



**Nombre del alumno: José Fernando Aguilar
Gómez**

**Nombre del profesor: Felipe Antonio Morales
Hernández**

**Nombre del trabajo: Super nota (colangitis
biliar primaria)**

Materia: Fisiopatología I

Grado: Cuarto cuatrimestre

Grupo: A

COLANGITIS BILIAR PRIMARIA

ELABORADO POR: JOSE FERNANDO

FISIOPATOLOGIA

Se piensa que la CBP es el resultado de una respuesta autoinmune aberrante a factores ambientales en individuos genéticamente susceptibles.

La CBP parece desencadenarse por una respuesta inmunitaria, a uno o más aloantígenos o autoantígenos, que determina una destrucción progresiva de los conductos biliares, colestasis crónica y, al final, cirrosis biliar.



ANTICUERPOS

Esta enfermedad se caracteriza serológicamente por autoanticuerpos específicos para antígenos mitocondriales, nucleares y centroméricos, algunos de los cuales son exclusivos de CBP. Están presentes en > 95% de los AAM y > 30% de los AAN. Estos anticuerpos son de gran utilidad para el diagnóstico y han disminuido la necesidad de biopsia hepática. Títulos positivos mayores 1:40 para cualquier autoanticuerpo vinculado a CBP se considera positivo

ENFERMEDADES ASOCIADAS

Más de la mitad de los pacientes con CBP tienen al menos una enfermedad autoinmune concomitante. La asociación más fuerte es con el síndrome de Sjögren, un trastorno autoinmune crónico de las glándulas exocrinas con una prevalencia reportada de hasta 70%.¹⁶ La enfermedad tiroidea, artritis reumatoide y esclerosis sistémica son otras de las enfermedades autoinmunes asociadas a CBP

HISTORIA NATURAL DE LA COLANGITIS BILIAR PRIMARIA

La CBP no es una enfermedad benigna, los síntomas afectan la calidad de vida y deben evaluarse de manera constante. El síntoma temprano característico de la enfermedad sintomática es el prurito, el cual debe de ser buscado.

EPIDEMIOLOGÍA

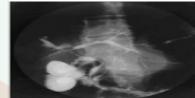
La CBP está presente en todo el mundo, afecta de manera predominante a mujeres con una razón 9:1, entre los 30 y 60 años de edad, aunque también se han reportado casos en jóvenes de hasta 15 años.



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, enfermedad ósea, entre otros.

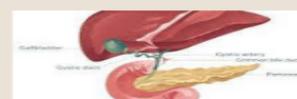


DIAGNÓSTICO

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 como los AAM, con una sensibilidad y especificidad > 95%, es cada vez más frecuente el diagnóstico temprano.

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.



Fuentes de Información:

<https://plataformaeducativauds.com.mx/assets/docs/libro/LEN/6972f3c45f892400a97b014d23ad5700-LC-LEN402%20FISIOPATOLOGIA%20I.pdf>