

Clínica de Nutrición y Gastroenterología de la Facultad de Medicina de Montevideo
y Centro de Hepatología del Ministerio de Salud Pública
Director: Prof. B. Varela Fuentes

ASPECTOS QUIRURGICOS DE LA CIRROSIS BILIAR, PRIMARIA O SECUNDARIA (*)

Dres. B. Varela Fuentes, M. Miqueo Narancio y J. Varela López

Describiremos tres casos de *cirrosis biliar*, primaria una y secundarias las otras, que fueron operados, y que permiten evidenciar la trascendencia del tratamiento quirúrgico de esta enfermedad.

Al referirnos a la *Cirrosis biliar*, adoptamos el concepto que se ha delimitado en fecha reciente, sobre todo por Ahrens y colabor. (2). Se trata en primer término de una "cirrosis", es decir de una *hepatitis crónica, esclerosa, difusa*; y en segundo lugar de un proceso provocado por una *obstrucción mecánica del árbol biliar*. Esto último separa nítidamente a la cirrosis biliar de las demás cirrosis, y tiene su expresión práctica para el diagnóstico en un conjunto de modificaciones bioquímicas sanguíneas muy peculiares, que demuestran la presencia de dicha obstrucción biliar.

La cirrosis biliar puede ser *primaria* o *secundaria*. Esta subdivisión tiene interés para el cirujano. Si la obstrucción biliar está colocada en el *hepato-colédoco* se trata de *cirrosis biliar "secundaria"*. En muchos de estos casos es posible realizar con éxito un tratamiento quirúrgico apropiado, suprimiendo el obstáculo mecánico que obstruye el canal biliar y curando así la cirrosis. En cambio en la *cirrosis biliar "primaria"* el obstáculo es *intra-hepático*, colocado a nivel de los "colangiolo" perilobulillares.

(*) Trabajo presentado en la Sociedad de Cirugía en la sesión del día 10 de diciembre de 1952.

Aquí la obstrucción no puede ser suprimida por el tratamiento quirúrgico.

En el cuadro siguiente se resumen las diversas causas que se han reconocido hasta ahora como capaces de provocar los dos tipos de cirrosis biliar primaria o secundaria:

ETIOLOGIA DE LA CIRROSIS BILIAR

SECUNDARIA
(*Obstrucción
extrahepática
en h pato-col doco*)

Col doco-litiasis
Fibrosis del h pato-col doco
a) post-traum tica
b) post-colecistitis
Atrepsia cong nita de v a biliar
Neoplasma de ampolla de Vater
Papilitis estenosante
Pancreatitis cr nica

PRIMARIA
(*Obstrucci n
intrahep tica
en los colangiolos*)

Ictericia "*colangiol tica*"
(post-virosis A o B)
Icter. *arsenical* del 9^o d a.
Etiolog a desconocida.

Ya hemos descrito anteriormente diversos tipos de cirrosis biliar y discutido a prop sito de ellos el aspecto quir rgico de estos casos. Con Gra a y Urdampilleta (14) relatamos en 1944, 3 casos de cirrosis biliar primaria, salvars nica, que curaron con tratamiento m dico. En 1945, con Miqueo, Medoc y De Miguel describimos el primer caso en la bibliograf a latino-americana, de *cirrosis biliar primaria Xantomatosa* (12). En 1947 con Velasco Su rez y Del Campo (13) reunimos 4 casos m s de cirrosis biliar xantomatosa. En uno de estos casos, provocado por la col doco-litiasis, la supresi n del c lculo permiti  curar la cirrosis. Este  ltimo caso fu  descrito en sus detalles por Del Campo (8).

Recientemente Demeulenaere (7); y Caroli y Et v  (5), han analizado, el primero en el terreno experimental, y los segundos en la cl nica, las diversas modalidades de la *cirrosis biliar secun-*

daria, según el grado de intensidad de la estasis del hepato-colédoco y la asociación frecuente de la infección del árbol biliar, es decir de la *angiocolodocitis*.

A continuación se describen las tres nuevas observaciones:

OBSERVACION 1ª — Cirrosis biliar secundaria. Quiste congénito de colédoco, con litiasis secundaria. Agenesia vesicular.

Sra. F. G. de Tr. 32 años. 18/IV/1952. Hace 4 años, después de su primer parto, cólicos hepáticos intensos, no complicados. Quedó después una dispepsia hepato-biliar moderada. Hace un año dolores de hipocondrio derecho.

Hace 8 meses escalofríos, fiebre, astenia, cefalea. A los 15 días desaparece la fiebre, y nota ictericia progresiva, con prurito intenso. Desde entonces persiste la ictericia estabilizada y el prurito; coluria, heces a menudo decoloradas. Rara vez dolores de hipocondrio derecho. Adelgazó 12 kgs.; anorexia, astenia, algunas diarreas.

Examen: Ictericia franca, lesiones de rascado de la piel; desnutrición. Hígado rebasa 8 cm. el reborde costal, duro, indoloro; el bazo desborda 4 cm.; también duro, indoloro. No hay ascitis ni venas visibles en pared abdominal. Hay melanodermia discreta en los dedos y en la cara; no hay angiomas estelares ni xantomias. Resto del examen negativo.

Datos de análisis: Los que se refieren al estudio de la ictericia se detallan en el cuadro siguiente, que muestra su evolución, estabilizada en el preoperatorio, y su desaparición total después de la operación (fig. 1).

Paciente		F. G. de Tr.		CIRROSIS BILIAR SECUNDARIA QUISTE CONGÉNITO COLEDOCO - LITIASIS AGENESIA VESICULAR									
Sexo	AGRESIA	Edad	32	28-III	21-IV	28-IV	30-IV	8-V	9-V	11-VII	27-X	17-XI	
HEMÁTICA	Hemoglobina (V. de Rege) %	80	80	80	80	80	80	80	80	80	80	80	
	Hematocrito (V. de Rege) %	25	25	25	25	25	25	25	25	25	25	25	
	Glóbulos rojos (mm ³)	4.5	4.5	4.5	4.5	4.5	4.5	4.5	4.5	4.5	4.5	4.5	
	Glóbulos blancos (mm ³)	10.000	10.000	10.000	10.000	10.000	10.000	10.000	10.000	10.000	10.000	10.000	
BIOQUÍMICA	Bilirrubina (mg/100 ml)	1.5	1.5	1.5	1.5	1.5	1.5	1.5	1.5	1.5	1.5	1.5	
	Albumina (g/100 ml)	5.2	5.2	5.2	5.2	5.2	5.2	5.2	5.2	5.2	5.2	5.2	
	Urea (mg/100 ml)	22	22	22	22	22	22	22	22	22	22	22	
	Creatinina (mg/100 ml)	1.2	1.2	1.2	1.2	1.2	1.2	1.2	1.2	1.2	1.2	1.2	

Fig. 1. — Observ. 1. — Datos bioquímicos sanguíneos, antes y después de la operación (cirrosis biliar secundaria).

Es una ictericia poco intensa, del tipo **obstructivo biliar puro**, con el síndrome bioquímico sanguíneo correspondiente: aumento persistente del colesterol libre, de los fosfolípidos y de la fosfatasa alcalina. No hay signos de **insuficiencia hepatocítica** (colesterol esterificado normal; bilirrubina cloroformo-extraíble normal; reacciones de floculación negativas; sólo hay la inversión de la proporción de globulinas (aumentadas) y seroalbúmina (disminuída), habitual en las cirrosis.

Datos de análisis complementarios: eritrosedimentación hasta 126 mm.; glóbulos rojos: 4.990.000 por mm.³; 92 % Hgb.; leucocitos: 7.300, con fórmula normal. Wassermann negativo. Urea del suero y crisis sanguínea, normales. Orina con pigmentos y sales biliares.

Colecistografía: No se obtiene el colecistograma; no hay sombras de cálculos radio-opacos.

Sondeo duodenal minutado: Se hizo 2 veces con resultado similar. En la gráfica se reproduce uno de estos sondeos (fig. 2).

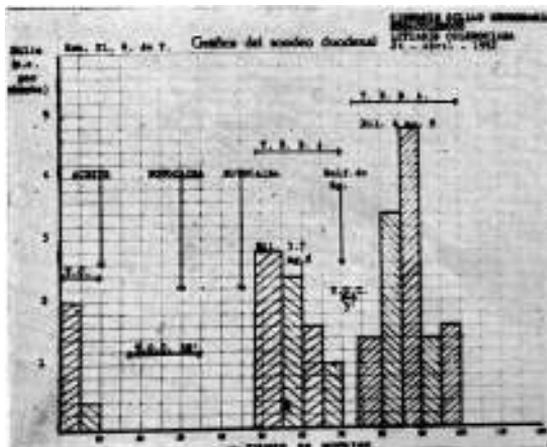


Fig. 2. — Observ. I. — Gráfica del sondeo duodenal minutado. Gran hipertensión del Oddi. Respuesta vesicular negativa.

No se obtuvo respuesta vesicular. Hay signos de importante **hipertensión del Oddi** (gastos de bili reducidos en tiempo coledociano; tiempo del Oddi cerrado muy prolongado; se reabre el Oddi recién después de dos instilaciones de novocaína, a los 3 minutos).

Diagnóstico: Se trata de una ictericia moderada, crónica, por **obstrucción biliar**, con el síndrome bioquímico sanguíneo y el intenso prurito característico de este tipo de ictericia. La obstrucción biliar está aquí asociada a una **cirrosis de tipo biliar**, caracterizada por la **hepato-esplenomegalia** crónica (con ausencia de signos de hipertensión portal), y la **melanosis** cutánea.

Admitimos que se trata de una cirrosis biliar de tipo **secundario**, con lesión del hepato-colédoco, por los datos siguientes:

1) historia anterior de cólicos hepáticos a raíz de su parto; 2) dispepsia hepato-biliar y dolores intermitentes de hipocondrio derecho, precediendo durante largo tiempo a la instalación de la ictericia; 3) ésta apareció después de un cuadro infeccioso; con fiebre y escalofríos durante 15 días; 4) en el sondeo minutado aparecen signos de intensa hipertonia del Odi; 5) hay ausencia casi total de signos de insuficiencia hepatocítica.

Planteado así el diagnóstico de **cirrosis biliar secundaria**, se procede a la intervención quirúrgica.

OPERACION (9 mayo 1952). — Incisión transversa de hipocondrio derecho. No hay ascitis. Grueso hígado, liso, verdoso. Esplenomegalia. Colon transversado adherido al hilio hepático. Se decola el colon, descendiendo. Aparece un muñón "vesicular" en el cual se palpan gruesos cálculos. El duodeno está también pegado al hilio hepático y cara anterior de lo que creemos ser vesícula. Se hace decolamiento duodeno-pan-

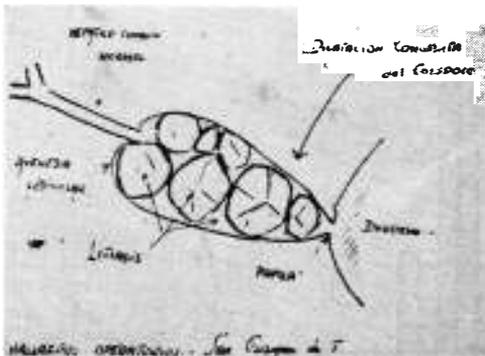


Fig. 3. — Observ. I. — Esquema de la vía biliar. Quiste congénito del colédoco con litiasis secundaria. Agenesia de la vesícula.

creático y se libera la "vesícula". Se abre la supuesta vesícula por su cara anterior y sale bilis verde, purulenta, con calculinos, junto a 6 gruesos cálculos facetados, amarillentos. Explorando el interior de la "vesícula" se encuentra un orificio franqueable que creemos sea el cístico. Se introduce a través de este orificio una sonda Nelaton fina y a su través se hace la radiomanometría biliar. En la radiografía aparece todo el líquido opaco que fué introducido a presión de 9 cm., llenando el duodeno. Esto demostró que la extremidad de la sonda estaba en duodeno y que había franqueado no el cístico, sino el esfínter de Oddí. La bolsa que había sido tomada por vesícula litiásica, era en realidad el colédoco dilatado en forma quística. Disecándolo hacia arriba se comprueba que no existe vesícula ni cístico, y que en la bolsa se abre en su extremidad superior el hepático común, de aspecto y calibre normales. Cateterizándolo se entra en el hepático izquierdo, del cual viene bilis verdosa, pus y calculinos; se penetra también en el hepático derecho (fig. 3).

Es decir que hay una malformación congénita, con agenesia de vesícula y cístico y con un quiste coledociano. Litiasis secundaria.

Se hace resección amplia de gran parte de la pared del colédoco quístico; sutura del resto sobre tubo de Kehr, restableciendo un calibre

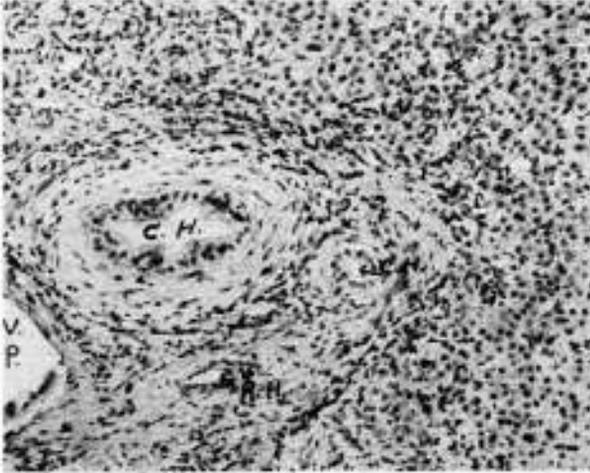


Fig. 4. — Observ. I. (Gruoso espacio porta. Canales biliares dilatados. Tendencia a la esclerosis sobre todo marcada alrededor del canal biliar (C. H.) en porta (V. P.), y arteria hepática (A. H.), de paredes normales. Moderada infiltración por células mononucleares, de la periferia del lobulillo, vecina al espacio porta.

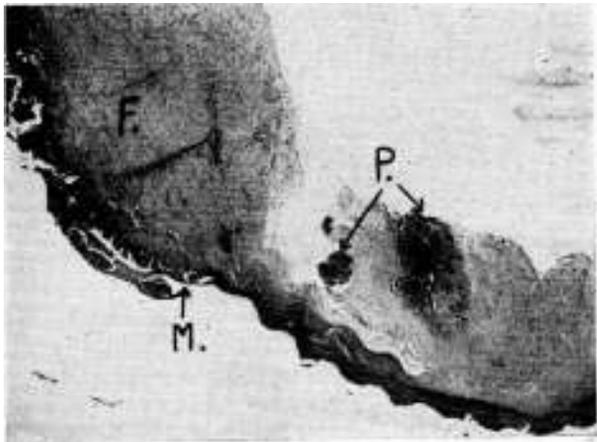


Fig. 5 — Observ. I. Corte de la pared del quiste coledociano. M: mucosa con vellosidades. F: porción fibrosa de la pared. P: islotes de tejido pancreático.

para el colédoco, aproximadamente normal. La rama inferior del tubo es larga, penetrando a través del Oddi en el duodeno; la rama superior se introduce en el hepático común. Por el tubo sale líquido blanquecino, viscoso, con muchos grumos. Mecha de gasa envuelta en celofán, contra el hiatus de Winslow. Se hizo biopsia hepática.

En resumen: Cirrosis hepática de tipo biliar; esplenomegalia;

agenesia vesicular; quiste de tipo congénito del colédoco, con litiasis y coledocitis.

Estudio anatómo-patológico (Dr. J. F. Casinelli):

Hígado: Lesiones predominantes de los espacios porta, engrosados, con infiltración abundante de células mononucleadas, alguna polinucleada y fibrosis moderada. Trombos biliares sobre todo en la zona limítrofe del parénquima y el espacio portal. Moderada alteración de los hepatocitos (fig. 4).

Pared de colédoco: Mucosa con intensa reacción inflamatoria, subaguda, con tejido de granulación, hemorragia, fibrina y exudación abun-



Fig. 6. — Observ. I. — Zona de la mucosa a mayor aumento. V: vellosidades; I. M.: Infiltración por células sobre todo mononucleares, de la mucosa.

dante leucocitaria mono y polinuclear; epitelio conservado. Resto de la pared con tejido fibroso denso y abundante, que en una zona contiene lobulillos de páncreas (porción acinosa exócrina) (figs. 5 y 6).

Post-operatorio favorable, desapareciendo gradualmente la ictericia.

El 5/VII se hizo la radiomanometría. A la presión de 12 cm. el líquido pasa ampliamente al duodeno, a través del cabo inferior del tubo en T que está introducido por el Oddi en D II. Se rellena algo el árbol biliar intrahepático, no dilatado.

El 11 de julio los análisis de sangre (fig. 1) muestran la normalización de la bilirrubinemia, aunque persiste todavía la hipercolesterolemia y el aumento de las globulinas. Se retira el tubo de drenaje. La enferma mejora rápidamente, desapareciendo la ictericia y la melanodermia y normalizando su nutrición.

Análisis posteriores (noviembre): muestran todavía ligero aumento del colesterol libre y de la fosfatasa, con normalización de las globulinas.

Un último sondeo minutado (noviembre 20) muestra una **hipertonía del Oddi residual** (gastos de bilis A bajos, que aumentan francamente y en forma duradera después de la 2ª instilación de novocaína). La bromo-

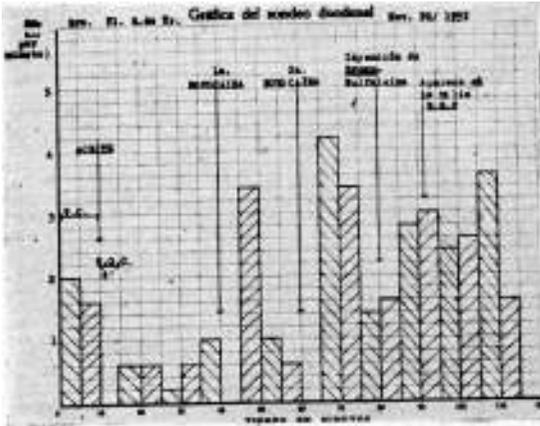


Fig. 7. — Observ. I. — Gráfica del sondeo duodenal minutado, después de la operación.

sulfaleína inyectada intravenosa, aparece en la bilis a los 12 minutos, en plazo normal, lo que indica que no existe obstrucción biliar (prueba de Caroli y colab. (6) (fig. 7).

OBSERVACION II. — Cirrosis biliar primaria de etiología desconocida.

A. S., 36 años. 13 mayo 1952. Ingresa por ictericia que se inició hace 7 meses, lenta y progresiva, sin dolores ni fiebre; **prurito** intenso. Ningún antecedente hepato-biliar. Astenia, anorexia, adelgazamiento, desde hace 2 años, que se acentuaron durante la ictericia.

Examen: Ictericia intensa, gran adelgazamiento, febrícula intermitente. **Hígado** muy engrosado, rebasa 8 cm. el reborde costal, duro, liso, indoloro; **bazo** desborda 6 cm., duro, indoloro. No ascitis ni venas visibles en pared abdominal. Hay **melanodermia** sobre todo en los dedos y en la cara; **xantelasma** muy extendido de ambos párpados superior e inferior; y un **angioma estelar** en región preesternal alta (no hay xantomatos tuberosos). Los datos de análisis de sangre relacionados con la ictericia se detallan en el cuadro siguiente (fig. 8).

La ictericia es de mediana intensidad. Hay el **síndrome bioquímico sanguíneo de la ictericia por obstrucción biliar:** aumento del colesterol libre, con aumento de la fosfatasa alcalina. Pero no hay aumento de los fosfolípidos, lo que se debe a que coexisten aquí la obstrucción biliar que tiende a aumentarlos y la insuficiencia hepatocítica que actúa en sentido inverso.

Además de los datos bioquímicos de la obstrucción biliar, existen aquí

los signos de una importante insuficiencia hepatocítica: gran descenso de los esterios del colesterol (1); reacciones de floculación positivas intensas (sobre todo el Timol y el Kunkel); gran descenso de la seroalbúmina con aumento notable de las globulinas (la proteína total mantiene valores casi normales). La bilirrubina cloroformo-extraíble presenta valores bajos como es habitual en las cirrosis, a pesar de que exista insuficiencia hepatocítica.

Otros datos: Wassermann negativo. Glóbulos rojos: 4.100.000; 79 % Hgb. leucocitos: 7.200, con fórmula normal; urea del suero 0.38 grs. o/oo. Orina con pigmentos y sales biliares.

Antonio Sagovia

Sele. VII Cama 2 Dr. CIRCULO BIOLÓGICO URUGUAYO

		14-V-52		26-V		30-V		9-VI		12-VI		20-VI		10-VII		22-VII		26-VII		
		antes		después		antes		después		antes		después		antes		después		antes		
COLESTEROL	Cl. F. (mg. %)	0.7	0.7	0.5	0.5	0.5	0.5	0.5	0.5	0.5	0.5	0.5	0.5	0.5	0.5	0.5	0.5	0.5	0.5	
	B. (mg. %)	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	
	Wassermann (W. R.)	10	10	10	10	10	10	10	10	10	10	10	10	10	10	10	10	10	10	10
LÍPIDOS	Cholesterol total	222	199	230	167	240	225							215	154	272				
	Esterificados	26	32			41	66													
	Libre	145	128			199	190													
	Colesterol (C. total)	8.7												16.7	12.7					
BILIRRUBINA	Pruebas biliares	7.2	6.6	6.0	6.3	7.0	7.3							6.5	6.5	7.6				
	Albúmina	2.2	1.5	2.4	2.3	2.4	2.4							2.4	2.5	3.5				
	Orbitales	2.5	2.1	2.6	2.2	2.6	2.5							2.1	2.0	2.5				
	Timol	++	++	++	++	++	+							+	+	+				
	Total	38	34	48	35	38	42							24	30	34				
PROTEÍNAS	Albumina	50	41	45	55	47	41							29	15	45				
	Globulina	10	10	10	10	10	10							10	10	10				
	Total	60	51	55	65	57	51							39	25	55				
Urea	0.38																			

Fig. 8. — Observ. II. — Datos bioquímicos sanguíneos antes y después de la operación.

Sondeo duodenal minutado: Prueba de evacuación vesicular negativa. No hay signos de alteración funcional del Oddi en el primer sondeo. La concentración de bilirrubina en bilis (8 mgs. %), es normal; en cambio es muy baja la concentración del colesterol (5 mgs. %; normal: 90 mgs. %). Esta hipocolesterinocolia ya fué señalada antes por nosotros en la cirrosis biliar primaria (13), que contrasta con la hipercolesterolemia (fig. 9).

Radiografía de hipocondrio derecho: No hay sombras de cálculos radio-opacos. No se intentó hacer colecistografía dada la intensidad de la ictericia. Prueba de la espleno-contracción con adrenalina: negativa.

(1) El valor del colesterol se mantuvo prácticamente normal y por las mismas razones que los fosfolípidos; el aumento del colesterol libre debido a la obstrucción biliar, está neutralizado por el descenso del colesterol esterificado debido a la insuficiencia hepatocítica.

DIAGNOSTICO. — Es una **ictericia crónica** con los signos bioquímicos sanguíneos de la **obstrucción biliar**, y con el prurito habitual de estas ictericias. La hepato-esplenomegalia, sin signos de hipertensión portal ni de hiperhemólisis, permite afirmar la **cirrosis biliar**. Los datos de piel son además característicos de esta afección: la **melanosis cutánea**, y el extendido **xantelasma**

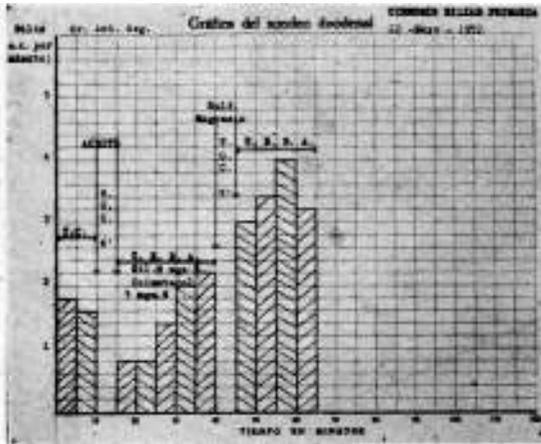


Fig. 9. — Observ. II. — Gráfica del sondeo duodenal minutado. Prueba de evacuación vesicular negativa; Oddi normotónico.

de los párpados, que no existían antes de aparecer la ictericia. Hay además el angioma estelar que aparece en cualquier tipo de cirrosis.

Admitimos que se trata de una **cirrosis biliar primaria**, por los datos siguientes: a) ninguna historia previa de sufrimiento coledociano; b) ninguna alteración funcional oddiana en el sondeo minutado; c) importante insuficiencia hepatocítica sobregada a la obstrucción biliar. Es interesante comparar este caso con el precedente: ambos tenían 7 meses de ictericia al ingresar; en el primero no había sin embargo ninguna insuficiencia hepatocítica significativa.

Como **etiología** de esta cirrosis biliar primaria, no encontramos **nada conocido**; no hay antecedentes de una **hepatitis** infecciosa o por inoculación (virosis A o B); ni de inyecciones intravenosas de **arsenicales**, previas a la aparición de la ictericia.

A pesar del diagnóstico de cirrosis biliar **primaria**, estimamos que era necesario descartar absolutamente la existencia de una

obstrucción biliar extrahepática, recurriendo a la laparotomía exploradora, por las razones que se discutirán después.

OPERACION: 26 junio 1952.

Anestesia local con novocaina. Incisión baja sobre borde de hígado. Aparece el hígado muy duro, liso, verdoso. Se hace biopsia, dificultada



Fig. 11. — Obs. II. Corte de hígado a pequeño aumento. Los lobulillos aparecen casi totalmente delimitados por el tejido de esclerosis, sobre todo abundante en los espacios portas (E. P.), prolongándose en la lámina fina en la zona perilobulillar (Z. P.). Infiltración notable en algunos espacios porta (I. C.).

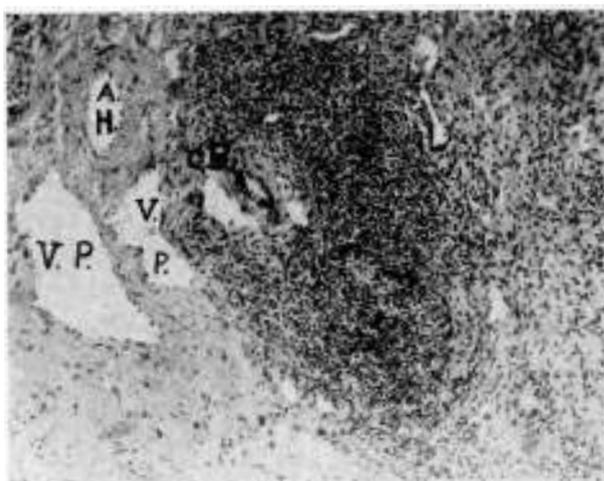


Fig. 12. — Obs. II. Notable infiltración por células sobre todo mononucleadas, del espacio porta. El canal biliar (C. B.), las venas porta (V. P.) y la arteria hepática (A. H.) no muestran alteraciones importantes, pero están rodeados de zona de esclerosis difusa.

por la notable dureza del órgano. Vesícula de aspecto normal; contiene bilis de concentración normal, transparente. Vía biliar principal y páncreas de aspecto normal.

Radiomanometría per-operatoria. — Se hace a través de la vesícula.

A 18 cm. se distiende vesícula, pero no pasa nada por cístico. A 22 cm. se pasa a colédoco, fino, sin anomalías, y hay fácil pasaje duodenal.

Biopsia de hígado (Dr. J. F. Casinelli): Alteración de los espacios porta, engrosados, con gruesa infiltración de células linfoides (figs. 12 y 13) y escasos polinucleares. La importancia de esta infiltración masiva del espacio porta con células sobre todo mononucleares, en la cirrosis biliar primaria, fué especialmente destacada en sus 10 observaciones por Dauphinée y Sinclair (9). Fibrosis del espacio porta que se prolonga en la zona perilobulillar, uniendo entre sí aquellos espacios (fig. 11).

Degeneración y necrosis extendida de los hepatocitos sobre todo en

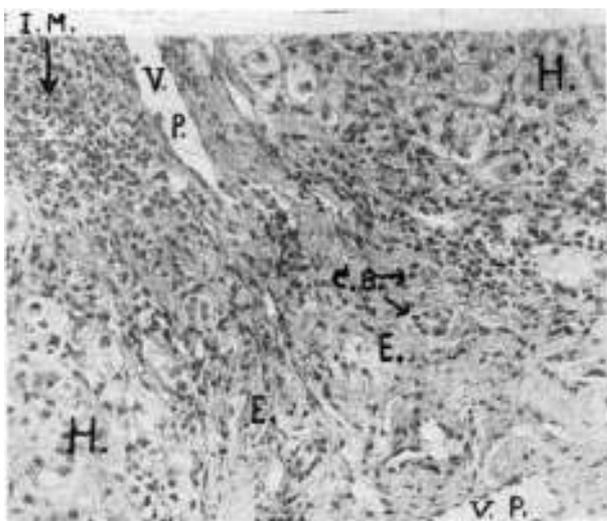


Fig. 13. — Obs. II. Espacio porta con infiltración de células monucleadas (I. M.) arriba, y esclerosis (E.), abajo. Los canales biliares son pequeños, de aspecto normal (C. B.). Hepatocitos vecinos al espacio porta con severas alteraciones (H.). Vena porta normal (V. P.).

la zona periportal, con vacuolización e infiltración biliar. Hay zonas de hiperplasia de los hepatocitos (fig. 13).

POST-OPERATORIO. — Continúa incambiada la ictericia y demás síntomas. Los análisis de sangre (ver cuadro de fig. 8)), muestran esta persistencia de los datos anormales. El drenaje por su colecistostomía, da alrededor de 50 - 60 cc. diarios de bilis bastante clara, con 19 a 33 mgs. % de bilirrubina.

Sondeo radiomanométrico post-operatorio (11 julio 1952).

Vesícula grande. Recién a 21 cm. se franquea el cístico, que es muy fino, en tirabuzón. El cuello vesicular y cístico no se distienden aún a 30 cm. Hepato-colédoco de morfología normal, fino; porción intramural normal. No se puede valorar la funcionalidad del Oddi por la manometría, debido a la exagerada resistencia del cístico (fig. 14).

Sondeo minutado con prueba de bromosulfaleína (21 agosto 1952).

Hay hipotonía del Oddi (gastos de bilis muy aumentados). La bromosulfaleína aparece precozmente en la bilis, 3 minutos después de su

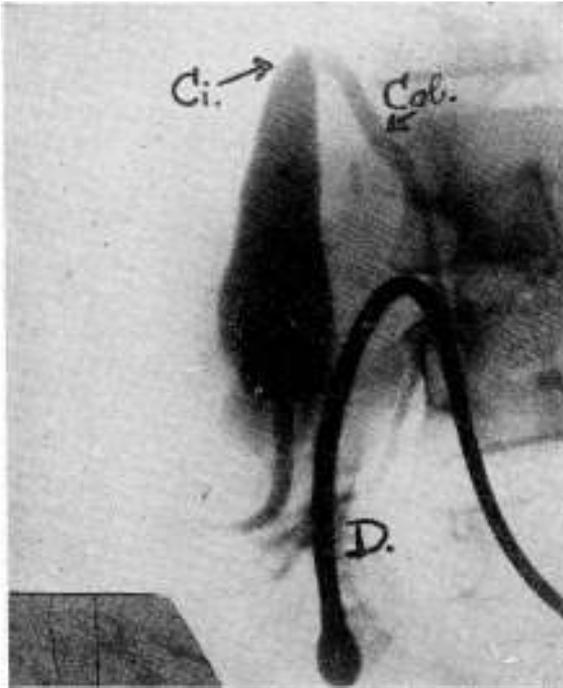


Fig. 14. — Observ. II. — Sondeo radiomanométrico post-operatorio. Cístico muy fino, en tirabuzón (Ci.); hepato-colédoco de calibre normal (Col.).

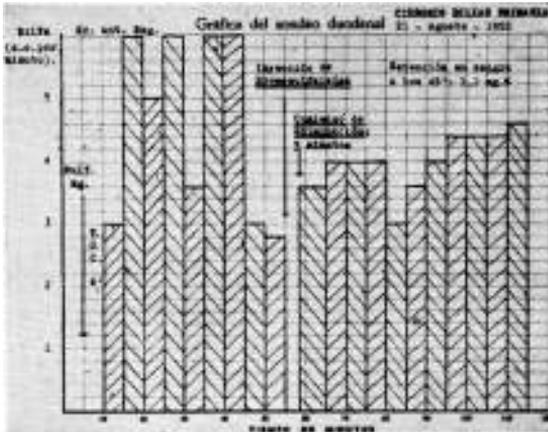


Fig. 15. — Observ. II. — Gráfica del sondeo duodenal post-operatorio. Hipotonía del Oddi. Aparición precoz en la bilis, de la bromosulfaleína, inyectada endovenosa (3 minutos).

inyección intravenosa, tal como ocurre habitualmente en las cirrosis, al contrario del retraso observado en las obstrucciones del hepato-colédoco [Caroli y colab. (6)]. La cantidad del colorante eliminada es muy pequeña y prolongada (fig. 15).

Actualmente el enfermo sigue empeorando gradualmente.

OBSERVACION III. — **Cirrosis biliar secundaria, a litiasis intrahepática; vesícula fresa, sin litiasis.**

Corresponde a una enferma del Dr. Grolero que vemos en consulta. Agradecemos al distinguido colega su deferencia para citar aquí esta observación clínica.

E. C. de Mac. 28 años (26/XI/1952). En primer embarazo hace 3 años, **prurito** desde el 8º mes y subictericia al final; parto normal, con desaparición de dichos trastornos. Hace un año cólico hepático; poco después fiebre hasta 39º, una semana. Desde entonces dolores epigástricos espaciados.

En su reciente segundo embarazo, aparece en 4º mes el **prurito**. A los 5 ½ meses inicia **ictericia**, con dolores epigástricos, sin fiebre; al finalizar 6º mes, parto prematuro (el niño se desarrolló bien). se redujo el prurito, pero la ictericia siguió intensificándose.

El **hígado** rebasa 8 cm. el reborde costal, duro, liso, indoloro; **bazo** rebasa 2 cm. el reborde, duro, indoloro. **Melanodermia** del dorso de los dedos de las manos. No hay xantomas.

En sangre hay 36 mgs. % de bilirrubina total. Hay 4.5 mgs. % de bil. indirecta, cloroformo-extraíble, que se debe a la presencia de gran cantidad de bil. éter-extraíble; 4 mgs. %. Gran hipercolesterolemia: 470 mgs. %, debido al **aumento del colesterol libre: 277 mgs. %**. **Fósforo lipídico** notablemente aumentado: 74 mgs. %; así como la **fosfatasa alcalina: 109 Un. B.** Es decir que existe el **síndrome bioquímico sanguíneo completo de las ictericias por obstrucción biliar**. No hay signos de **insuficiencia hepatocítica**: colesterol esterificado alto: 202 mgs. %; reacciones de floculación (Hanger, Timol, Kunkel) negativas. Hay sólo la inversión albúmina-globulina propia de la cirrosis: alb. 3.5 gs. %; globulina: 4.3 gs. %.

El **sondeo minutado** demostró una importante obstrucción mecánica del hepato-colédoco. En tiempo coledociano se obtiene líquido apenas coloreado; se instilan sucesivamente aceite, novocaína (3 veces) y sulfato de magnesio, obteniéndose muestras de líquido apenas amarillo, con concentraciones de bilirrubina entre 0.5 y 0.9 mgs. %. Es decir que el esfínter "proprius" permanece casi cerrado a pesar de las repetidas instilaciones de novocaína. Están en cambio abiertos el esfínter de la papila y el Wirsung.

- Observada así esta ictericia todavía en su período agudo (30 días), se admitió que la obstrucción biliar se debía a una **cirrosis biliar**, basándose en la **hepato-esplenomegalia** —que por su magnitud seguramente preexistía ya al cuadro de ictericia actual— y en la melanosis cutánea.

Con los datos del sondeo; con el antecedente del cólico hepático hace un año y los dolores epigástricos frecuentes; con la noción de agravación del cuadro durante los dos embarazos; y por

la ausencia de signos de insuficiencia hepatocítica, se admitió que la **cirrosis biliar** era de tipo **secundario**, debida a una **obstrucción del hepato-colédoco**, muy probablemente **litiásica**. Por lo anormal del cuadro de colédoco-litiasis, tan diferente del habitual, se previó además que debía tratarse de una litiasis muy atípica. Se planteó así la necesidad de la intervención quirúrgica.

1ª Operación (28/XI): Hígado duro, de cirrosis biliar, liso, verdoso. Vesícula algo distendida, sin pericolecistitis; mucosa **fresa**; **no hay cálculos**; contiene bilis espesa, verdosa. Hepato-colédoco muy dilatado. **Coledocotomía:** aparece barro biliar espeso y cálculos pequeños, algunos como un garbanzo, la mayoría como grano de arroz; en to al varios **centenares** obtenidos con ayuda de lavado prolongado, con suero fisiológico. La pinza penetraba más de 15 cm. dentro del hígado, extrayendo cálculos de esa profundidad. Es decir que la **litiasis biliar era primitivamente intrahepática**.

Se deja tubo de Kehr con pata inferior larga que pasa a través de la ampolla de Vater. Drenaje diario de 100 a 150 cc. de bilis **verdosa oscura**, con barro biliar y calculinos. Los sondeos duodenales no extraen bilis hasta el 10 de enero. Heces decoloradas con algunas intermitencias.

Del 9/XII al 9/I/1953 se hicieron cuatro colangiografías con lipiodol, que muestran **enorme dilatación de la vía biliar intrahepática**, con algunos **cálculos**. La ictericia ha disminuído, y el prurito desapareció así como la melanodermia. A menudo febrícula. En 15/I hay en sangre: Bil. total 17 mgs. %; **sin bil. éter-extraíble**. Colesterol total 245 mgs. %; proteína 8.6 gs. %; con 3.4 de alb. y 5.2 de globulina. Timol: 8 Un.; Kunkel: 6 Un.; Hanger negativo; fosfatasa alcalina 19 Un. B. Eritrosedimentación: **115 mm.** Orina muy colúrica.

16/I: **Radiomanometría:** En la radiografía (fig. 16 A), obtenida al iniciar la inyección de la solución acuosa yodada, se comprueba la gran dilatación de los canales biliares intrahepáticos, todavía llenos del aceite yodado introducido 7 días antes. A 14.5 cm. se pasa a duodeno; en cambio hay dificultad para penetrar a través del hepático; residual 12 cm. A 23 cm. se inunda el duodeno (D), con el bulbo (B); se atraviesa el hepático y se llena más la vía biliar **intrahepática**, muy dilatada. Hay salida de líquido opaco llenándose alrededor de la inserción del tubo en hépato-colédoco, una gruesa área (A), con imágenes lacunares pequeñas (fig. 16 B).

Siendo evidente que el simple tubo de Kehr no podrá solucionar satisfactoriamente el drenaje de esta vía biliar, se plantea una reoperación con el intento de hacer anastomosis colédoco-yeyunal, tipo Allen.

2ª operación (5/II): Grandes adherencias viscerales al hilio hepático. Después de su separación se encuentra una bolsa que rodea el punto de penetración del tubo de Kehr en colédoco, llena de barro biliar y pequeños cálculos, que comunica por una parte con el colédoco, alrededor

del tubo, y con D II por pequeña fistula, que se cierra. Del colédoco sale bilis purulenta, verdosa, y numerosos calculos. Imposible movilizar el hepato-colédoco para hacer la técnica original de Allen. Se hace anastomosis colédoco-yeyunal, **látero-terminal**, utilizando el asa yeyunal seccionada a unos 40 cm. del ángulo de Treitz, dejando sonda que penetra profundamente en hepático, y sale a la Witzel, a través del asa yeyunal al exterior. Anastomosis yeyuno-yeyunal látero-lateral.

Fig. 16, A

Fig. 16, B



17/II: Gran hemorragia por la herida, que exigió transfusiones de 2 lts. de sangre en total, en 3 días. El tubo drena poco; se saca el 21/II (estaba casi obstruido por dos cálculos).

16/III: Ictericia igual; gran astenia. Hace 8 días se estableció drenaje biliar abundante por la herida que se reduce gradualmente. Heces bien coloreadas.

12/VI: Agravación progresiva. Fallece el 12/VII.

Bases del diagnóstico de la cirrosis biliar y del reconocimiento de su naturaleza primaria o secundaria

Los tres casos que se acaban de detallar, presentaron los signos característicos que se atribuyen actualmente a la cirrosis biliar.

Se trata en primer término de una **ictericia de evolución crónica** (7 meses en los 2 primeros casos), con los estigmas que caracterizan a las **ictericias por obstrucción biliar**: clínicamente **prurito intenso** (a menudo en desproporción con la intensidad de la ictericia, que puede ser pequeña); y en el estudio del laboratorio por el hallazgo del **síndrome bioquímico sanguíneo** propio de dicho tipo de ictericias: aumento del colesterol libre, de los fosfolípidos, de la fosfatasa alcalina; a veces además aparición de la bilirrubina éter-extraíble. (1)

En segundo lugar, esta **ictericia crónica por obstrucción biliar** se acompaña de los signos propios de una **cirrosis**. Esto se reconoce durante el examen, porque además de la **mayor dureza** a la palpación del **hígado engrosado**, comparado con el hígado de la colostasis pura, existe la asociación con la **esplenomegalia**, que no se encuentra en la obstrucción biliar simple. En la clínica nos guía con fidelidad esta regla: **una ictericia crónica, por obstrucción biliar, que se acompaña de esplenomegalia** (2) **es una cirrosis biliar**. En la piel se encontraron además datos complementarios muy importantes que pertenecen a este tipo de cirrosis: **melanodermia** en los 3 casos; **xantelasma** extendido de los párpados, en uno de ellos.

Actualmente sabemos después de las investigaciones de Ahrens y colab. (2), que el hecho de que la cirrosis biliar sea o no además **xantomatosa**, es decir que muestre la aparición de xantelasma extendido en los párpados, o de xantomas planos o tuberosos diseminados en el resto de la piel y más especialmente en las manos, cara posterior del codo y bordes de las orejas, depende de la intensidad de la hiperlipemia originada por la obstrucción biliar. Si los lípidos totales del plasma pasan de 1.300 mgs. % (normal 600 mgs. %), aparece el xantelasma de los párpados; si pasa de 1.800 mgs. % aparecen ya los xantomas. Se explica además así que los xantomas y el xantelasma sean capaces de retroceder totalmente si se logra normalizar la lipemia, cuando es posible suprimir quirúrgicamente la obstrucción del hepato-colédoco. Uno de los primeros ejemplos de esta posibilidad, ha sido el relatado en nuestra comunicación

(1) En la Observación III apareció la bilirrubina éter-extraíble, que integra dicho síndrome bioquímico, y cuya aparición en este tipo de cirrosis lo hemos descrito desde 1945. (12, 13, 14)

(2) La esplenomegalia es franca y tiene algunos caracteres especiales: el bazo engrosado es duro, indoloro, y difiere del bazo congestivo de otras cirrosis (p. ej. del síndrome de Banti), porque no se reduce de volumen durante la prueba de la espleno-contracción, tal como se comprobó en la Observ. II.

con Velasco Suárez y Del Campo (13), en una enferma con colédoco-litiasis y cirrosis biliar xantomatosa, en la cual desaparecieron completamente los xantomas y el xantelasma, muy extendidos, a la par que el colesterol total del suero retrocedía desde 800 mgs. % a 200 mgs. %, después de curar quirúrgicamente su obstrucción litiásica del colédoco.

En cuanto a la aparición en la Observ. II de un **angioma estelar** en la piel frente al manubrio esternal, esto demuestra simplemente que existe la cirrosis, sin especificación de su naturaleza.

Al lado de los **datos positivos** ya mencionados, válidos para reconocer que existe la cirrosis biliar, tiene interés la comprobación que se hizo en estos casos, de la **ausencia** de ciertos signos propios de la **cirrosis portal**. En la **anamnesis** faltó toda mención de alcoholismo crónico, de lues, de carencias alimentarias; y en el examen no se encontró ningún signo de **hipertensión portal**: no había circulación venosa visible de la pared abdominal, ni ascitis, ni edema de los miembros inferiores; en el examen radiológico no se encontraron várices esofágicas, ni había antecedentes de hemorragias digestivas. (1)

En el diagnóstico de estos casos, debe discutirse la posibilidad de estar frente a una **ictericia por hiperhemólisis**. Porque éstas son también **ictericias crónicas con hepato-esplenomegalia**. Pero en ellas falta el prurito; no hay melanodermia ni xantomatosis; y existe el cuadro propio de las ictericias por hiperhemólisis (dialo-reacción directa negativa en el suero; ausencia de bilirrubina en la orina; anemia típica; disminución de la resistencia de los glóbulos rojos frente a las soluciones hipotónicas de cloruro de sodio, etc.).

La confusión de la cirrosis biliar con el **síndrome de Banti (esplenomegalia congestiva)**, no es fácil; en este último faltan la ictericia, el prurito y las modificaciones de la piel. Domina la esplenomegalia, que es congestiva, reduciéndose notablemente durante la prueba de la esplencontracción. Hay gruesas várices esofágicas desde el comienzo, que dan origen a las **hemorragias digestivas** que aparecen precozmente en la historia clínica.

En cuanto a la **Enfermedad de Hanot**, de acuerdo con la reciente delimitación hecha por Albot (3), que también tiene la característica

(1) Debe recordarse sin embargo, que cuando la cirrosis biliar avanza progresivamente, para lo que requiere a menudo varios años, el proceso de esclerosis puede hacerse tan extendido y difuso en el hígado, que se provoca finalmente dificultad en la circulación dentro del órgano; entonces pueden agregarse signos de hipertensión portal.

clínica de ser una ictericia crónica con hepato-esplenomegalia, faltan en ella todos los signos de la obstrucción biliar en sangre, y no se acompaña de ninguna insuficiencia hepatocítica.

Diferenciación de la cirrosis biliar primaria o secundaria

Una vez establecido que existe una cirrosis biliar de acuerdo con los datos precedentes, corresponde resolver si se trata de cirrosis **primaria** o **secundaria**. Esto tiene interés para el pronóstico, y para el tratamiento. Esta diferenciación resulta ahora habitualmente fácil y pudo ser hecha correctamente en las tres observaciones relatadas aquí. Los datos necesarios para hacer esta distinción surgen de la **anamnesis**; del estudio de la **funcionalidad hepatocítica**, y del **sondeo duodenal minutado**, completado ahora con la prueba de la eliminación de la **bromosulfaleína** de Caroli y colab. (6)

ANAMNESIS: En la **cirrosis biliar primaria** puede faltar todo antecedente significativo; la ictericia se instala como signo inicial de la enfermedad. Así ocurrió en la Observ. II; es la **cirrosis biliar primaria de etiología desconocida**. Pero en algunos casos existe el antecedente de la iniciación del cuadro con una **ictericia del tipo catarral** (virosis A o B), que en vez de curar como lo hace habitualmente en un mes, evoluciona persistiendo la ictericia en forma crónica a la par que se desarrolla la hepato-esplenomegalia característica. O existe el antecedente de que la instalación de la ictericia crónica fué precedida de 2 ó 3 inyecciones intravenosas de **arsenicales**, como ocurrió en los 3 casos que referimos antes con Graña y Urdampilleta. (14) Se trata entonces de cirrosis biliar primaria **colangioliítica**, o **arsenical**, respectivamente. El diagnóstico correcto de estas dos formas etiológicas de la cirrosis biliar primaria, **intrahepática**, tiene interés, porque el **pronóstico** de las mismas es favorable, yendo habitualmente hacia la curación. Y además porque deben ser sometidas exclusivamente al tratamiento médico, siendo **los únicos tipos de cirrosis biliar que no requieren ninguna intervención quirúrgica** sobre la vía biliar extrahepática.

Contrasta en cambio con esto el pronóstico de la cirrosis biliar **primaria de causa desconocida: su evolución es habitualmente**

fatal, prolongándose la ictericia durante 1 a 3 años. La intervención quirúrgica es aquí inoperante como ocurrió en la Obs. II. Pero debe ser de todos modos realizada, para asegurar en forma absoluta que la vía biliar principal extrahepática está intacta. Es el criterio que nos llevó a aconsejar la operación en nuestro enfermo, a pesar del diagnóstico de cirrosis biliar primaria idiopática.

En la **cirrosis biliar secundaria**, existen en cambio habitualmente antecedentes significativos de **sufrimiento coledociano**, tal como fueron observados en los casos I y III. Es interesante destacar que en estos casos hay a menudo gran desproporción entre las enormes lesiones de la vía biliar principal y la parquedad de su traducción clínica, en la forma del síndrome coledociano infeccioso, clásico, como resultó evidente en ambas observaciones.

Los antecedentes son también muy claros en el caso de la **fibrosis coledociana post-traumática** (consecutiva —inmediata o tardíamente— a una colecistectomía), o en la **atrepsia congénita de las vías biliares** del lactante, que dan origen a cirrosis biliares secundarias. En todos estos casos resulta evidente la etiología especial de la cirrosis biliar secundaria.

Hay en cambio otros tipos de cirrosis biliar secundaria de diagnóstico más difícil.

1) En primer término, la provocada por una **fibrosis del hepato-colédoco, secundaria a una colecistitis crónica**, sin ningún antecedente traumático operatorio. Pero en estos casos está el antecedente del sufrimiento vesicular crónico, que permite por lo menos hacer el diagnóstico correcto de cirrosis biliar "secundaria", e indicar la operación. Durante la misma se reconocerá recién que la obstrucción biliar se debe a la fibrosis del colédoco, y después de la colecistectomía se procederá a restablecer la circulación biliar por una colédoco-duodenostomía, o por la hepático-yeyunostomía, con la moderna técnica de Allen, tal como la realizaron en casos de esta naturaleza Baker y colab. (4).

2) Hay **malformaciones congénitas del colédoco**, que en vez de dar la dilatación quística del canal, de nuestra Observ. I, dan **estenosis bajas** del mismo, capaces de provocar la cirrosis biliar secundaria recién en la edad madura. Estos casos son muy difíciles de reconocer, tanto por la aparición tardía de los trastornos,

como por la ausencia de los signos habituales de sufrimiento coledociano.

Clínicamente estos casos se comportan como una cirrosis biliar primaria. Y el reconocimiento de la estenosis coledociana sólo se logra por una inspección muy cuidadosa del canal durante la operación, realizada por medio de la **colangiografía**, o la **radio-manometría operatoria**. En un caso de este tipo, relatado por Ahrens y colab. (2), recién después de una inspección minuciosa y gracias a la colangiografía operatoria, se pudo reconocer la estenosis, cuando ya se pensaba que la cirrosis biliar era primaria, intrahepática, y se iba a dejar sin tratar apropiadamente la estenosis, con el consiguiente pronóstico fatal para el caso.

3) El **neoplasma obstructivo de cabeza de páncreas** o de **vías biliares**, evoluciona habitualmente dando una obstrucción del hepato-colédoco demasiado completa, tolerada durante corto plazo, de manera que se desarrolla una ictericia del tipo obstructivo con el síndrome bioquímico sanguíneo idéntico al de la cirrosis biliar, pero con ausencia total de bilis en el duodeno; con **hepatomegalia**, **pero sin esplenomegalia**, y con muerte en menos de un año, sin llegarse a formalizar una cirrosis hepática.

Excepcionalmente, sin embargo, el neoplasma obstructivo puede evolucionar con suficiente lentitud como para dar origen a la cirrosis biliar. Esto es muy raro en el caso del **neoplasma de cabeza de páncreas** (un caso de Caroli y Etévé (5)). Se ve más en los **neoplasmas de la ampolla de Vater**, que pueden dar obstrucción parcial durante largo tiempo. En su primera etapa estos casos tienen el aspecto de una cirrosis primaria.

En una observación nuestra de un enfermo de 32 años, con ictericia que apareció gradualmente con mucho prurito y con gran hepato-esplenomegalia, sorprendió en un sondeo minutado la obtención de líquido duodenal algo **hemorrágico**, y todavía con bilis. Se diagnosticó cirrosis biliar "primaria", aunque se planteaba alguna duda por el dato precedente. El enfermo rehusó la operación y fué dado de alta. Volvió un año después, ya con una gran ascitis y estado general grave, falleciendo en pocos días. En la necropsia apareció la cirrosis biliar típica, con un pequeño neoplasma de la ampolla de Vater que la obturaba ahora completamente.

SONDEO DUODENAL MINUTADO. — Muy importante para este mismo diagnóstico diferencial, son los datos del sondeo minutado.

En nuestro caso de **cirrosis biliar primaria**, se comprueban signos de **hipotonía del esfínter de Oddi**: tiempo del Oddi cerrado muy corto; aumento del gasto de bilis en todos los tiempos. La bilis obtenida es poco concentrada, con valores bajos de bilirrubina (alrededor de 8 mgs. ‰). Ya en una publicación anterior señalamos en un caso de cirrosis biliar primaria (Observ. V de dicho trabajo), el dato muy sorprendente de una **gran reducción del colesterol de la bilis** (valor normal alrededor de 60 mg. ‰). En aquel caso encontramos sólo trazas. Ahora en la Obs. II encontramos de nuevo esta **hipocolesterinocolia** (5 mgs. ‰), que contrasta con la **hipercolesterolemia**. Parece así tratarse de un signo habitual en la cirrosis biliar primaria. Sprung ⁽¹¹⁾ en 1950 señaló el mismo hecho (sin conocer nuestra descripción anterior, de 1949), en un caso también de cirrosis biliar primaria, post-inyecciones de salvarsan.

En la cirrosis biliar secundaria, aparecen en cambio habitualmente signos de sufrimiento del hepato-colédoco. En las observaciones I y III se encontró una **notable hipertonia del Oddi**; pero no había signos de litiasis ni de inflamación del hepato-colédoco, a pesar de las gruesas lesiones inflamatorias y litiásicas de este canal.

LA PRUEBA DE LA BROMOSULFALEINA. — Para hacer el diagnóstico diferencial entre cirrosis biliar primaria y secundaria, esta prueba propuesta recientemente por Caroli y colab. ⁽⁶⁾ parece destinada a tener el mayor interés.

Después de la inyección intravenosa de la bromosulfaleína, esta sustancia aparece normalmente en la bilis, obtenida durante el sondeo, entre los 5 y 14 minutos después de la inyección. En las **obstrucciones mecánicas** del árbol biliar, se retrasa según dichos autores la aparición de la bromosulfaleína.

En la Obs. I la prueba fué hecha recién en el post-operatorio y dió resultado normal.

En cambio en nuestra observación II de cirrosis biliar primaria, la aparición del colorante se registró **muy precozmente**, ya a los 3 minutos después de su inyección intravenosa, y continuó eliminándose (aunque a muy baja concentración), durante todo el resto del sondeo.

Es decir que según esta primera observación, en la cirrosis biliar primaria, no contaría a los efectos de la eliminación de la bromosulfaleína, la presencia de la obstrucción mecánica biliar **intrahepática**, que no consigue retardar la eliminación del colorante. Por lo contrario **éste se elimina precozmente**, tal como ocurre en la **cirrosis portal** según la descripción de Caroli y colab. De confirmarse este hecho en observaciones posteriores, tendríamos con esta prueba un elemento muy valioso para el diagnóstico diferencial entre cirrosis biliar primaria y secundaria, puesto que la eliminación de la bromosulfaleína parece alterarse en sentido inverso en ambas circunstancias.

INSUFICIENCIA HEPATOCITICA. — Es muy importante establecer en la cirrosis biliar, cuál es el estado funcional del parénquima hepático. En la **cirrosis biliar secundaria** es habitual que no se encuentre en la sangre ningún signo importante de insuficiencia hepatocítica, a pesar de una prolongación grande de la ictericia; así ocurrió en nuestras observaciones I y III. Sólo cuando se agrega una infección importante, tal como ocurre sobre todo en las estenosis incompletas por fibrosis post-traumática o inflamatoria del hepato-colédoco, aparecen algunos signos de insuficiencia hepatocítica, tal como lo describen Rickets y colab. (10), que vienen así a agregarse al síndrome bioquímico de la obstrucción biliar.

En la **cirrosis biliar primaria**, el hecho de que el proceso anatómico fundamental de la enfermedad se inicie en el propio hígado, con la colangiolitis y pericolangiolitis, abarcando así además del espacio porta toda la región perilobulillar, hace que la lesión repercuta precozmente sobre el parénquima vecino, es decir sobre zonas extensas perilobulillares, como se comprueba en las preparaciones histológicas de la observación II.

Esto explica por qué a igual duración de la enfermedad, la insuficiencia hepatocítica era ya bastante intensa en la observación II, mientras que en la observación I no existía todavía ningún signo de dicha insuficiencia. Este dato puede ser por consiguiente utilizado para el diagnóstico diferencial entre cirrosis biliar primaria y secundaria.

El tratamiento quirúrgico de la cirrosis biliar

El diagnóstico correcto de la cirrosis biliar y la especificación de su naturaleza primaria o secundaria, tiene trascendencia terapéutica. Por este motivo el diagnóstico preciso debe ser hecho rápidamente, siguiendo las normas que se acaban de discutir.

La cirrosis biliar es una afección que exige un **tratamiento quirúrgico**, cuyo objetivo es el de suprimir el obstáculo mecánico que se opone en el hepato-colédoco a la circulación biliar, en el caso de la cirrosis secundaria.

Conviene señalar aquí la profunda diferencia del enfoque quirúrgico de esta cirrosis, con el de la **cirrosis porta**, o de Laennec, habitual. En esta última la intervención quirúrgica se realiza sólo en los casos rebeldes al tratamiento médico, y se dirige a **reducir la hipertensión portal**, recurriendo a las anastomosis venosas de derivación (porto-cava; espleno-renal), o a las ligaduras arteriales (de la esplénica; de la hepática "propria" o de ambas). En cambio en la cirrosis biliar la operación debe ser precoz y se dirige a **suprimir el obstáculo a la circulación biliar**.

Cirrosis biliar secundaria.

Si se ha podido plantear con suficiente precisión el diagnóstico de la naturaleza "secundaria" de una cirrosis biliar, se impone el tratamiento quirúrgico inmediato.

Hacen excepción quizás sólo ciertos casos de **fibrosis coledociana moderada post-traumática** (en colecistectomizados), en los que la estenosis canalicular es moderada y domina sobre todo la infección sobregregada (**angiocoldocitis**). Aquí se puede intentar el tratamiento médico, basado en el sondeo duodenal repetido frecuentemente, completado con el uso de los antibióticos más apropiados a la infección de cada caso en particular, aunque todavía no es seguro que pueda obtenerse así una curación definitiva.

- Pero en casi todos los casos de cirrosis biliar secundaria, es necesario recurrir al tratamiento quirúrgico de la obstrucción del hepato-colédoco.

Si hay **fibrosis coledociana**, estenosante e infectada, habrá que reconstruir la comunicación amplia entre la vía biliar y el intestino, recurriendo a las técnicas aconsejadas en el momento actual para su realización, que no pueden ser aquí detalladas.

En la **atrepsia congénita de la vía biliar principal** del lac-

tante, habrá que reconstruir, como, en la fibrosis del canal, la comunicación amplia de la vía biliar con el intestino.

Si se trata de una **colédoco-litiasis**, el cirujano debe esperar encontrarse frente a situaciones no habituales en esta afección. La colédoco-litiasis corriente rara vez da origen a la cirrosis biliar (8 - 15). Esta aparece más bien en situaciones atípicas, que no dan origen al síndrome coledociano habitual propio de esta afección (obstrutivo; infeccioso). A menudo, como ocurrió en las Observ. I y III, no hay casi signos locales, y sólo aparece en la clínica el sufrimiento secundario hepato-esplénico, con la ictericia, a pesar de las alteraciones anatómicas extraordinarias del hepato-colédoco, en donde hay seguramente un fondo de malformación congénita, sobre la cual se injerta secundariamente la colédoco-litiasis.

En los casos excepcionales de cirrosis biliar, en los que la obstrucción lenta se debe a una **pancreatitis crónica**, a la **papilitis obstructiva**, o a la compresión extrínseca del colédoco por una **adenopatía tuberculosa**, tal como ha sido descrito por Caroli y colab. (5), el cirujano debe reconstruir la comunicación bilio-intestinal con anastomosis apropiadas, o suprimiendo si es posible el obstáculo. En algún caso de neoplasma de la ampolla de Vater, podrá intentarse la supresión radical del tumor.

Cirrosis biliar primaria.

Hay dos circunstancias etiológicas en esta afección que permiten prescindir del tratamiento quirúrgico.

a) En la cirrosis biliar primaria, de origen **colangioliático**, donde la cirrosis aparece a continuación de una evidente virosis A o B (ictericia catarral corriente), tal como ha sido descrito por Watson y Hoffbauer (15).

b) En la cirrosis biliar primaria post-inyecciones intravenosas de arsenicales.

En estas dos circunstancias etiológicas, se logra habitualmente la curación con el tratamiento médico exclusivo.

Queda el contingente mayor de cirrosis biliares primarias, de **etiología desconocida**, por **colangiolititis intrahepática**, que aparecen en personas jóvenes de 25 a 35 años, con preferencia de sexo femenino. En estos casos la intervención quirúrgica no puede modificar el curso de la obstrucción biliar, encontrándose una vía biliar extrahepática intacta. En general se deja un drenaje de

la vesícula que no modifica la marcha inexorable de la afección, tal como ocurrió en la observación II y en otras dos observaciones similares que describimos antes (12 - 13).

Si fuera posible actualmente diagnosticar con seguridad la cirrosis biliar primaria, podría evitarse en estos casos la intervención quirúrgica, que resulta inoperante. Pero actualmente no es posible diferenciar de esta cirrosis biliar primaria, colangiográfica, algunos casos de cirrosis biliar secundaria muy especiales: a) estenosis congénitas del colédoco inferior; b) neoplasmas de la ampolla de Vater a evolución muy lenta; y c) algunas papilitis estenosantes. Aunque pensamos ya con los datos recogidos en nuestra experiencia personal, que estos casos podrán pronto ser mejor diferenciados, con los datos del sondeo minutado, completado con la prueba de bromosulfaleína.

Por ahora, hecho el diagnóstico de cirrosis biliar primaria, deberá indicarse la operación para descartar estas otras posibilidades susceptibles de ser corregidas con el tratamiento quirúrgico. Y durante la operación es necesario estar preparados para hacer la colangiografía operatoria, o mejor aún la **radiomanometría** con la técnica de Caroli, para informarse exactamente sobre el estado anatómico y funcional de la vía biliar principal, porque el reconocimiento de estas pequeñas lesiones anatómicas capaces de dar origen a una cirrosis biliar secundaria, puede escapar fácilmente a la exploración visual y manual del cirujano, y aún a la exploración instrumental realizada después de la coledocotomía. El caso citado por Ahrens y colab. (2) detallado en páginas anteriores, de estenosis congénita del colédoco, es en este sentido bien demostrativo. Si durante la exploración quirúrgica se pasa por alto una de estas lesiones del hepato-colédoco corregibles por una operación apropiada, se afirmará erróneamente y en forma definitiva el diagnóstico de cirrosis biliar "primaria", condenando así al paciente a la evolución fatal de una cirrosis biliar perfectamente curable.

Sumario.

Se describen tres casos de **cirrosis biliar**, en los cuales el análisis de los datos: clínicos, bioquímicos sanguíneos, del sondeo duodenal minutado, histopatológicos y quirúrgicos, permitió enfocar los problemas esenciales referentes a esta afección. Se destacan así los hechos siguientes:

1) El **diagnóstico de cirrosis biliar** se apoya en la **clínica** en la comprobación de una ictericia crónica con h́epato-esplenomegalia. En la piel hay prurito; habitualmente melanodermia; a menudo xantelasma de los párpados, y a veces xantomas. Al lado de estos signos positivos se destaca la ausencia de los datos característicos de otras ictericias crónicas con hepato-esplenomegalia: no hay signos de hipertensi3n portal, ni de hiperhemólisis.

En la **sangre** se destaca el hallazgo de los datos característicos de las **ictericias por obstrucci3n biliar**: aumento del colesterol libre, de los fosfolípidos y de la fosfatasa alcalina; puede adem3s aparecer la bilirrubina éter-extraíble.

2) La diferenciación entre cirrosis biliar **primaria** (obstrucci3n intrahepática), y **secundaria** (obstrucci3n del hepato-colédoco), se basa:

A) En datos de la **anamnesis**. Rara vez faltan antecedentes de sufrimiento coledociano en la cirrosis secundaria. En cambio en la cirrosis biliar primaria, o no hay antecedentes hepato-biliares, o puede existir una virosis A o B, o inyecciones intravenosas de arsenicales, previas a la instalaci3n de la ictericia crónica.

B) En datos de la **sangre**. En la cirrosis primaria, adem3s de las modificaciones bioquímicas propias de la obstrucci3n biliar, se asocian habitualmente las que caracterizan a la **insuficiencia hepatocítica**.

C) En datos del **sondeo minutado**. En la cirrosis primaria el flujo biliar es abundante, con gastos de bilis por minuto a menudo superiores a los normales. La bilis es pobre en bilirrubina; hay gran hipocolesterinocolia. La bromosulfaleína inyectada endovenosa aparece precozmente en la bilis. Puede hacer hipotonía del Oddi.

En la cirrosis secundaria, el flujo biliar está dificultado por la obstrucci3n del hepato-colédoco; se asocian signos de importante hipertoni3n del Oddi.

Apoyándonos en este criterio se pudo hacer en los tres casos relatados aquí, el diagnóstico de cirrosis biliar primaria en uno y secundaria en los otros dos.

3) El **tratamiento** de la cirrosis biliar es **eminente** **quirúrgico**. Sólo puede lograrse éxito con el tratamiento médico en los casos de excepción, de cirrosis colangioliítica (post-virosis A o B), o en las provocadas por inyecciones de arsenicales. Descartadas estas dos circunstancias etiológicas, en todos los demás casos de cirrosis biliar debe proponerse la **intervención quirúrgica inmediata**. Su objetivo es la supresión de la obstrucción en el hepato-colédoco cuando existe, lográndose así la curación de la enfermedad.

En la cirrosis biliar primaria, la operación no modifica el curso de la enfermedad. Pero debe procederse por ahora también en estos casos a la intervención quirúrgica, mientras no se logre diferenciarlos con seguridad de los casos de cirrosis biliar secundaria por **estenosis incompleta del hepato-colédoco**, que son en cambio curables con una anastomosis biliar interna.

Durante la operación es necesario recurrir a la colangiografía o a la **radiomanometría**, para visualizar con precisión la anatomía fina de la vía biliar principal, única técnica que evita con seguridad el pasar por alto estas estenosis del colédoco inferior, accesibles al tratamiento quirúrgico.

BIBLIOGRAFIA

1. AHRENS, E. H. y KUNKEL, H. J. Journ Clinical Investig. 23: 1565, 1949.
2. AHRENS, E. H.; PAYNE, M.; KUNKEL, H.; EISENMENGER, W. y BLONDHEIM, S. — Medicine 29: 299, 1950.
3. ALBOT, G. — Annales Anat. Pathol. 1935, N° 5; 1936, N° 7, p. 920.
4. BAKER, G. W.; JONES, H. W. y HAZELRIGG, T. R. — Gastroenterology, 15: 359, 1950.
5. CAROLI, J. y ETEVE, J. Rev. Internat. d'Hépatologie 2: 305, 1952. Le Concours Médical 74, Enero 1952.
6. CAROLI, J.; TANASOGLU, Y. y COHEN, M. — Arch. Mala. Appar. Digest. 41: 623, 1952.
7. DEMEULENAERE, L. — Rev. Internat. d'Hépatologie 2: 277, 1952.

BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE CIRUGÍA DEL URUGUAY

8. DEL CAMPO, J. C. — Arch. Urug. Med. Cir. Espec. 30: 148, 1947.
9. DAUPHINEE, J. A. y SINCLAIR, J. C. — Canadian Med. Assoc. Journ. 61: 1, 1949.
10. RICKETTS, W.; KIRSNER, J. y PALMER, W. — Gastroenterology. 17: 404, 1950.
11. SPRUNG, H. — Med. Mschr. 4: 450, 1950.
12. VARELA FUENTES, B.; MIQUEO, M.; MEDOC, J. y DE MIGUEL, A. R. — Prensa Med. Arg. 32: N° 52, 1945.
13. VARELA FUENTES, B.; VELASCO SUAREZ, C. y DEL CAMPO, J. C. — En Patología Digestiva, de Varela Fuentes, B. y Munilla, A. 2° tomo, p. 507, Edic. Espasa - Calpe A., Buenos Aires, 1949.
14. VARELA FUENTES, B.; GRAÑA, A. y URDAMPILLETA, P. Revista Med. Brasileira, 16: 31, 1944.
15. WATSON, C. J. y HOFFBAUER, F. — Ann. Int. Medic. 25: 195, 1946.

Píte. Dr. Otero. — Si nadie hace uso de la palabra, sólo me queda agradecer al doctor Varela Fuentes y colaboradores el magnífico trabajo que han presentado, tan bien documentado y con nociones orientadoras en el sentido de la terapéutica de la cirrosis.
