



MATERIA: FISIOPATOLOGÍA 1

TEMA: COLANGITIS BILIAR PRIMARIA

PROFESOR: LIC. FELIPE MORALES

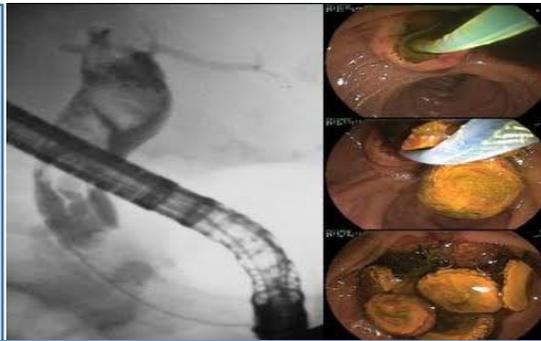
GRADO: 4TO. CUATRIMESTRE

GRUPO: (A) ESCOLARIZADO

ALUMNA: BETHSAIDA VÁZQUEZ HERNÁNDEZ

COLANGITIS BILIAR PRIMARIA

Concepto: La colangitis biliar primaria es una enfermedad hepática colestásica autoinmune inflamatoria crónica y progresiva caracterizada por destrucción de pequeños conductos biliares.



Fisiopatología

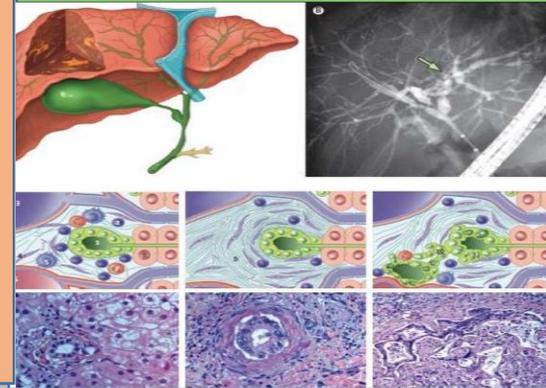
La patogenia de la CBP es compleja y multifacética, también resultado de una respuesta autoinmune aberrante a factores ambientales en individuos genéticamente susceptibles. Se eleva 100 veces más que en la población general.

Cuadro clínico

La CBP puede ser sintomática o asintomática hasta en 60% de los pacientes. Se diagnóstica como hallazgo en pruebas de laboratorio realizadas elevaciones FA con AAM positivos. Caracterizada por fatiga, prurito, enfermedad ósea.

Epidemiología

La CBP está presente en todo el mundo, afecta de manera predominante a mujeres con una razón 9:1, entre los 30 y 60 años de edad. Varía al país estudiado va de 19 casos por millón en Israel hasta 402 casos por millón en E.U.A.

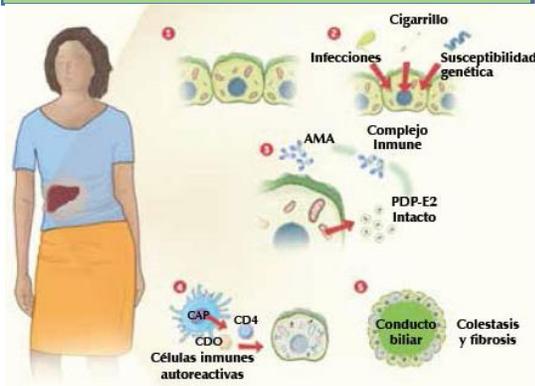


Anticuerpos

Específicos para antígenos mitocondriales, nucleares y centroméricos, algunos de los cuales son exclusivos de CBP. Presentes en 95% de los AMM Y 30% de los ANN.

Pruebas de función hepática

La CBP se presenta con elevación de FA al menos >1.5 veces el límite superior normal, asociada a elevación GAMMAGLUTAMIL TRANSPEPTIDASA (GGT) en etapas avanzadas puede encontrarse elevación de Bilirrubinas de patrón de directo.



Enfermedades asociadas

La asociación más fuerte con el síndrome de SJOGREN, un trastorno crónico de las glándulas exocrinas hasta un 70% de la enfermedad tiroidea.

Diagnóstico

La CBP suele ser diagnosticada en etapas avanzadas. Gracias a la sospecha clínica y combinación de pruebas bioquímicas que indican colestasis y marcadores serológicos los AAM, con una sensibilidad 95 por ciento son diagnóstico temprano.

Inmunoglobulinas

En la CBP se observa una elevación de inmunoglobulina M, se ha demostrado elevaciones de IGM 2.4 veces para IGG sérica puede ser hepatitis autoinmune (HAI).

COLANGITIS BILIAR PRIMARIA

Imágenes

Estos estudios van orientados en gran medida a excluir los diagnósticos alternativos, en particular la enfermedad de biliar o infiltrante, de modo que la gran mayoría es suficiente un ultrasonido.

Recomendaciones para establecer diagnóstico

Cualquier paciente con bioquímica hepática (FA y GGT) elevados sin causa alternativa, deba someterse a una prueba de autoanticuerpos.

Tratamiento farmacológico

Múltiples estudios han validado la eficacia del ácido ursodesoxicólico, este ácido constituye normalmente el 4 por ciento de los ácidos biliares, con el tratamiento se convierte en el ácido biliar predominante.

Historia natural de la colangitis biliar primaria

Es una enfermedad crónica, progresión lenta con curso clínico variable. La CBP no es una enfermedad benigna, los síntomas afectan la calidad de vida y deben evaluarse de manera constante.

Manejo de síntomas asociados

Los síntomas asociados tienen un impacto significativo en calidad de vida, no se correlacionan con la gravedad de la enfermedad y no mejoran con la terapia AUDC.

Trasplante de Hígado

El trasplante de hígado suele ser favorable, con una tasa de supervivencia de 85 por ciento a cinco años, mejor que en la mayoría de las otras indicaciones de trasplante de hígado.

BIBLIOGRAFIA (Llorente-Ramon A y Cols, 2019)

Llorente-Ramon A y Cols. (2019). *colangitis biliar primaria*. Mexico: 309-22.