

Colangitis esclerosante primaria. Intubación transhepática de la vía biliar

Dres. RAUL PRADERI,* ALBERTO ESTEFAN, MILTON ZITO, CARLOS SARROCA, ROBERTO PUIG, ERNESTO SANTERO, MARTA CHIOSSONI
y EDUARDO DE STEFANIS**

La colangitis esclerosante primaria es una enfermedad poco frecuente, caracterizada por reacción inflamatoria inespecífica y fibrosis consecutiva, con involucramiento parcial o total de la V.B. extra e intrahepática y en oportunidades incluso de la vesícula. Secundariamente produce una reducción del calibre con obstrucción biliar consecutiva, seguida eventualmente de cirrosis biliar que puede desencadenar insuficiencia hepática e hipertensión portal, con su consecuencia, la varicorrágica (23, 24, 29, 34, 36, 39).

Se han empleado para definir esta enfermedad, las denominaciones de colangitis estenosante y colangitis obliterante; pero siendo la estenosis y obliteración de los conductos biliares el resultado de su engrosamiento parietal, el término "colangitis esclerosante" es más apropiado (30) y como tal es adoptado.

Desde los trabajos originales de Elliot en 1918 (10) y de Delbet (7) en 1924, numerosas son las publicaciones que se han sucedido en la literatura. En 1925 un tercer caso es presentado por Lafourcade (citado por 20); seguido por Judd en 1926 con tres pacientes que habían sido previamente operados de sus V.B.; Miller en 1927 (21) presenta el primer caso bien documentado en la literatura inglesa. Schwartz y Dale, 1958 (30), hacen una revisión de la literatura y sólo encuentran 13 observaciones que consideran como genuinas. Goldgraber y col. en 1960 (12), señalan el primer caso de colangitis esclerosante asociado a colitis ulcerosa crónica. Bartholomew y col. en 1963 (2) presentan dos casos asociados a fibrosis retroperitoneal y tiroiditis de Riedel, considerando la posibilidad que una reacción de hipersensibilidad sea el factor etiológico en causa. En 1964 Holubstky y col (16) publican las dos primeras observaciones tratadas por corticoides y Javett (17) y Wagner (33) en 1971 por inmunosupresores.

En la revisión de la literatura nacional no hemos encontrado referencias sobre ninguna forma de colangitis esclerosante, si bien algunos autores uruguayos se han referido a coledocitis generalmente secundarias.

Dado la confusión que ha creado esta infrecuente enfermedad, muchos casos publicados como colangitis esclerosante primaria reconocen como causa etiológica real a: traumatismos operatorios (41); cáncer biliar (1); colangitis supuradas (39); coledocolitiasis (21); estenosis congénita (23). Schwartz y Dale (30) han propuesto un criterio rígido para incluir cada caso en el diagnóstico, que fueron ampliadas y modificadas por Holubstky y McKenzie (16), y más recientemente por Smith y Loe (33). Estos requisitos son los siguientes:

- 1) Ictericia de tipo obstructivo progresiva.
- 2) Ausencia de antecedentes de cirugía biliar previa al comienzo de la sintomatología.
- 3) Ausencia de litiasis biliar (requisito no indispensable (39, 11)).
- 4) Estenosis generalizada de la vía biliar.
- 5) Exclusión de enfermedad maligna biliar por estudio histopatológico y/o razonable follow-up alejado.
- 6) No evidencia de cirrosis biliar previa.
- 7) Ausencia de enfermedad asociada tal como: colitis ulcerosa, cónica, enteritis regional, fibrosis retroperitoneal, tiroiditis de Riedel, en las cuales el proceso patológico biliar puede ser simplemente parte de una enfermedad regional o sistémica.

Es obvio que por aplicación de estos criterios muchos casos etiquetados como colangitis esclerosante primaria deben ser excluidos.

El diagnóstico debe ser efectuado por la asociación de: exploración operatoria, colangiografía, estudio histopatológico y follow-up prolongado.

CASUÍSTICA

CASO 1.—*Historia.* H. de Cl. 327.888. F. M. 71 años. Sexo masculino Antecedentes de dispepsia hipoesténica selectiva desde hace 40 años; hace 20 años cuadro de ictericia y dolor en H derecho, seguido de chuchos de frío, hipocolia y coluria. Desde entonces en varias oportunidades ha presentado episodios similares que ceden espontáneamente y/o con medicación. Diabético. Ingresó el 14-XII-72, por dolor en H. der.

* Mones Roses 6435. Montevideo, Uruguay.

** Prof. Adjunto de Cirugía, Residente de Cirugía, Asistente de Clínica Quirúrgica, Adjunto de Clínica Quirúrgica, Asistente de Clínica Quirúrgica, Adjunto de Clínica Gastroenterológica, Asistente y Adjunto de Anatomía Patológica. Facultad de Medicina de Montevideo.

Trabajo de la Seccional de Cirugía Hepatobiliar de la Clínica Quirúrgica "B" (Prof. J. Pradines y de las Clínicas Quirúrgica "A" (Prof. H. Ardao) y Gastroenterología (Prof. C. Muñoz Monteavaro).

Presentado el 22 de noviembre de 1972.

luego de transgresión alimentaria, náuseas e ictericia de cuatro días de evolución. Hipocolia y coluria.

Regular estado general. T.T. 37°8. Deshidratado, lengua seca y saburral. Ictericia intensa. Dolor espontáneo y provocado en H. derecho. Región pancreática indolora.

Exámenes paraclínicos.—F. hepático: B.T.: 11.50; B.D.: 7.5 B.I.: 4; F.A.: 40 uB; proteinemia total 4.5 gr.%; glucemia: 220 gr.%; Orina: Pigmentos biliares ++++; glucosa: 13.33; Cl: 0.70; Amilasemia: 64; amilasemia: 128u, Ionograma: N° 147 mEq; K 4.5 mEq; Roderva alcalina 28.1.

Operación: (16-XII-72) (Dres. Zito y Praderi). Diagnóstico preoperatorio: Litiasis coledociana. Diagnóstico operatorio: colecistitis; colangitis estenosante? Cáncer de V.B.P.? Incisión subcostal derecha. Vesícula distendida y a tensión con abundantes adherencias epiploicas, con cálculos medianos. Hígado de estasis biliar. V.B.P. engrosada de 4-5 cm. de diámetro de pared duras, que abarca toda la vía biliar extrahepática.

Colangiografía transvesicular: No hay pasaje a V.B.P. Se punciona V.B.P. no obteniéndose tampoco bilis. Se incide colédoco supraduodenal, comprobando que las paredes tienen un espesor de 1-2 cm., la luz canalicular está reducida, tampoco se obtiene bilis. Al abrirlo se pasa con exploradores a los hepáticos venciendo dificultosamente la estenosis. Se coloca un tubo de Kehr a presión en la estenosis desde abajo, y se saca por la coledocostomía que se sutura con catgut. Se completa el procedimiento con una colecistectomía (Fig. 1-izq.).

Postoperatorio.—Agravación paulatina, con acentuación del síndrome icterico. Fallece el 3-I-72 en insuficiencia hepática y desequilibrio hidroelectrolítico, a los 18 días de operado.

En el postoperatorio se practicó una colangiografía por el tubo de Kehr, 28-XII-71, la cual mostró (Fig. 1): pasaje filiforme hacia la vía biliar intrahepática, que está reducida de calibre y no se llena en su totalidad. Fácil pasaje al duodeno, con reflujo al Wirsung. Pequeña fuga por la coledocostomía que altera la imagen coledociana.

Autopsia (Dr. De Stefanis).

Hígado: aumentado de tamaño, peso: 3.300 gr.; perihepatitis intensa. Al corte se observa una intensa pigmentación verdosa generalizada. Microscopía: Vacuolización hepática generalizada. Moderada fibrosis con infiltración linfoplasmocelular del espacio porta.

Vías biliares: V.B.P. rodeada de tejido esclerolipomatoso que dificulta la disección. Hepato-colédoco francamente engrosado, duro al tacto: al corte la pared es de aspecto fibroso de 1-2 cm. en la luz canalicular francamente disminuida. El mismo proceso, aunque más importante asienta en ambos hepáticos.

Microscopía.—Mucosa hepato-coledociana de aspecto normal. Gran proliferación conjuntivo-fibrosa que ocupa toda la pared, sustituyendo totalmente a la capa muscular, de la cual sólo quedan islotes. Escaso infiltrado plasmocelular. En los cortes examinados (3) se repite la misma imagen no existiendo elementos sospechosos de malignidad histológica.

En las preparaciones correspondientes a la vía biliar intrahepática se aprecia una fibrosis casi total del espacio portal, que ocluye predominantemente los canaliculos.

Vesícula: de 9 cms. de longitud con superficie externa congestiva, mucosa rugosa, de espesor máximo

a nivel del cístico, de 1 - 1.5 cm. Micro: marcada lesión de colecistitis crónica fibroproductiva, predominando netamente a nivel del cístico, con un proceso exudativo fibroleucocitario sobreagregado que compromete la mucosa. No existen áreas sospechosas de malignidad.

Suprarrenal: Hiperplasia córtico-suprarrenal.

El resto de la necropsia no muestra elementos dignos de mención.

COMENTARIO.—La sintomatología era indiferenciable de una litiasis coledociana, en empujes sucesivos con períodos bastante extensos de remisión y desaparición de la ictericia. Esta es la única razón que explica por qué no fue operado antes, pese a ser tan frecuente la patología litiásica en nuestro país.

Se trataba de una colangitis esclerosante primaria que afectaba difusamente la vía biliar aunque dominaba en el sector intrahepático. Como se aprecia en las colangiografías pese a estar engrosada la pared del colédoco existía una luz bastante apreciable en el sector distal. Existía asociación con litiasis vesicular a cálculos medianos, no había ninguna razón para sospechar la migración de cálculos al colédoco.

El estudio anatómico era típico de la afección a que nos referimos descartando en la necropsia la presencia de otra afección sistemática o de un carcinoma esclerosante de la vía biliar.

El tratamiento realizado fue el clásico para esta afección: colecistectomía (por litiasis) y coledocotomía con la rama superior del Kehr transestenótica. Los hechos demostraron que fue inoperante. Aunque drenaba bilis por el Kehr, las lesiones parenquimatosas eran tan graves que provocaron la muerte en insuficiencia hepática.

CASO 2.—Historia. H. de Cl. N° 176.733. V. S. de S. Sexo femenino; 51 años. Comienza hace aproximadamente 20 años, con prurito intenso, astenia marcada e ictericia que se mantiene durante dos meses y medio y luego retrocede paulatinamente. En 1957 en el curso de un embarazo hace un cuadro similar. En octubre de 1962, 20 días después de un parto comienza con dolor en hipocondrio derecho, chuchos de frío e ictericia que aumenta rápidamente; hipocolia y coluria. Se interna en el Hospital y el 10-XI-62 es operada.

Ira. Operación.—Hígado regularmente aumentado de tamaño; bazo normal. Vesícula chica con cálculos múltiples de mediano tamaño; cístico fino. Colédoco supraduodenal adelgazado formando un cordón duro a la palpación. Dilatación moderada por encima de la estenosis. Colédocotomía, viene bilis blanquecina sin cálculos, sin grumos y sin barro biliar. Los exploradores pasan con dificultad hacia el hepático izquierdo y se insinúan en el derecho; hacia el duodeno no se logra franquear el obstáculo.

Colangiografía intraoperatoria: hepático dilatado, ausencia absoluta de pasaje al duodeno, relleno de ambos hepáticos que no están muy dilatados. En la confluencia de los hepáticos existe una estrechez. Colédocotomía y coledocostomía sobre tubo de Kehr. Biopsia de ganglio cístico.

Anatomía Patológica.—Vesícula: casi totalmente desprovista de mucosa, con moderado proceso edematoso sobreagregado. No hay elementos sospechosos de malignidad. Ganglio cístico: edematoso y congestivo.

Colangiografía preoperatoria: colédoco filiforme con escaso pasaje al duodeno.

Postoperatorio: drenaje biliar de 350-450 ml./día; no tolera la colédococclisis por lo cual se suspende. Persiste ictericia marcada y prurito. El 25-III-63 reingresa para efectuarle una derivación biliar interna.

Colangiografía de control: (radiológico y cinematográfico): Estenosis filiforme del hepático, con discreta dilatación substrictural. A nivel del comienzo del hepático izquierdo existe una estrictura radiográfica que no corresponde a la cinerradiografía, que muestra una contractilidad uniforme sin estenosis a ese nivel. El aspecto de la vía biliar intrahepática es normal; no existiendo imagen anormal intracanalicular. Escasísimo pasaje al duodeno.

Exámenes.—B. Ind. 6.2 Bil. D. 4.2; Bil. Tot. 102; Fosfatasa alcalina 21 uB. Col. total 153; Pruebas de floculación (—). VES: 50 mm. 1ª hora.

2da. Operación.—(4-IV-63). Debridamiento y disección del colédoco. Se pasan exploradores fácilmente por el hepático derecho; en el izquierdo también se logra pasar pero existe un resalto en la confluencia de los hepáticos. Se intenta pasar el explorador por el colédoco distal, produciéndose una falsa ruta. Se resea un segmento de colédoco para examen histológico. Anastomosis término-lateral colédoco-duodenal. Se deja tubo de Kehr en colédoco.

Anatomía patológico—En los fragmentos de colédoco estudiados se aprecia un proceso fibroproductivo con infiltración linfocitaria, mucosa conservada. - 0 existen elementos sospechosos de malignidad.

Colangiografía postoperatoria: Buen pasaje del medio de contraste al duodeno.

Sigue hasta 1966 con dispepsia y en ocasiones chuchos de frío y prurito, sin ictericia. En noviembre de 1966 hace fiebre de 39°; coluria, chuchos de frío e ictericia; desde entonces tinte icterico que se mantiene con algunos altibajos hasta ahora.

En enero de 1972 es internada comprobándosele: ictericia franca, hepatomegalia, regular estado general, funcional hepático: B.T. 10.2; B.D. 6.8; B.I. 3.4; Fosfatasa alcalinas: 15 Unidades Bodansky

3ra. Operación.—(31-I-72). Marcado proceso adherencial hígado, est. biliar. Los elementos del pedículo son difíciles de individualizar; páncreas, parcialmente engrosado. Estenosis generalizada de la V.B. extrahepática, que no es posible franquear, la vieja colédocoduodenostomía tiene 4 mm. de diámetro. Se intenta llegar a los hepáticos disecando la placa hilar: ambos son de calibre muy reducido, y de paredes engrosadas. Se punciona hígado no obteniéndose bilis.

Se deja un tubo de polietileno en el colédoco a través de la colédoco-duodenostomía, sacando por duodenostomía lateral a la Voelcker.

En la colangiografía postoperatoria se aprecia incompleto relleno del colédoco terminal, no logrando visualizar el resto de la V.P.P.

Postoperatorio.—Leve disminución de la ictericia. Las bilirrubinas totales bajan a 7 mg. pero la fosfatasa sube a 31 uB. y el prurito persiste.

La paciente pasa a la Clínica Gastroenterológica donde se plantea el diagnóstico de colangitis esclerosante y se inicia el tratamiento con corticoides.

La paciente experimenta una mejoría subjetiva con ictericia persiste con sus características y la acolia es total. Se plantea la posibilidad de realizar una derivación suprastrictural o el calibrado de los canales.

4ta. Operación.—(27-VII-72). (Dres. Praderi, Estefan y Sarroca). Pedículo hepático bloqueado por magma adherencial que hace imposible su abordaje y dificulta el acceso inferior de la cisura izquierda.

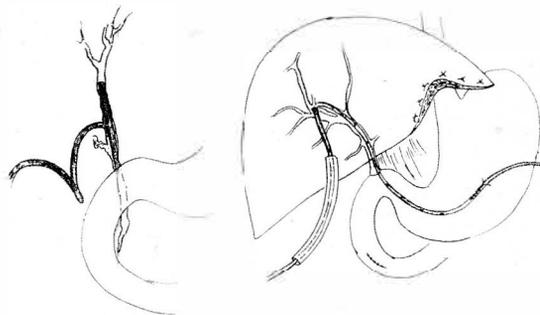


FIG. 1.—(Izq.) Calco de la colangiografía. Corresponde al primer caso. (Der.) Idem del segundo caso. Se ve el tubo transhepático transgástrico.

Hepatectomía segmentaria izquierda (segmento III), no pudiéndose individualizar ningún canal biliar, ni cateterizarse, incluso con tubo muy fino. Abordaje de 3ra. y 2da. porción de duodeno por vía látero-mesentérica izquierda, con sección del ligamento de Mérola. Tal como se hace en la duodeno-pancreatotomía (27), con lo cual se logra exposición amplia de la segunda rodilla del duodeno. Duodenostomía longitudinal a ese nivel. Se individualiza la colédocoduodenostomía, a través de la cual se explora la V.B. con un histerómetro, constatándose una estenosis a 3 cms. de la anastomosis. Se consigue franquear la estenosis saliendo por la superficie del lóbulo derecho, del hígado, colocando tubo transhepático derecho transestenótico cuyo otro extremo (inferior) se pasa por la anastomosis colédocoduodenal y por el piloro al estómago, sacándolo transgástrico a la Witzel por contra-abertura cutánea izquierda, (drenaje transhepático duodeno-gástrico-transestenótico en sedal). El tubo transhepático se saca por dentro de tubo de Burlui que sale por contraabertura derecha (Fig. 1-der.). Sutura de duodeno en monopiano.

Drenaje del área de segmentectomía. Cierre por planos.

Postoperatorio.—Se establece un drenaje biliar externo de 50 cc. diarios, con recoloración de las materias, bajan las bilirrubinas, pero la enferma mantiene aún su ictericia conjuntival. Como el tubo está perforado a nivel del estómago la bilis pasa por allí. A lo 20 días de operada se pinzan continuamente ambos extremos del drenaje por los cuales se hacen lavados diarios.

22 días después de operada practicamos una colangiografía de control. Para ello introdujimos una sonda de Fogarty por el extremo izquierdo del tubo, que sale por el estómago y bajo la pantalla de televisión progresamos hasta rebasar el último orificio gástrico inflando allí el balón. Luego inyectamos contraste por el extremo hepático del tubo obteniendo la colangiografía que se ve en la Fig. 2, en la que se rellenan todas las ramas del hepático derecho.

COMENTARIO.—La historia clínica de esta paciente es también típica. Su larga duración certifica que no se trata de un neoplasma. En un principio la estenosis era sobre todo alta y la derivación biliodigestiva fue inoperante. Cuando se le realizó, uno de nosotros (R.P.) discutió con el cirujano que la operó, pues en último caso lo único que podría determinar la colédocoduodenostomía era una angiocolitis de reflujo. La enfermedad siguió progresando inexorablemente y cuando nueve años después nos encontramos con la

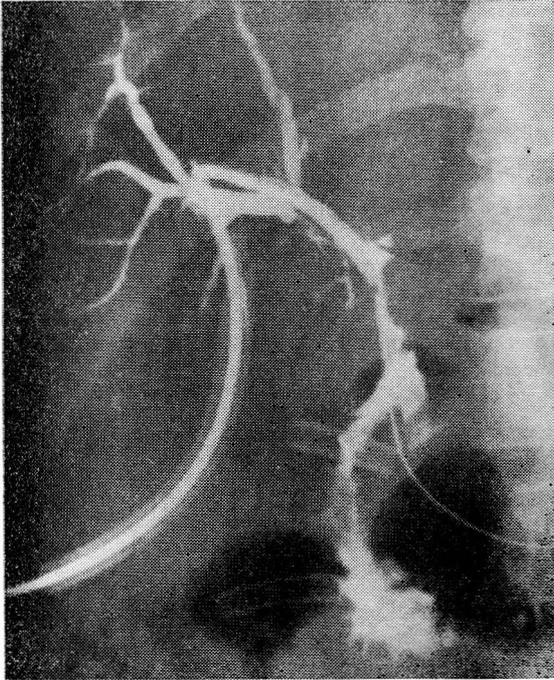


FIG. 2.—Colangiografía postoperatoria del segundo caso. Corresponde al esquema de la Fig. 1 (Der.). Se ve el catéter de Fogarty dentro del tubo transgástrico.

enferma, planteamos el diagnóstico de colangitis esclerosante. Los procedimientos de derivaciones realizados no servían por lo cual utilizando la vieja coledocoduodenostomía pudimos penetrar y calibrar por vía retrógrada la vía biliar. Creemos que es la primera observación en la literatura de drenaje transhepático en la colangitis esclerosante. Esta técnica que nos ha dado excelentes resultados en la cirugía de la vía biliar superior la utilizamos con éxito desde 1961. Fuimos los primeros en aplicarla al tratamiento del cáncer biliar (24) (26).

El tubo en sedal que entra y sale de la vía biliar lo utilizamos desde 1962 fecha en que cambiamos un drenaje transhepático por primera vez sin necesidad de operación (25).

La utilización de la colédocoduodenostomía nos permitió pasar el tubo transhepático por el píloro sacándolo por el estómago. Esta técnica de drenajes transgástricos la estamos aplicando en diversas circunstancias y fueron presentadas al Forum del XXIII Congreso Uruguayo de Cirugía.*

DISCUSION

Etiología.—La causa o agentes etiológicos son desconocidos, habiéndose incriminado a:

—Mecanismo alérgico local (tipo reacción de Shwartzmann) o fenómeno autoinmunitario (16), (33), (34).

—Agentes infecciosos bacterianos (8, 29, 39), o virales (34), vehiculizados por vía portal.

—Posibilidad que alguno de estos casos presente un resultado alejado de estenosis biliar congénita (23).

—Secundaria al tránsito de cálculos, con irritación mecánica consecutiva (36).

La teoría autoinmunitaria es la más aceptada actualmente, esgrimiéndose a su favor la elevación de las inmunoglobulinas, la frecuente asociación con otras enfermedades de tipo inmunológico (C.U.C.; tiroiditis de Riedel, etc.) evolución inexorablemente progresiva, mejoramiento del cuadro clínico con corticoides e incluso con inmunosupresores (9, 11, 12, 13, 16, 17, 33, 34, 38).

Incidencia.—La colangitis esclerosante primaria es muy rara, Walter (citado por Leger - 18) en 25 estenosis biliares extrahepáticas benignas sólo encontró un ejemplo de este tipo.

Predomina netamente en la cuarta y quinta década de la vida (2), con un rango entre 21 y 67 años (26, 58).

Es tres veces más frecuente en el hombre que en la mujer (3:1) lo cual es una diferencia significativa con la litiasis biliar la cual es más frecuente en la mujer.

Patología.—La colangitis esclerosante primaria se caracteriza por un engrosamiento marcado de la pared ductal con disminución acentuada, aunque casi nunca total del calibre canalicular (11). El árbol biliar intra y extrahepático puede estar difusamente afectado o localizado exclusiva o predominantemente al sector extrahepático (30). Recientemente Balth y col. (3) han comunicado una observación en la cual el proceso patológico estaba acantonado exclusivamente en la V.B. intrahepática. Heully y col. (15) distinguen formas localizadas y difusas tanto de la V.B. intra como extrahepática, y formas que se extienden difusamente en todo el árbol biliar (intra y extrahepático), insistiendo sobre la evolución progresiva de la afección, que termina casi siempre con el compromiso de todo el sistema canalicular biliar.

La vesícula frecuentemente no está afectada, y cuando lo está el proceso predomina netamente a nivel de la ampolla y del cístico (11). Habitualmente es alitiásica, aunque pueden encontrarse cálculos (11, 13, 34, 39).

Los linfáticos regionales, pedículo hepático y mesentéricos están tumefactos y no es infrecuente encontrar una pediculitis más o menos intensa (11, 34).

Microscópicamente se caracteriza por: inflamación inespecífica con gran proliferación conjuntivo-fibrosa; ocasionalmente existen infiltrados a eosinófilos. La mucosa está siempre intacta, lo cual es elemento de diagnóstico importante (30).

La biopsia hepática demuestra, en etapas precoces éstasis biliar y en etapas más avanzadas fibrosis periportal hasta llegar a cirrosis biliar.

Según algunos autores (19, 20), esta afección sería similar a las hepatitis colangiolticas que describe tan exactamente Sherlock (31). La única diferencia anatómica se a que la colangitis esclerosante se localizaría en la vía

* Drenajes transgástricos. *Cir. Urug.* 43: 79, 1973.

biliar intrahepática pero en canales medios y gruesos respetando al principio los canalículos interlobulillares y lobulillares.

Patología asociada.— La colangitis esclerosante ha sido descrita asociada a otras afecciones, tales como : C.U.C., (11, 12), según Warren (39) esta asociación se veía en el 0.4 % de los pacientes portadores de C.U.C.; enteritis regional (33); fibrosis retroperitoneal (14); tiroiditis de Riedel (2). No obstante, según Mayer (33), deben excluirse como genuinos aquellos casos asociados a otra patología regional o sistemática que reconocen un mecanismo fisiopatológico común de tipo inmunológico.

Si bien la litiasis hepatocolédociana hace desechar el diagnóstico de colangitis primaria (30, 34), no sucede lo mismo con la litiasis vesicular, cuya presencia se ve en el 30 % de los casos (11) y sería el resultado de la éstasis e infección biliar que caracterizan la enfermedad.

Clinica.— La sintomatología no tiene nada de característico, siendo indiferenciable de otras afecciones biliares y en especial de la litiasis. El signo más frecuente es la ictericia obstructiva al comienzo de tipo intermitente que luego se hace permanente e incluso progresiva en etapas avanzadas. En período evolucionados la infección y la éstasis biliar prolongada condicionan la cirrosis biliar con su cortejo sindromático propio, que puede condicionar insuficiencia hepatocítica e hipertensión portal.

El laboratorio no aporta elementos característicos, señalando en etapas precoces un perfil bioquímico de obstrucción biliar más o menos importante. Se han señalado un aumento de las F.A. no proporcional al de las bilirrubinas (30); eosinofilia (30, 33), así como un aumento de las inmunoglobulinas G (34) como característico de la enfermedad.

Diagnóstico.— El diagnóstico definitivo de colangitis esclerosante primaria debe efectuarse por exploración operatoria, colangiografía, estudio histopatológico y follow-up prolongado (11, 30, 34, 37).

En la exploración quirúrgica la palpación de la V.B.P. la muestra como un cordón duro, fibroso, que puede ser de tamaño normal o incluso aumentado (30). Cuando el colédoco es abierto el diagnóstico es claro al encontrar paredes engrosadas con la luz reducida, lo que hace incluso difícil encontrarla (11).

La colangiografía demuestra la reducción del calibre que generalmente no es anatómicamente total (11, 30), permitiendo cierto pasaje al duodeno del medio de contraste; así como la extensión del proceso estenótico, que es primordial para planear la táctica quirúrgica a emplear.

El estudio histopatológico es esencial para diferenciarla de ciertas formas fibroproductivas del cáncer biliar (1, 35), siendo en ocasiones el follow-up alejado el único que puede establecer el diagnóstico diferencial definitivo.

El asunto se complica más porque los carcinomas de vía biliar se pueden asociar igual que las colangitis a la colitis ulcerosa crónica.

Converse (6) reunió el año pasado 26 observaciones de esta asociación publicadas en la literatura.

Debemos aclarar que se excluyen allí los cánceres de vesícula, páncreas y papila.

Uno de estos casos publicado por Warren (39) había sido considerado como colangitis esclerosante y el diagnóstico se hizo en la necropsia.

Tratamiento.— Hasta tanto no se establezca cuál es la causa etiológica y el o los mecanismos que condicionan los cambios histopatológicos, el tratamiento de la colangitis esclerosante primaria es necesariamente aleatorio y empírico (11).

La exploración operatoria (palpatoria, visual, instrumental y colangiográfica) es vital para establecer el diagnóstico positivo y de características anatómicas en cuanto a localización y extensión del proceso esclerótico, así como su asociación o no a litiasis vesicular.

Cada caso debe ser analizado individualmente a los efectos de planear un tratamiento adecuado.

Siendo la colangitis esclerosante una afección que condiciona una obstrucción biliar más o menos importante y extendida, una táctica quirúrgica se impone: el drenaje biliar externo o interno sobre tubo, que se mantendrá un tiempo prolongado para evitar la estenosis por progresión y/o acentuación del proceso fibrótico.

Ya señalamos que algunos buenos resultados se han conseguido con corticoterapia sola (16), o combinada a inmunosupresores (17, 38); aunque más experiencia es necesaria para valorar los resultados.

La antibioterapia está indicada para tratar la infección biliar secundaria que siempre existe en grado más o menos importante (11, 29, 39).

Las situaciones anátomo-clínicas distintas pueden presentarse en la enfermedad.

1) Estenosis biliares localizadas con dilatación supraestructural.

Entra en consideración el drenaje biliar externo sobre tubo transestenótico (11, 25, 34), o la derivación bilio-digestiva, habiéndose utilizado: colédoco-duodenostomía (7); colecistogastrestomía (21). Más aconsejable es la derivación en Y. de Roux o en asa destransitada o no) sobre tubo calibrador transestenótico, transhepático o a la Voelcker.

2) Estenosis generalizada de toda la V.B. extrahepática. La solución depende de la existencia de dilatación o no de la V.B. intrahepática. En la primera situación debe intentarse la derivación bilio-digestiva mediante la utilización del hepático izquierdo o sus ramas (colangio o hepatoanastomosis) sobre tubo transhepático transestenótico calibrador. En caso de que la V.B. extrahepática pueda ser canalizada es de utilidad el tubo transhepático en sedal que permite el recambio del tubo (25, 26).

Frente a la estenosis generalizada de todo el sistema biliar (extra e intrahepático) el caso debe considerarse fuera de toda posibilidad quirúrgica. Este caso, en casos evolucionados de colangitis estenosante se asemejan a la situa-

ción planteada por la atresia congénita de las vías biliares, en ambas, la única solución (por lo menos teórica) sería el homotransplante de hígado (27, 72). Si la vesícula participa de la esclerosis y/o contiene cálculos, debe efectuarse la colecistectomía; en caso contrario debe preservársela puesto que puede ser de valor para efectuar una derivación biliar (11, 27). Sin embargo, la utilización de la vesícula para la confección de una derivación biliar, en la colangitis esclerosante no es aconsejable (12).

En efecto, frecuentemente el colecisto (cuello vesicular y cístico), está comprometido por el proceso esclerótico y/o la estenosis de la V.B.P. está situada a nivel o por encima de la unión cistocoleciana lo cual explica la ineficacia real de este tipo de derivación.

Pronóstico.—Aún cuando han sido descritos casos con estacionamiento de la enfermedad e incluso con remisiones espontáneas (34) y buenos resultados con la corticoterapia sola o combinada con inmunosupresores (17, 38); los resultados globales son uniformemente malos. Grua y col. (13), señalan una mortalidad del 53 % de toda la literatura mundial hasta 1968, siendo seguramente la cifra más alta con un follow-up más prolongado. Neibling (23) establece que la sobrevida no es mayor de tres años luego de establecido el diagnóstico.

La colangitis supurada, insuficiencia hepática y varicorragia son generalmente las causas de muerte (11, 13, 20, 28).

RESUMEN

Los autores relatan las dos primeras observaciones en el Uruguay, de colangitis esclerosante primaria demostradas histológicamente y cumpliendo los postulados aceptados en la literatura para esta enfermedad.

Uno de los enfermos fue tratado con drenaje coledociano simple y el otro con intubación transhepática de la vía biliar a través de una vieja coledocoduodenostomía permeable.

La técnica de intubación transhepática no creemos que haya sido utilizada en esta afección. En este caso se colocó un tubo en seton transhepático y transgástrico para poderlo cambiar posteriormente.

SUMMARY

The authors relate the first two cases found in Uruguay of primary sclerosing cholangitis proved histologically, and complying with characteristics set in literature for this disease.

One of the patients was treated by simple drainage of common bile duct and the other by transhepatic intubation of the bile duct through an old permeable choledocoduodenostomy.

We do not believe that transhepatic intubation techniques ever been used in treatment of this disease. In this particular case a transhepatic, transgastric tube in seton was placed, so that it could later be changed

RÉSUMÉ

Les auteurs font part des deux premières observations en Uruguay d'angiocholite sclérosante primaire démontrées histologiquement et concordant avec les postulats admis dans la littérature de cette maladie.

Un des malades fut traité par drainage simple du cholédoque et un autre par intubation trans-hépatique

de la voie biliaire à travers d'une ancienne cholédocoduodenostomie perméable.

La technique d'intubation trans-hépatique n'a pas été utilisée, que nous sachions, dans cette affection. Dans le cas présent, on placa un tube en seton trans-hépatique et trans-gastrique, afin de pouvoir le changer postérieurement.

NOTA: Al publicarse este artículo —10/73—, la paciente (caso 2) sigue con su vía biliar intubada aunque tiene una cirrosis biliar irreversible.

BIBLIOGRAFIA

1. ALTEMIER, W. A., GALL, E. A., ZINNINGER, N. N. and HOXWORTH, P. I. Sclerosing carcinoma of the major intrahepatic bile ducts. *Arch. Surg.*, 75: 450, 1957.
2. BARTHOLOMEW, L. G., CAIN, J. C., WOOLNER, L. B., UTZ, D. L. and FERRIS, D. O. Sclerosing cholangitis; its possible association with Riedel's struma and fibroses retroperitoneal. Report of two cases. *New Eng. J. Med.*, 269: 8, 1963.
3. BHATAL, P. S. and POWEL, L. W. Primary intra hepatic obliterating cholangitis: a possible variant of sclerosing cholangitis. *Gut.*, 10: 886, 1969.
4. CAROLI, J., SOUPAULT, R. et MORY, G. Contribution à l'étude des rétrécissements bénignes biliaires de la voie biliaire principale. *Sem. Hop. Paris*, 30: 1701, 1954.
5. CARTER, R. F. and GILLETTE, L. Bening stricture of the intrahepatic biliary ducts. *J.A.M.A.*, 145: 375, 1951.
6. CONVERSE, Ch., REAGAN, J. and DE COSSE, J. Ulcerative colitis and carcinoma of the bile ducts. *Am. J. Surg.*, 121: 39, 1971.
7. DELBET, P. Retrecissement du choledoque: cholécystoduodenostomie. *Bull. Mem. Soc. Nat. Chir.*, 50: 1144, 1924.
8. DINEEN, P. The importance of the route of infection in experimental biliary tract obstruction. *Surg. Gynec. Obst.*, 119: 1001, 1964.
9. DUCKLER, L. Primary sclerosing cholangitis. *Radiology*, 95: 377-8, 1970.
10. ELIOT, E. The repair and reconstruction of the hepatic and common bile ducts. *Surg. Gynec. Obst.*, 26: 81, 1918.
11. GLENN, F. and WHITSELL, J. C. Primary sclerosing cholangitis. *Surg. Gynec. Obst.*, 123: 1037, 1966.
12. GOLDGRABER, M. B. and KIRSNER, J. B. Chronic granulomatous cholecystitis and chronic fibrosing choledochitis associated with chronic ulcerative colitis. A case report. *Gastroenterology*, 38: 821, 1960.
13. GRUA, O. E., and McMURRIN, J. A. Sclerosing cholangitis: review and presentation of an unusual pathological variant". *Amer. J. Surg.*, 116: 659, 1968.
14. HELLSTROM, H. R. and PEREZ-STABLE, E. C. Retroperitoneal fibrosis with disseminated vasculitis and intrahepatic sclerosing cholangitis. *Amer. J. Med.*, 40: 184, 1966.
15. HEULLY, F., BESSOT, M., LAUCHER, P., VICARI, F., LAURENT, J. et DOSSMAN, J. Les cholangitis primitives. *Arch. Franc. Mal. Appar. Dig.*, 58: 757, 1969.
16. HOLUBITSKY, M. D. and McKENZIE, A. D. Primary sclerosing cholangitis of the extrahepatic bile ducts. *Canad. J. Surg.*, 7: 277, 1964.
17. JAVETT, S. C. Azathioprine in primary sclerosing cholangitis. *Lancet.*, 1: 810, 1971.

18. LEGER, E., ROSEAU, E., DENTAN, T. et LEMAIGRE, G. Sténose primitive des voies biliaires. *Journ. Chir.*, 99: 26, 1970.
19. LONGMIRE, R. and RANGEL, D. Difficult problems in the management of biliary obstruction due to stones and other benign conditions. *Advances in Surgery*, 4: 129, 1970.
20. MANESIS, J. G. and SULLIVAN, J. F. Primary sclerosing cholangitis; review and report of six cases. *Arch. Inter. Med.*, 115: 137, 1965.
21. MILLER, R. T. Benign stricture of the bile ducts. *Arch. Surg.*, 86: 296, 1927.
22. MOUSSEAU, M., VISETT, J., BAUDRY, G. and LEBODIC, L. Cholangitis sclerosante primitive. *Arch. Franc. Mal. Appar. Dig.*, 57: 1063, 1968.
23. NEIBLING, H. A. Sclerosing obliterative cholangitis. *Amer. Surg.*, 31: 246, 1965.
24. PRADERI, R. Coledocostomía transhepática. *Bol. Soc. Cir. Uruguay*, 32: 237, 1961.
25. PRADERI, R. Tubos transhepáticos dobles. Tesis 1964, Montevideo.
26. PRADERI, R. Aplicaciones de los drenajes transhepáticos. *Rev. Cir. Uruguay*, 35: 21, 1965.
27. PRADERI, R., ORMAECHEA, C. y DELGADO, B. Duodeno-pancreatocostomía cefálica. *Cur. Uruguay*, 41: 298, 1971.
28. PERRY, A. W., DJ. G. E., KAFROUNI, G. and LUDINGTO, L. G. Primary sclerosing cholangitis. *Amer. J. Surg.*, 121: 743, 1971.
29. SCHATTEN, W. E., DESPREZ, J. D. and HOLDEN, W. D. A bacteriologic study of portal-vein blood in man. *Arch. Surg.*, 71: 404, 1955.
30. SCHWARTZ, S. F. and DALE, W. A. Primary sclerosing cholangitis; review and report of 6 cases. *Arch. Surg.*, 77: 439, 1958.
31. SHELOCK, S. The problem of chronic coloestasis. *J. Roy. Coll. Surg. Edingurgh.*, 17: 1, 1972.
32. SHERLOCK, S. The immunology of liver disease. *Amer. J. Med.*, 45: 492, 1963.
33. SMITH, M. P. and LOE, R. M. Sclerosing cholangitis. *Amer. J. Surg.*, 110: 239, 1965.
34. THOMPSON, B. W. and READ, R. C. Sclerosing cholangitis. *Arch. Surg.*, 104: 460, 1972.
35. THORBJARNARSON, B. Carcinoma of the intrahepatic bile ducts. *Arch. Surg.*, 77: 908, 1958.
36. VIER, H. J. Chronic stenosing cholangitis. *Amer. J. Surg.*, 81: 680, 1951.
37. VINNIK, J. E., KERN, F. and CORLEY, W. D. Serum 5-nucleotidase and pericholangitis in patients with chronic ulcerative colitis. *Gastroent.*, 45: 492, 1963.
38. WAGNER, A. Azathioprine in primary sclerosing cholangitis. *Lancet.*, 2: 663-665, 1971.
39. WARREN, K. W., ATHANSSIADES, S. and MONGE, J. T. Primary sclerosing cholangitis. *Amer. J. Surg.*, 111: 23-38, 1966.
40. WENGER, J., GINGRICH, G. W. and MENDELOFF, J. Sclerosing cholangitis; a manifestation of systemic disease. *Arch. Int. Med.*, 116: 509, 1965.
41. WEETHEMANN, A. Uber primäre stenosierende cholangitis. *Schweiz. wtschr. Path.*, 16: 1015, 1953.

DISCUSION

DR. VALLS.—Este tema es importante que lo haya traído el Dr. Praderi a consideración. Yo recuerdo que hace muchos años el Dr. Karlen presentó también en la Sociedad de Cirugía, el tema de coledocitis estenosante.

Con respecto a este problema, es un problema angustiante para nosotros lo vivimos con esta enferma, porque ya había sido operada antes y nos encontramos que tenía una anastomosis coledocoduodenal, que era una zona esclerosada ese pedículo hepático. Cuando se fue a hacer una segmentectomía del segmento tres, para hacer un procedimiento tipo normal, encontramos que los canales biliares estaban estenosados también, y que no podían ser usados. En ese mismo acto operatorio con el Dr. Puig, nosotros hicimos la descubierta de la placa hiliar fuimos a ver la división de los canales hepáticos y esos canales hepáticos estaban estenosados, se abrió el duodeno y se cateterizó desde abajo la anastomosis y se puso un tubo que se sacó a la Voelcker del duodeno y por ahí se hizo la colangiografía como dijo el Dr. Praderi.

De modo que era un problema muy serio y nosotros quisimos introducir el tubo con el Dr. Puig más arriba y no tuvimos la suerte que tuvo el Dr. Praderi porque pensamos que podía sacarse por vía transhepática también, pero tuvimos miedo de provocar lesiones que no pudiéramos dar cuenta de ellas; le dejamos el tubo que salió a la Voelcker y después ese tubo se salió.

Evidentemente son enfermos muy graves con lesiones extensas de las vías biliares. Esta enferma fue presentada después en un Ateneo conjunto con gastroenterología donde planteamos de vuelta hacer de nuevo el abordaje de la vía biliar porque la única esperanza que tenía esta enferma era desgravitarle la vía biliar, encontrarle la posibilidad que felizmente logró el Dr. Praderi, porque evidentemente la enferma marchaba a la muerte por cirrosis biliar con una ictericia profundísima.

Yo me alegro que le haya logrado hacer este procedimiento y que le haya logrado disminuir la ictericia, aunque el pronóstico de la enfermedad sigue siendo muy grave.

Yo vi otra vez una enferma que operaron con una ictericia y me mostraron en la mutualista, a la que le practicaron una colecistostomía y le hicieron una colangiografía; esa enferma tenía ya una cirrosis comprobada. En la colangiografía de esa enferma operada (no habían encontrado cálculos en la vesícula), se veía la vesícula, un colédoco finito que llegaba hasta el duodeno y después la vía biliar intrahepática, todo finito pero filiforme, de modo que a esa enferma, que es una enferma que la hice internar en el piso 8 del Hospital de Clínicas se la estudió. No le propuse ninguna operación, porque no tenía ninguna solución; además por la colecistostomía salía una bilis blanca, de modo que son situaciones muy graves, extremadamente graves.

DR. ANAVITARTE.— Todos hemos visto colédocos finos en adultos, pero como el Dr. Praderi comparó este tipo de colangitis con la atresia a vías biliares, yo quería decir que es exactamente el mismo cuadro. El Prof. Yanicelli que está presente acá me refrenará si digo lo que a mí me parece o no.

Pero hay quien sostiene que la atresia vías biliares no existe como tal, que es una enfermedad fetal, es decir, una verdadera colangitis fetal que lleva a una estenosis en las vías biliares y a una desaparición de la vía biliar, porque si el hígado es un brote del tubo digestivo, lógicamente comunico antes con él. De manera que la desaparición de esa comunicación explica que eso haya desaparecido, que haya retrocedido. Entonces, clasificar este tipo de falta de desarrollo de la vía biliar, ya sea posterior a una enfermedad fetal o congénito, como un tipo de enfer-

medad llamadas las dischomias, es decir, existe primitivamente la comunicación de las vías biliares con el tubo digestivo pero posteriormente a raíz de una enfermedad, posiblemente fetal, eso se transforma en un conducto escleroso, de manera que sería una verdadera colangitis fetal.

DR. RAÚL PRADERI.—El trabajo del Dr. Karlen a que se refirió el Dr. Valls no ha sido publicado y no figura en ningún índice, pero al Prof. Del Campo yo lo oí hablar de coledocitis en un Congreso de Cirugía en que se trató el tema de reintervenciones de las vías biliares y el Dr. Cendán cuando se ocupó de infección biliar, manejó el término coledocitis. Los latinos en general tanto en nuestro medio, como en la Argentina, hablamos de coledocitis.

Yo mismo operé hace muchos años un enfermo que tenía; seguramente haciendo diagnóstico retrospectivo una coledocitis esclerosante. Padecía una ictericia obstructiva prolongada y la vía biliar extrahepática e intrahepática era filiforme y le puse también un tubo transhepático. No pude encontrar la historia de este enfermo; fue operado en una mutualista.

Si todos nosotros tratamos de recordar, debemos haber visto enfermos de estos. Todo cirujano que ha operado unas cuantas vías biliares, alguna vez se vio frente a esta situación. Nuestro interés al traer estos dos casos documentados de coledocitis esclerosantes, era para llamar la atención a los colegas de que esta afección existe.

El año pasado estuvo en el Uruguay el Dr. Martín Lindenauer, un cirujano de Michigán con gran experiencia y habló de colangitis esclerosante en el Hospital de Clínicas. Nosotros le dijimos que nunca veíamos esta afección. Además en nuestro medio la colangitis esclerosante secundaria es rara porque hay pocas colitis ulcerosas. En Estados Unidos esta es una afección frecuente, pero es evidente que con la cantidad de vías biliares que operamos nosotros no puede haber patología biliar en nuestro país que no exista.

Queríamos marcar este jalón, para que cuando un cirujano se encuentre en esta situación, biopsie al colédoco, biopsie al hígado y esa coledocitis o casos raros que se ven por allí se puedan etiquetar como colangitis esclerosantes primarias o secundarias.