

CIRROSIS BILIAR PRIMARIA

TRATAMIENTO

**Nestor Alberto Sanchez Bartra, M.D.
Hospital Nacional Arzobispo Loayza
Perú**

TRATAMIENTO DE SINTOMAS Y COMPLICACIONES

TRATAMIENTO ESPECIFICO

TRATAMIENTO DE SINTOMAS Y COMPLICACIONES

PRURITO

OSTEOPOROSIS

HIPERLIPIDEMIA

HIPERTENSION PORTAL

PRURITO

COLESTIRAMINA

- Resina de amonio no absorbible que liga las sales biliares en la luz intestinal bloqueando su absorción
- Dosis: 8 – 24 g/día
- Suele ser efectivo a partir del 3^a día
- Intervalo de 4 horas entre la ingesta de colestiramina y otro fármaco

RIFAMPICINA

- Dosis: 150 mg c/12h
- Efectivo en pacientes que no responden a la colestiramina

ANTAGONISTAS OPIOIDES

- Naloxona y Naltrexona
- Efectivo en pacientes que no responden a la colestiramina y a la rifampicina

PLASMAFERESIS

- Usualmente exitoso cuando otros tratamientos fallan
- Utilizado en pacientes que están en espera de trasplante hepático

Table 1. Drugs Used to Treat Pruritus in Patients with Primary Biliary Cirrhosis.

Drug	Comment
Cholestyramine, colestipol	Nonabsorbed quaternary ammonium resins; dose, 8–24 g daily; effective in more than 90 percent of patients who can tolerate these drugs; 2-to-4-day delay between administration of drug and relief of itching; bound by many drugs, requiring other medications to be taken at least 2 hr before or after these resins
Rifampin	Relieves pruritus in most patients who do not respond to or cannot tolerate resins; starting dose, 150 mg twice daily; preferred to resins by many patients; may be used as initial drug to treat pruritus
Naloxone, naltrexone	Opioid antagonists; effective in some patients who do not respond to resins or rifampin
Antihistamines	Useful in patients with mild pruritus if given at bedtime to help sleep
Plasmapheresis	Usually successful when other treatments fail; used in patients awaiting liver transplantation
Metronidazole, prednisone, methyltestosterone, ultraviolet B light, cimetidine	Only anecdotal reports available

OSTEOPOROSIS

- **Ocurre en más de 1/3 de pacientes con CBP**

ALENDRONATO

- **Puede incrementar Densidad Mineral Osea (DMO)**
- **No hay estudios de largo tiempo que confirmen su eficacia**

TERAPIA DE REEMPLAZO HORMONAL

- **En mujeres postmenopáusicas**

TRASPLANTE HEPATICO

- **Osteopenia puede empeorar en los primeros 6 meses**
- **DMO retorna a su basal después de 12 meses y luego mejora más**

HIPERLIPIDEMIA

- Niveles de lípidos séricos pueden estar notablemente incrementados en CBP
- Pero no parece estar incrementado el riesgo de muerte por aterosclerosis
- Estatina / Ezetimiba
- Plasmaféresis

HIPERTENSION PORTAL

- Pueden presentar sangrado temprano por várices esofágicas incluso antes de la ictericia
- Shunt esplenorenal distal
- Endoscopía con ligadura de bandas
- TIPS
- Paciente pueden sobrevivir por muchos años después de várices esofágicas sin trasplante hepático

TRATAMIENTO ESPECIFICO

ACIDO URSODESOXICOLICO

COLCHICINA

METOTREXATO

TRASPLANTE HEPATICO

ACIDO URSODESOXICOLICO

- **Unica droga aprobada por la FDA**
- **Agente colerético**
- **Dosis: 12 – 15 mg/Kg/día**
- **Disminuye niveles séricos:**
 - Bilirrubinas, Transaminasas (TGO, TGP)**
 - FA, Colesterol e IgM**
- **Pocos efectos adversos:**
 - Pérdida de cabello, aumento de peso**
 - y raro: diarrea, flatulencia y cefalea**
- **Retarda la progresión de fibrosis hepática en estadíos tempranos de CBP y retarda el desarrollo de Várices esofágicas**
- **No es efectivo en estadíos avanzados**

COLCHICINA

- Disminuye niveles séricos de FA, Trnsaminasas, pero es menos efectivo que Acido Ursodesoxicólico
- Disminuyó la intensidad de prurito y mejoró los hallazgos histológicos hepáticos
- Redujo la incidencia de complicaciones mayores de cirrosis y retardó la necesidad de trasplante hepático
- 0.6 mg c/12h

METOTREXATE

- Actua como inmunomodulador en vez de agente antimetabólico a bajas dosis
- 0.25 mg / Kg / semana VO
- Puede causar Neumonitis intersticial

Table 2. Drugs Used to Treat Primary Biliary Cirrhosis.

Drug	Comment
Ursodeoxycholic acid (ursodiol)	Only drug approved by the Food and Drug Administration for treatment of primary biliary cirrhosis; dose, 12–15 mg per kilogram of body weight daily; decreases serum levels of bilirubin, cholesterol, IgM, and liver enzymes; prolongs survival without liver transplantation; delays progression of liver fibrosis and development of portal hypertension
Colchicine	Used in patients who have an incomplete response to ursodiol; dose, 0.6 mg twice daily; lowers serum levels of liver enzymes and may improve survival; efficacy not proven in double-blind trials
Methotrexate	Used in patients who have an incomplete response to ursodiol and colchicine; dose, 0.25 mg per kilogram per week, orally; lowers serum levels of liver enzymes, cholesterol, and IgM and improves liver histologic findings; efficacy not proven in double-blind trials
Prednisone	Limited, if any, efficacy; worsens osteoporosis
Budesonide	Dose, 6 mg daily; improves liver histology and results of biochemical tests of liver function when used with ursodiol; no data on effects on survival
Cyclosporine	Limited efficacy; many side effects
Azathioprine, mycophenolate	Limited efficacy
Penicillamine	No efficacy; serious toxic effects
Chlorambucil	Some efficacy but serious side effects
Thalidomide, malotilate	No efficacy in small, controlled trials
Silymarin	No efficacy in pilot study; active ingredient in milk thistle; widely available in health food stores and used by many patients
Sulindac, bezafibrate, tamoxifen	Limited data available; may lower serum levels of liver enzymes

TRASPLANTE HEPATICO

- **Unico tratamiento efectivo para aquellos con insuficiencia hepática**
- **La tasa de sobrevivida es de 92% y 85% a 1 y 5 años respectivamente**
- **La mayoría de pacientes no tienen signos de enfermedad hepática después de trasplante ortotópico hepático**
- **CBP ocurre en 15% de pacientes a los 3 años y en 30% a los 10 años**

PANORAMA DE TRATAMIENTO

- El tratamiento óptimo para CBP es aun incierto
- La respuesta al tratamiento médico es muy variable
- Tratamiento es iniciado con Ácido ursodesoxicólico
- Colchicina es añadido si la respuesta al Ácido ursodesoxicólico después de 1 año es inadecuado
- Metotrexate es añadido después de otro año si hay una inadecuada respuesta a la combinación de Ácido ursodesoxicólico y colchicina
- Respuesta adecuada consiste en resolución del Prurito, una disminución de FA a menos del 50% del valor superior normal y mejora en los hallazgos histológicos hepáticos