



**Mi Universidad**

*Nombre del Alumno: Alma Azucena Claudio González*

*Parcial: 3*

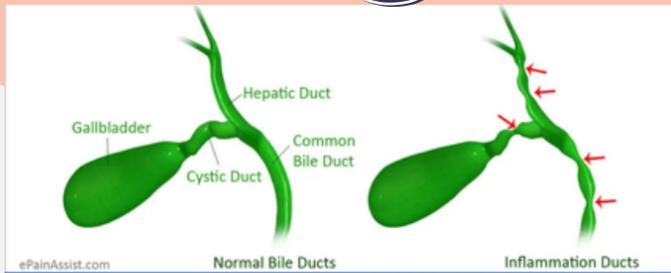
*Nombre de la Materia: Fisiopatología*

*Nombre del profesor: Felipe Antonio Morales Hernández*

*Nombre de la Licenciatura: Enfermería*

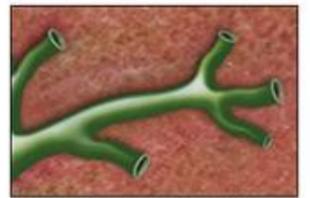
*Cuatrimestre: 4*

# Colangitis biliar primaria

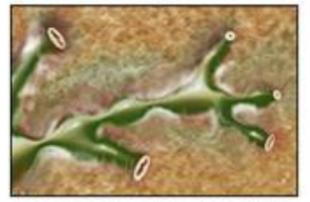


La cirrosis biliar primaria, en la actualidad conocida como colangitis biliar primaria (CBP), cambió su nomenclatura desde 2015, debido a que el término cirrosis sólo hace referencia al estadio final de la enfermedad.

Es una enfermedad hepática colestásica rara, autoinmune y progresiva, que afecta de manera predominante a mujeres.



Normal bile ducts in liver

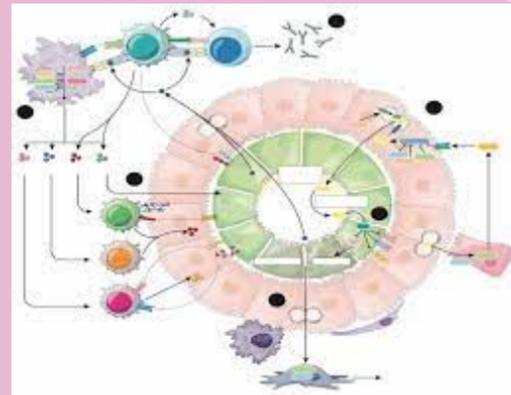


Primary sclerosing cholangitis -

## FISIOPATOLOGÍA

La patogenia de la CBP es compleja y multifacética, y sigue sin estar entendida por completo. Se piensa que la CBP es el resultado de una respuesta autoinmune aberrante a factores ambientales en individuos genéticamente susceptibles.

Los desencadenantes ambientales que se han asociado son: desechos tóxicos, tabaquismo, consumo de productos químicos domésticos y agentes infecciosos.



## CUADRO CLÍNICO

La CBP puede ser sintomática o asintomática hasta en 60% de los pacientes. Se puede diagnosticar como hallazgo en pruebas de laboratorio realizadas por otro motivo en las que se observa elevaciones de FA con AAM positivos; algunos pacientes asintomáticos con AAM positivos y pruebas bioquímicas normales presentan datos compatibles con CBP en la biopsia hepática.

La enfermedad sintomática se caracteriza por fatiga, prurito, hiperpigmentación, hepatomegalia, esplenomegalia, xantelasma, ictericia, y dolor hipocondrio derecho.



## ENFERMEDADES ASOCIADAS

Más de la mitad de los pacientes con CBP tienen al menos una enfermedad autoinmune concomitante.

Síndrome de Sjögren, acidosis tubular renal, artritis colestiasis, tiroiditis autoinmune, esclerosis sistémica, enfermedades cutáneas, enfermedad celíaca y hepatocarcinoma.

## DIAGNÓSTICO

La CBP suele ser diagnosticada en etapas avanzadas. En la actualidad, gracias a la sospecha clínica y a la combinación de pruebas bioquímicas que indican colestasis y marcadores serológicos específicos. La colangiopancreatografía por resonancia magnética nuclear (CPRM) suele ser normal en pacientes con CBP.

Este estudio es de utilidad para excluir colangitis esclerosante primaria.



## TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

Múltiples estudios han validado la eficacia del ácido ursodesoxicólico, este ácido constituye normalmente 4% de los ácidos biliares, con el tratamiento se convierte en el ácido biliar predominante. Las guías europeas, británicas y americanas recomiendan su uso como fármaco de primera línea. A dosis de 13 a 15 mg/kg/día, el cual puede ser administrado como dosis única o fraccionada si no es bien tolerado.