U/l, fosfatasa alcalina 1.381 U/l, bilirrubina total 2,2 mg/dl), por lo que se inició el estudio de la hepatitis aguda, en el que la serología de hepatitis A, B, C y E fue negativa; la determinación de alfa-1-antitripsina, ceruloplasmina y autoanticuerpos ANA, AMA, SMA y LKM fue normal. El estudio de la función tiroidea demostró una TSH ligeramente elevada con T4 libre normal. La ecografía abdominal no reveló hallazgos significativos.

Durante el período de estudio, el paciente inició un cuadro clínico de rectorragia, por lo que se realizó una colonoscopia, en la que se encontraron hallazgos compatibles con la enfermedad inflamatoria intestinal. En la colangiorresonancia se demostró la presencia de estenosis de la vía biliar intrahepática, con morfología irregular del conducto hepático izquierdo y pared arrosiada estenótica del colédoco, todo ello compatible con el diagnóstico de colangitis esclerosante.

Ante el diagnóstico de colitis ulcerosa asociada a CEP, se inició tratamiento con 5-ASA (Quintasa® enemas y Claversal® supositorios). Posteriormente, la clínica empeoró, con el decaimiento del estado general del paciente y el aumento de las transaminasas (GPT 1164 u/l), por lo que se solicitó su ingreso hospitalario para completar el estudio.

En el momento de su ingreso, presentaba 2-4 deposiciones blandas, sin sangre. A la exploración física llamaba la atención su estado de palidez cutánea, sin otros hallazgos. La analítica revelaba los siguientes parámetros: GOT 374 U/l, GPT 850 U/l, GGT 301 U/l, fosfatasa alcalina 744 U/l y bilirrubina total 3,42 mg/dl. La biopsia hepática demostró la presencia de fibrosis regular de los espacios porta, con tendencia a disponerse concéntricamente alrededor de los conductos biliares, hallazgos compatibles con el cuadro de colangitis esclerosante.

Durante su ingreso hospitalario, el paciente permaneció clínicamente estable, instaurándose al alta tratamiento con ácido ursodesoxicólico (Ursochol®) y mesalazina (Claversal® v.o. y Quintasa® enemas).

La última analítica de junio de 2002 demostró: GOT 42 U/l, GPT 63 U/l, GGT 43 U/l, fosfatasa alcalina 219 U/l y bilirrubina total 1,1 mg/dl. Continúa en la actualidad tratamiento con Ursochol® 2 comprimidos cada 8 h y mesalazina, encontrándose en estos momentos asintomático y con buen estado general.

La colangitis esclerosante primaria es una enfermedad fibroinflamatoria del árbol biliar, de causa no conocida. Se han postulado varias teorías para intentar explicar un posible origen genético. Un estudio reciente ha relacionado el genotipo HLA-DR3, DQ2 con una mayor progresión de la enfermedad, y el HLA-DQ6 con un enlentecimiento de la misma².

Es conocida también la asociación entre la CEP y la hepatitis autoinmune, sobre todo en edad pediátrica, caracterizadas ambas por hipergammaglobulinemia y presencia de autoanticuerpos circulantes, particularmente ENA y LKM1, relacionados con una mayor gravedad de la enfermedad³. Más del 88% de los pacientes presentan anticuerpos anti-neutrófilo (ANA), útiles en el diagnóstico de la enfermedad, aunque su papel en la patogenia de la CEP aún está por establecer⁴. En el caso que presentamos, no obstante, la determinación de autoanticuerpos fue negativa.

Entre un 40 y un 80% de los pacientes con CEP desarrolla una colitis ulcerosa, aunque sólo el 3-5% de los enfermos con colitis ulcerosa termina padeciendo una CEP. En nuestro paciente el proceso se inició, como hemos mencionado, con una clínica de colitis ulcerosa.

Los datos analíticos más frecuentes en la CEP son la elevación de la fosfatasa alcalina y la GGT. Las transaminasas, sin embargo, se elevan en menor medida. Nuestro paciente presentaba un aumento importante de la GOT y de la GPT; este comportamiento no es ni mucho menos frecuente en la práctica clínica, aunque hay casos descritos en la edad pediátrica⁵.

Por tanto, ante un aumento de las transaminasas, como en este caso, con un estudio de hepatitis negativo y autoanticuerpos también negativos, no podemos descartar una CEP. Por ello, es obligado realizar una colangioresonancia, que ha demostrado ser la mejor técnica de imagen tanto para llegar al diagnóstico como para el seguimiento de los pacientes⁶.

Clásicamente, se ha utilizado el ácido ursodesoxicólico para el tratamiento de la CEP, que mejora en la mayoría de los pacientes la sintomatología y los valores analíticos de la fosfatasa alcalina, la gamma GT y la bilirrubina⁷, como ha ocurrido en nuestro caso.

R. RODRÍGUEZ^{a,*}, E. ZAPATA^b, F. ESANDÍ^b,

M. GARCÍA-BENGOECHA, J. TORRADO^c y A. CASTIELLA^a

^aUnidad de Aparato Digestivo. Hospital Comarcal de Mendaro. Guipúzcoa.

^bResidente de Medicina Familiar y Comunitaria.

^cServicios de Aparato Digestivo y ^aAnatomía Patológica. Hospital Aránzazu. San Sebastián. Guipúzcoa. España.



COLANGITIS ESCLEROSENTE PRIMARIA COMO CAUSA DE HIPERTRANSAMINASEMIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Sr. Director: La colangitis esclerosante primaria (CEP) es una enfermedad colestásica crónica, donde ocurren fenómenos inflamatorios y de fibrosis de todo el sistema biliar. Como consecuencia, se produce una estenosis ductal, progresando hacia la cirrosis biliar, la hipertensión portal y la insuficiencia hepática¹. Aunque es de etiología desconocida, se asocia con frecuencia a la enfermedad inflamatoria intestinal, sobre todo a la colitis ulcerosa. Analíticamente, se produce un aumento de la fosfatasa alcalina de hasta 20 veces su valor teórico y la elevación de la GGT. La GOT y la GPT se elevan en menor medida.

Presentamos un caso que fue inicialmente estudiado por la elevación de las transaminasas, en el cual se llegó al diagnóstico de CEP a través de colangioresonancia y la biopsia hepática.

Varón de 17 años de edad, sin antecedentes medicoquirúrgicos de interés, que consultó por la presencia de un cuadro diarreico intermitente de

BIBLIOGRAFÍA

1. Crespo J, Pons Romero F. Colangitis esclerosante primaria. *Gastroenterol Hepatol* 1999;22:290-301.
2. Boberg KM, Spurkland A, Rocca G, Egeland T, Saarinen S, Mitchell S, et al. The HLA-DR3,DQ2 heterozygous genotype is associated with an accelerated progression of primary sclerosing cholangitis. *Scand J Gastroenterol* 2001;36:886-90.
3. Wen L, Ma Y, Bogdanos DP, Wong FS, Demaine A, Mieli-Vergani G, et al. Pediatric autoimmune liver diseases: the molecular basis of humoral and cellular immunity. *Curr Mol Med* 2001; 1:379-89.
4. Terjung B, Worman HJ. Anti-neutrophil antibodies in primary sclerosing cholangitis. *Best Pract Res Clin Gastroenterol*. 2001; 15:629-42.
5. Wilschanski M, Chait P, Wade JA, Davis L, Corey M, St Louis P, et al. Primary sclerosing cholangitis in 32 children: clinical, laboratory and radiographic features, with survival analysis. *Hepatology* 1995;22:1415-22.
6. Vitellas KM, Enns RA, Keogan MT, Freed KS, Spritzer CE, Baily J, et al. Comparison of MR cholangiopancreatographic techniques with contrast-enhanced cholangiography in the evaluation of sclerosing cholangitis. *Am J Roentgenol* 2002;178:327-34.
7. Holtmeier J, Leuschner U. Medical treatment of primary biliary cirrhosis and primary sclerosing cholangitis. *Digestion* 2001;64: 137-50.