

Cuando la ictericia no es lo que parece: Un caso de Colangitis Esclerosante Primaria (CEP)

Jose Torres Lau (1), Reynaldo Manuel Duarte (2) Anjali Cobham (3),
(1), (2) Médico residente de II año en Medicina Interna. (3) Médico Interno de II año
Complejo Hospitalario Manuel Amador Guerrero, Colón.



Introducción

La colangitis esclerosante primaria (CEP) es una enfermedad hepática crónica rara, caracterizada por inflamación y fibrosis de los conductos biliares, lo que resulta en colestasis progresiva. Su etiología es desconocida, pero existe una fuerte asociación con enfermedades inflamatorias intestinales (EII), especialmente colitis ulcerosa, en hasta el 80% de los casos. La CEP representa un desafío diagnóstico y clínico debido a su evolución insidiosa y sus potenciales complicaciones, como cirrosis y colangiocarcinoma.



Descripción del caso

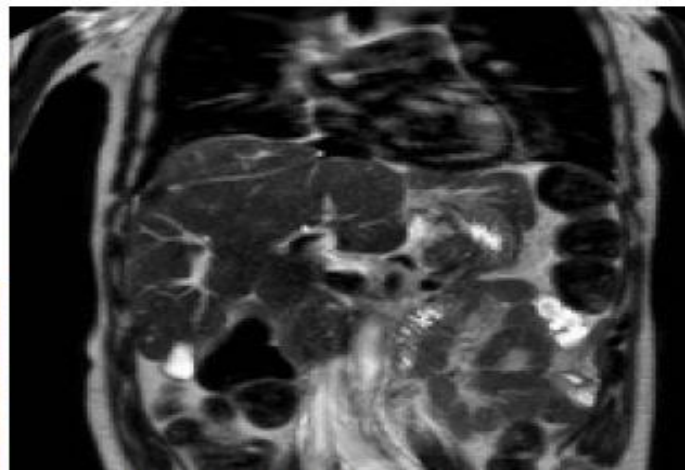
Hombre de 39 años con antecedentes de asma, diabetes tipo 2 y colitis ulcerosa diagnosticada en 2020 mediante colonoscopia. En 2022, durante una hospitalización por neumonía adquirida en la comunidad y herpes facial, se identificaron ictericia escleral, elevación de fosfatasa alcalina (963 U/L) y bilirrubinas totales (5.2 mg/dL) con un patrón mixto. Las pruebas de hepatitis viral fueron negativas.

Motivo de Consulta

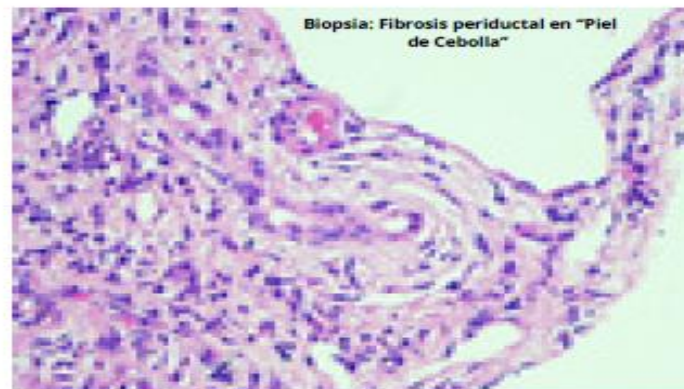
En 2024, consultó por ictericia generalizada de ocho meses de evolución, pérdida de peso (aproximadamente tres tallas), prurito, fatiga y fiebre no cuantificada. Refirió acolia y coluria de dos meses de evolución.

Examen Físico

Ictericia cutánea y escleral, sin ascitis, hepatoesplenomegalia, ni masas palpables.



RMN: Dilatación irregular y segmentaria de las vías biliares intrahepáticas (10 mm)



Biopsia: Fibrosis periductal en "Piel de Cebolla"

Paraclínicos

Los estudios iniciales incluyeron tomografía abdominal contrastada, que mostró dilatación de las vías biliares intrahepáticas. La colangiografía resonancia reveló estenosis y dilataciones multifocales características. Una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) confirmó el patrón en "rosario", típico de la CEP. La biopsia hepática reveló fibrosis periductal en "piel de cebolla", hallazgos histopatológicos sugestivos de esta entidad.

Dada la asociación de CEP con la EII, se realizó una colonoscopia que mostró pancolitis, compatible con colitis ulcerosa. El paciente inició tratamiento sintomático con colestiramina y ácido ursodesoxicólico, además de continuar con azatioprina, previamente indicada por colitis ulcerosa. Mostró mejoría clínica durante el seguimiento.



CPRE: Dilataciones Segmentarias



Dilatación de la vía biliar intrahepática

Discusión

La CEP es una enfermedad compleja que debe sospecharse en pacientes con EII, especialmente en aquellos con colitis ulcerosa. Su diagnóstico depende de la integración de estudios de imagen, como la colangiografía resonancia y la CPRE, y en cierto casos particulares; hallazgos histológicos específicos. Este caso resalta la importancia de considerar la CEP como causa de ictericia prolongada de etiología incierta en pacientes con antecedentes relevantes.

El tratamiento definitivo es el trasplante hepático, pero el manejo sintomático inicial, con agentes como la colestiramina y el ácido ursodesoxicólico, puede aliviar síntomas y mejorar la calidad de vida. Este caso destaca la relevancia de un enfoque diagnóstico y terapéutico integral en pacientes con CEP para prevenir complicaciones graves y optimizar el pronóstico.