

11227

70

2ej



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES
CENTRO MEDICO "LA RAZA"

*Prevalencia de Alteraciones Hepaticas en
Pacientes con Esclerosis Sistematica*

T E S I S
*Que para obtener el título en
especialista en*

M E D I C I N A I N T E R N A
P R E S E N T A :

Dra. Rosa Elena Medina Pérez

Asesor: Dra. Olga Vera Lastra



IMSS

MEXICO, D. F.

1996

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

PREVALENCIA DE ALTERACIONES HEPATICAS

EN PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTEMICA

Vo. Bo.

Olga Vera Lastra

Dra. Olga Vera Lastra
Asesor de Tesis
Médico Adscrito al Servicio
de Medicina Interna del ---
HECM La Raza.

Con la colaboración del:

Dr. Pablo Ramírez Mendoza
Médico adscrito al Servicio
Patología del HECM La Raza.

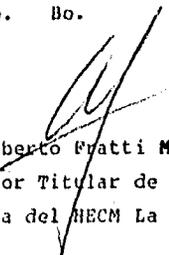


hospital de especialidades

DIVISION DE EDUCACION
E INVESTIGACION MEDICA

Vo. Bo.
Dr. Arturo Robles Páramo
Jefe de Investigación y Edu-
cación Médica del HECM La --
Raza.

Vo. Bo.



Dr. Alberto Pratti Munari
Profesor Titular de Medicina
Interna del HECM La Raza

Vo. Bo.



Dr. Raúl Ariza Andraca
Jefe del Servicio de Medicina
Interna del HECM La Raza.

INDICE

1	Dedicatoria
2	Resumen
4	Introducción
7	Material y Métodos
9	Resultados
10	Reporte Histológico
16	Lista de Pacientes
18	Comentarios y Análisis
19	Conclusión
20	Bibliografía

A MI HERMANO JORGE MANUEL

Porque si él no hubiera existido

yo no sería lo que soy

RESUMEN

La esclerodermia Sistémica (ES) se ha asociado con Hepatopatías crónicas, en especial con la Cirrosis Biliar Primaria (CBP), pero se desconoce la frecuencia de ésta asociación y si coexiste con otro tipo de alteración hepática. Por lo que nosotros estudiamos a los pacientes portadores de ES a los que se les investigó bilirrubinas, alaninoamino transferasa (ALT), aspartato aminotransferasa (AST), fosfatasa alcalina (FA), proteínas totales, anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos antimitocondriales y antimúsculo liso. No se incluyeron enfermos con antecedentes de ingesta de medicamentos hepatotóxicos, hepatitis o serología positiva para virus B y C de hepatitis. Se investigó la repercusión sistémica, se encontraron ocho pacientes con elevación de la ALT y AST (4 veces arriba de lo normal), en ellos se efectuó biopsia hepática percutánea, fué el grupo I, éste grupo fué comparado con el resto de la muestra (Grupo II), los resultados fueron analizados por chi cuadrada.

No se encontraron diferencias entre los grupos I y II en cuanto a la edad, tiempo de evolución ni títulos de autoanticuerpos aunque en el grupo I predominaron --

los ANA con patrón nucleolar (5/8), por biopsia hepática se encontró hepatitis crónica activa en 4 de los pacientes; Cirrosis Biliar Primaria en 1; Cirrosis micro y macronodular en otra y dos más con precirrosis.

No se encontraron diferencias entre la afección - visceral aislada (Corazón, pulmón, riñón y tubo digestivo), en ambos grupos con una p mayor de 0.05, pero la - afección multivisceral fué mas frecuente en el grupo I con una p menor de 0.02.

Las alteraciones hepáticas en la ES son poco frecuentes, la asociación mas común fué con hepatitis crónica activa y hay que considerar ésta posibilidad en pacientes con transaminasemia persistente con afección -- multivisceral.

INTRODUCCION

La Esclerosis Sistémica (ES), es un padecimiento del tejido conectivo caracterizado por la excesiva producción de colágena en piel y órganos, así como afectación vascular y alteraciones autoinmunes, que finalmente producen fibrosis (1).

Se divide en dos grandes grupos:

ES Difusa

ES Limitada (CREST)

La esclerosis Sistémica Difusa, es la forma de presentación de dos quintas partes de los casos de esclerodermia reportados, (2), y sus generalizadas son: Mujeres de edad media, blancas o negras que tiene historia de 4 a 12 meses de evolución de fatiga y debilidad, piel gruesa sin turgencia ni elasticidad, en dedos, manos, brazos, cara, tórax y abdomen, también en pies y piernas (aunque éstas manifestaciones pueden retrasarse de 3 a 12 meses). Los dedos de las manos y de los pies están fríos y cianóticos, puede haber sinovitis simétrica, tenosinovitis, cifras tensionales elevadas, y durante su evolución involucra vísceras. En múltiples series las alteraciones reportadas son: Alteraciones de la motilidad esofágica, así como en la motilidad del intestino --

delgado y grueso, posteriormente en orden de frecuencia se reportan afección de pulmones, riñones y corazón, (3,4,5,6,7). En una serie de 262 pacientes se reportó hasta 1.5% de alteraciones hepáticas, a los cuales se les tomó biopsia reportando Cirrosis biliar Primaria (3). Este tipo de esclerodermia no se asocia con elevación de autoanticuerpos Anticentrómero (ACA), pero presenta anticuerpos antitopoisomerasa hasta en 30% (8).

La otra forma de ES es la limitada (Llamada CREST), (2), que se presenta en mujeres de mayor edad con fenómeno de Raynaud, de alrededor de 10 años de evolución con engrosamiento de la piel de los dedos y ocasionalmente de manos, y brazos hay abundantes telangiectasias en dedos y cara, pueden pasar décadas antes de que haya manifestaciones de hipomotilidad esofágica, enfermedad pulmonar intersticial, hipertensión pulmonar o cirrosis Biliar Primaria. Tiene anticuerpos anticentrómero ACA en 50% (8). Los ACA así como los Sc = 70 se asocian a severa isquemia con pérdida de falanges en éstos pacientes. (11).

Los hombres que están expuestos a sustancias químicas, plásticas o máquinas vibratorias, pueden desarrollar esclerodermia limitada seronegativa,

El diagnóstico se realiza por biopsias de piel - en mas del 90% de éstos pacientes, sin embargo los hallazgos clínicos son el punto clave para realizar el diagnóstico definitivo. (12)

La sobrevida es menor en los pacientes con enfermedad diseminada por el riesgo elevado que tiene de afectación visceral (8).

Es la fibrosis la causa histopatológica de muchas enfermedades incluyendo Fibrosis pulmonar, Cirrosis hepática, Glomerulonefritis Crónica y Esclerodermia. (1)

Desde 1969, D'Angelo presentó una serie de 58 autopsias, reportando 49% del total de su muestra con hígado grande (mas de 1500g) 9% de Cirrosis y 67% con Congestión Pasiva Crónica, porcentajes ligeramente menores que los que reporta en esa misma serie en el grupo control. Cabe mencionar que a pesar de que éste no es un estudio controlado, es de los primeros que nos muestran alteraciones hepáticas (9). Recientemente es mejor conocida la asociación con Esclerodermia Limitada (CREST), y alteraciones hepáticas con desarrollo de Cirrosis Biliar Primaria, dado que hasta un 30% de éstos últimos tienen ACA positivos. (11, 12).

MATERIAL Y METODOS

Se realizó un estudio en el Hospital de Especialidades del Centro Médico La Raza, en los servicios de Medicina Interna y Reumatología, para investigar en forma prospectiva las alteraciones hepáticas en pacientes con Esclerodermia Sistémica (ES), que reunieron las siguientes características, ambos sexos, cuyas edades se encuentran entre 16 y 80 años que tuvieran diagnóstico de ES según los criterios de la ACR (Fibrosis pulmonar bibasal, Esclerodactilia, pérdida de sustancia de pulpejos, y esclerodermia proximal), que presentaran alteraciones de las pruebas de función hepática, que contaran con expediente completo y que accedieran a que se les tomara biopsia hepática. Se excluyeron a los pacientes que no contaron con expediente, que presentaron otra enfermedad del tejido conectivo (LES, AR, DM, PM, Etc.), que tuvieran tratamiento con medicamentos hepatotóxicos, que tuvieran un padecimiento agregado infeccioso a nivel hepático (Infecciones virales A, B o C), que presentaran hepatopatía por alcohol que fueran portadores de otras patologías hepáticas como Cirrosis cardiaca, Hemocromatosis, Enfermedad de Gaucher padecimientos linfoproliferativos y cirrosis Biliar Primaria. Se excluyeron a los pacientes que

no aceptaron la toma de biopsia hepática. Se reunieron un total de 70 pacientes a los cuales se les realizó un cuestionario para investigar las manifestaciones clínicas de la ES y se recabaron los exámenes de laboratorio: Biometría hemática, química sanguínea, pruebas de función hepática, Inmunológicos (ANA), y a los pacientes con transaminasemia persistente por más de seis meses se les realizó biopsia hepática percutánea, las cuales fueron analizadas por un mismo patólogo, el mismo describió las alteraciones encontradas, asimismo se compararon otras características de los pacientes - como edad, tiempo de evolución, presencia de alteración visceral, y autoanticuerpo encontrados, las cuales se compararon entre ambos grupos buscando correlación entre los mismos.

Los resultados se analizaron por la χ^2 .

RESULTADOS

Fu  un total de 70 pacientes estudiados de los cuales 8 pacientes presentaron hipertransaminasemia persistente y a los mismos se les realiz  biopsia hep tica percut nea, de  stos pacientes 60 fueron mujeres y 2 hombres siendo  stos dentro del grupo II (sin alteraciones hep ticas), por lo que las alteraciones hep ticas fueron evidentes solamente en el sexo femenino,  sto se puede deber a que los pacientes masculinos fueron muy pocos. La edad promedio de los pacientes fu  de 44 a os en el grupo I, y de 48 en el grupo II, y el tiempo de evoluci n fue de 8 a os en el grupo I y 11.54 a os en el grupo II. (Tabla 1)

Tabla 1

DATOS DEMOGRAFICOS		
	GRUPO I n=8	GRUPO II n=62
Sexo F/M	8/8	60/2
Edad	44.75 \pm 7.8	48.97 \pm 13.38
Tiempo de Evoluci�n	8 \pm 5.8	11.54 \pm 8.87

En la tabla 2 se muestra el paciente de afecci n hep tica de 70 pacientes .

Tabla 2

AFECCION HEPATICA		
	No. Pacientes	%
Si	8	11.4%
No	62	88.6%
Total	70	100%

En cuanto a las alteraciones histológicas encontradas en las biopsias enviadas a patología reportaron predominio de Hepatitis Crónica activa, posteriormente estado de Precirrosis y por último Cirrosis micro y macronodular en un paciente así como Cirrosis Biliar Primaria en otro paciente. (Tabla 3)

Tabla 3

REPORTE HISTOLOGICO

Hepatitis Crónica Activa	4	50%
Precirrosis	2	25%
Cirrosis micro y macronodular	1	12.5%
Cirrosis Biliar Primaria	1	12.5%

A continuación se incluyen el reporte del patólogo de cada muestra estudiada correspondiente a los pacientes del grupo I.

Biopsia Hepática No. 1

La arquitectura hepática alterada. Hay necrosis fraccionaria moderada, en menos del 50% de la circunferencia de los espacios porta. Hay necrosis y degeneración balonoide en menos de dos terceras partes de lobulillo. Hay inflamación portal moderada en unos dos tercios del espacio porta que se extienden más allá de la placa limitante. Hay fibrosis en puente que une entre sí espacios porta.

Diagnóstico. Imagen de Hepatitis Crónica Activa
con necrosis en placa (grave) Knodell 3 + 3 + 3 + 3 = 12

Biopsia No. 2

Formación de verdaderos nódulos con espacios porta y vena central involucrada. Hay infiltrado de los espacios porta con destrucción casi total de los conductillos. Hay además esteatosis difusa, con focos de necrosis e infiltrado agudo. Diagnóstico: Cirrosis micro y macronodular con datos histológicos de actividad leve.- La destrucción de los conductillos sugiere más la posibilidad de cirrosis biliar primaria como causa. La esteatosis es factible secundaria a medicamentos. La otra posibilidad: es una hepatitis crónica activa con cirrosis secundaria. Requerimos de los datos clínicos. Por bases morfológicas exclusivas: mucho daño hepatocelular y sobre todo difuso, y el infiltrado casi exclusivamente de linfocitos sugieren descartar origen viral, y favorecer el de CBP.

Biopsia No. 3. Necrosis fraccionaria moderada, con datos de afección difusa de hepatocitos. Necrosis focal de hepatocitos, con cuerpos acidófilos en un tercio de los lobulillos hasta dos terceras partes. Hay leve infiltración alrededor de los espacios porta, y no hay fibrosis. Esteatosis difusa y formación de granulomas. Diagnóstico: Sugiere hepatitis crónica activa de origen C Knodell 3 + 1 + 3 + 0 = 7.

Sin embargo llama la atención el daño tan difuso que va en contra de origen C. La otra posibilidad es entonces la de medicamentos. Por esta razón aquí parece indispensable contar con panel viral, en caso de resultar positivo sugiere mucho C. Creemos que podemos descartar autoinmune por diversos datos.

Biopsia No. 4. Tres espacios porta. La biopsia se encuentra en fragmentos nodulares, se trata de trayectos fibrosos completos que unen entre si espacios porta, en los confines de la fibrosis encontramos espacios canaliculares atrapados, con mínima inflamación a base de linfocitos, no hay plasmáticos. Los conductillos reitero están presentes por los que se descarta cirrosis biliar como causa, o una hepatitis C de la fibrosis. Las porciones mediozonales muy desordenadas en acinis, nódulos, con gran variación nuclear, (grandes y pequeños) con nucleólos evidentes. No hay displasia. No localizamos necrosis individual hepatocitos o inclusiones que sugieren origen B de la fibrosis. Con retículo se ratifica la desorganización de la arquitectura y las bandas de tejido fibroso.

Dx. cirrosis micro y macronodular con datos mínimos de actividad de causa no establecida en este material.

Biopsia No. 5. Solo dos espacios porta. La arquitectura hepática alterada, debido a la disposición nodular de los sinusoides. Los espacios porta muestran infiltrado linfocitario que se expande focalmente hacia la placa limitante, sin necrosis, llama la atención la integridad de los conductillos, sin edema.

No hay incremento de la fibrosis portal. Los hepatocitos con necrosis individual en menor del 25% de la superficie lobular, con escaso infiltrado. Hay degeneración balonoide. No hay inclusiones o seudoinclusiones, ni Mallory. Con retículo el desorden de la arquitectura lobular muy evidente. Dx. esta imagen sugiere hepatitis autoinmune el diagnóstico diferencial obligado es el de hepatitis crónica activa de origen probablemente viral B. C. no parece con conductillos intactos sin formación de centros germinales - ni esteatosis, En caso de ser B. y hepatitis crónica calificaría como $1 + 2 + 1 + 1 + 0 = 4$.

Biopsia No. 6. Tres espacios porta. La arquitectura alterada considerablemente hay necrosis fraccionaria leve alrededor de los espacios porta, hay necrosis focal de hepatocitos que afecta unos dos tercios

de los lobulillos. Hay escaso infiltrado en menos -
de un tercio de los espacios porta, sin fibrosis.
Los conductillos entre mucha fibrosis hialina densa,
y esteatosis. Diagnóstico. Parece haber más datos
de hepatitis crónica activa con Knodell de $1+3+1+C=5$.
Obligado a descartar hepatitis autoinmune.

Biopsia No. 7. Prácticamente sin cambios septales.
El daño en lobular, con necrosis focal.
Repercusión acentuada.

Dx.- Hepatitis lobular de causa no establecida -
algunos medicamentos dentro del grupo de lesiones pre-
decibles pueden dar éstos cambios no conocemos que la
hepatitis lobular se haya reconocido dentro del grupo
de autoinmunes.

RESULTADOS

Se incluyen a continuación las gráficas de los -- resultados que se obtuvieron de los pacientes en cuanto al tipo de anticuerpo.

Tabla 4

TIPO DE ANTICUERPO

TIPO DE ANTICUERPO	FREC	%
ANA	36	51.4
DNA	1	1.4
ANTICENTRO MERO	14	20
NEGATIVOS	15	21.4
ACL	2	2.9
CRIOGLOELINAS	1	1.4
ANTIMITOCONDRIA	1	1.4

Asimismo la correlación que se obtuvo mediante la rueda de Mann-Whitney entre edad y afección negativa -- fué de p de 0.30; la correlación entre el tiempo de -- evolución y afección hepática fué de p de 0.25 ninguna fué significativa.

Y la correlación por la Prueba exacta de Fisher de afección hepática entre ambos grupos fue de p de 0.45 no significativa.

Por último anexamos la lista de los 70 pacientes que se manejaron en el estudio, y sus características -- de edad, tiempo de evolución de su padecimiento presen -- cia de ANA y que tipo de los mismos se presentaron en cada paciente, y el tipo de afección visceral que pre -- sentaron.

LISTA DE PACIENTES

PACIENTE	ENF. CONCOMITANTE	EDAD	EVOLUCION	ANTICUERPOS	MANIF. VISCERALES
1	ESD	60	32	NEGATIVO	ESOFAGO,NEUROLOGICAS
2	CREST/CR1	41	16	ACL-IgG	ESOFAGO,CORAZON, RIÑON
3	ESD	72	32	ANA+ , ANTI-DNA	ESOFAGO,CORAZON, RIÑON,PULMON
4	ESD	52	11	ANA+ , ANTI-CENT	PULMON, RIÑON
5	ESD	53	25	ANA+	ESOFAGO, RIÑON
6	SJOGREN	51	13	NEGATIVO	ESOFAGO, PULMON
7	SAAF	66	26	NEGATIVO	ESOFAGO, RIÑON, NEUROLOGICAS
8	ESD	57	8	ANA+ , ANTI-DNA	ESOFAGO, RIÑON
9	CREST	48	21	ANTI-CENT	PULMON, CORAZON
10	CREST	68	8	ANTI-CENT	CORAZON,PULMON,ESOFAGO
11	CREST	55	15	ANTICENT	ESOFAGO,RIÑON
12	CREST	39	17	ANA+ , ANTI-CENT	ESOFAGO,ESTOMAGO
13	ESD	70	40	NEGATIVO	ESOFAGO,RIÑON,CORAZON
14	ESD	48	6	ANA+ , MG y MF	ESTENOSIS CRICOFARINGEA,ESOFAGO,RIÑON
15	ESD	44	4	ANA+	COLECISTITIS, CORAZON
16	CREST	25	6	ANA+ , ACC,NUC	ESOFAGO
17	CREST(?)	51	5	ANA+ , H y N	ESOFAGO, ESTOMAGO
18	ESD	43	5	NEGATIVO	ESTOMAGO,PULMON
19	ESD	30	6	ANA+ , H y N	SICCA, ESOFAGO
20	CREST	32	7 años	ANA+ , H y N	ESOFAGO
21	CREST	53	7 años	NEGATIVO	ESOFAGO, CORAZON, RIÑON
22	CREST	36	1 año	ANA+ , MF y N	GASTROINTESTINALES
23	ESD	59	7 años	ANA+ , MF y H	ESOFAGO,FIBROMALGIA,SJOGREN
24	ESD	57	18	ANTI-CENT, CRIOS +	ESOFAGO
25	ESD	66	7	ANA+ N	PULMON, ESOFAGO
26	CREST	63	12	NEGATIVO	PULMON
27	CREST	51	11	ANTI-CENT	ESOFAGO, PULMON, RIÑON
28	ESD	43	1 año	NEGATIVO	MDTA
29	ESD	30	3	NEGATIVO	ESOFAGO, PULMON, RIÑON
30	ESD	39	4	NEGATIVO	ESOFAGO, HEMATOLOGICAS
31	ESD	39	5	NEGATIVO	ESOFAGO, CACU
32	ESD	56	8	ANA+ C	PULMON
33	ESD	60	20	ANTI-CENT, ANA+	ESOFAGO, PULMON
34	ESD	43	4	ANTI-CENT	ESOFAGO, PULMON, RIÑON
35	ESD	66	11	ANA+ MF	ESOFAGO, RIÑON
36	ESD	44	30	ANA+ MF	ESOFAGO, RIÑON
37	ESD	48	15	ANA+ H	ESOFAGO, RIÑON, PULMON
38	ESD	47	5	ANA+ MF	PULMON
39	ESD	61	15	ANA+ MG y NC	ESOFAGO, PULMON
40	ESD	63	15	ANTI-CENT	HIPERTENSION ARTERIAL

LISTA DE PACIENTES

PACIENTE	ENF. CONCOMITANTE	EDAD	EVOLUCION	ANTICUERPOS	MANIF. VISCERALES
41	ESD	68	10	ANTI-CENT	ACONDROPLASIA, CORAZON
42	ESD	65	15 años	NEGATIVO	ESOFAGO, PULMON, RIÑON
43	ESD	49	24	ANA-	PULMON
44	ESD	50	17	ANA+ N y H, MF	SIALOADENITIS, SJOJREN, ESOFAGO
45	ESD	39	3	ANA+ MF	ESOFAGO, CORAZON, RIÑON
46	ESD	68	26	ANA+, ANTI-NUCELAR	ESOFAGO, CORAZON, RIÑON, PULMON
47	ESD	52	2	ANA+	ESOFAGO, PULMON
48	CREST	25	12	ANA+ MF	
49	CREST	51	2	ANA+	ESOFAGO, SJOJREN
50	CREST	42	17	ANA+	ESOFAGO, HIGADO, PULMON, HORNER
51	ESD	73	4	ANTI-CENT	ESOFAGO, PULMON, CORAZON
52	ESD	68	4	ANA+ MF, ANTI-MITOCON	RIÑON
53	ESD	49	10	ANA+	RIÑON, PULMON
54	ESD	51	36	ANA+, NUCL	CALCULOS CORALIFORMES, ESOFAGO
55	ESD	59	8	ANA+	ESOFAGO, PULMON
56	ESD	42	1	NEGATIVO	GASTROINTESTINALES
57	ESD	43	31	NEGATIVO	PULMON, RIÑON
58	CREST	57	12	ANTI-CENT	ESOFAGO
59	CREST	22	17	ANA+, CRIOGLOB	ESOFAGO
60	ESD	24	1	ANA+ N y MF	CORAZON, PULMON
61	CREST	26	12	ANA+ N y H	ESOFAGO, CORAZON
62	CREST	16	3	ANA+ N y H	ESOFAGO, CORAZON
63	CREST	43	18	ANTI-CENT	ESOFAGO, PULMÓN, CORAZON, HIGADO
64	ESD	43	16	ANA+MF Y MITOCON	ESOFAGO, PULMON, RIÑON, CORAZON, HIGADO
65	ESD	49	3	ANA+	ESOFAGO, PULMON, RIÑON, CORAZON, HIGADO
66	ESD	50	8	NEGATIVO	ESOFAGO, PULMON, RIÑON, CORAZON, HIGADO
67	ESD	57	10	ANA+	ESOFAGO, PULMON, RIÑON, CORAZON, HIGADO
68	ESD	30	5	ANA+NUCL	ESOFAGO, CORAZON, HIGADO
69	ESD	53	3	ANA+NUCL	ESOFAGO, PULMON, RIÑON, CORAZON, HIGADO
70	ESD	33	1	ANA+NUCL	PULMON, RIÑON, HIGADO

COMENTARIOS Y ANALISIS

La esclerosis sistémica Pura es un padecimiento - del tejido conectivo caracterizado por la excesiva producción de colágeno y fibrosis en piel y órganos internos, así como alteraciones vasculares e inmunológicas(1)

La afección Hepática en la ESP se ha reportado - hasta en un 49% siendo de éste total un 9% de Cirrosis (9). Al respecto de la CBP se ha asociado en la mayoría de los casos a ES variedad CREST (3)

En nuestro estudio se encontró 11% de alteraciones hepáticas y de éstas la mitad fué reportada como Hepatitis Crónica Activa y el resto como sigue: Precirrosis 2 pacientes, uno con Cirrosis micro y macromodular y uno más CBP.

A diferencia de lo informado la mayoría de los - pacientes estudiados se encuentran dentro de la variedad difusa sólo en un caso con Síndrome de CREST se reportó Hepatitis Crónica Activa, y en otro con ES - difusa, se reportó CBP.

Probablemente éstos pacientes que tienen ES y que tienen Hepatitis Crónica Activa vayan a evolucionar a Insuficiencia Hepática severa por cirrosis por lo que la inclusión de inmunosupresores podría evitar la progresión a Cirrosis Hepática.

CONCLUSION

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

Las alteraciones hepáticas son poco frecuentes: 11.4% del total de la población estudiada en ésta -- muestra que corresponde a los pacientes de los servicios de Medicina Interna y Reumatología del CMN La -- Raza.

La alteración hepática mas frecuente fué la Hepatitis Crónica activa asociada a la Esclerodermia Sistémica, y sugerimos que hay que considerar ésta posibilidad en pacientes con transaminasemia persistente y afección hepática, así como afección multiviseral.

Los pacientes con Hepatitis Crónica Activa y Esclerodermia Sistémica deben ser vigilados por la posibilidad de que evolucionen a cirrosis.

BIBLIOGRAFIA

- 1.-Rodnan GP: Progressive systemic sclerosis (scleroderma), Arthritis and allied conditions, Twelveth edition, edited D J. McCarty. Philadelphia, Lea and Febiger, 1993, pp 762-809.
- 2.-Le Roy RC, Black C, Fleischmajer R. et al.: Scleroderma (systemic sclerosis): Classification, subsets, and pathogenesis. J Rheumatol 1979;12:202-205.
- 3.-Abu-Shakra M, Guillemin F, Lee P; Gastrointestinal manifestations of systemic sclerosis. Sem Arth. Rheum. 1994;24:29-39.
- 4.-Cohen S. Laufer I, Snape WJ, et al: The gastrointestinal manifestations of scleroderma: pathogenesis and management. Gastroenterol 1980;79:155-166.
- 5.-Hoskins LC, Norris HT, Gottlieb SL, et al. Funtional and morphological alterations of the gastrointestinal tract in progressive systemic sclerosis. Am J Med. 1962;33:459-470
- 6.-Masi AT, Rodnan GP, Medsger TA, et al. Subcommittee for scleroderma Criteria of the American Rhaumatism Association Diagnsotic and Therapeutic criteria committee; Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (Scleroderma). Arthritis Rheum. 1980;23:581-590.
- 7.-Stafford-Brady EJ, Khan HJ, Ross TM, et al. advanced scleroderma bowel: Complications and Management J Rheumatol 1988;15:869-874
- 8.-Giordano M. Valentini G, Migliaresi S, et al. different antibody patterns and different prognose in patients with scleroderma with various etent of skin sclerosis. J Rheumatol 1986;13:911-920
- 9.-D'Angelo WA, Fries JF, Masi AT, et al. Pathologic observations in Systemic Sclerosis (Scleroderma). A study of fifty-eight autopsy cases and fifty-eight matched controls. Am J of med. 1969;46:428-440.
- 10.-Chan HL, Lee YS, Hong HS, et al.: Anticentromere antibodies (ACA), clinical distribution and disease specificity. Clin Exp Dermatol. 1994;19:298-302.
- 11.-Herrick AL, Heaney M, Hollis S, et al. Anticardiolipin, anticentromere and anti Scl-70 antibodies in patients with systemic sclerosis and severe digital ischaemia. Ann Rheum dis. 1994;53:540-542.
- 12.-Wythe J. Hough D, Maddison PJ, et al. The association of primary Billar Cirrosis and Systemic Sclerosis is not accounted for by cross reactivity between mitochondrial and centromere antigens J Autoimmun. 1994;7:413-24.