

## Artículo original

# Cirrosis biliar primaria: reporte de un caso

Katia A Jáuregui Luna,<sup>1</sup> Xóchitl García Samper,<sup>1</sup> Óscar Contreras Rivas,<sup>1</sup> Emilio de J Castillo Hernández,<sup>1</sup> María Elena Hernández G,<sup>1</sup> Armando Medina González,<sup>1</sup> Julio Soto Catalán<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Gastroenterología, Hospital Regional “Licenciado Adolfo López Mateos” ISSSTE.

## Resumen

La cirrosis biliar primaria (CBP) enfermedad de causa desconocida, ocasiona destrucción progresiva de conductos biliares intrahepáticos y predomina en el sexo femenino. Su diagnóstico se basa en el cuadro clínico, marcadores serológicos con anticuerpos antimitocondriales (AMA) positivos en 95% de los casos y análisis histopatológico.

**Caso clínico.** Femenino con 36 años de edad, sin antecedentes de importancia. El cuadro clínico se inició cuatro años atrás, con astenia, ictericia progresiva, prurito generalizado y hepatoesplenomegalia. Los datos de laboratorio mostraron biometría hemática, química sanguínea, electrólitos séricos, tiempos de coagulación, proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular y factor reumatoide normales. El ultrasonido abdominal reveló hepatomegalia, confirmada por tomografía computada; resto del abdomen normal. Se encontró elevación de la bilirrubina a expensas de la directa con 9.7mg/dL e indirecta de 4.2mg/dL; elevación de aminotransferasas, (AST=612 U/L. ALT=408U; colesterol 255mg/dL, fosfatasa alcalina 334U/L (normal hasta 117), células LE positivas, anticuerpos antinucleares y antimúsculo liso positivos, AMA y serología para virus de hepatitis negativos; IgG e IgM elevadas y biopsia hepática laparoscópica con lesión ductal florida. Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica normal. Se estableció el diagnóstico de CBP estadio 1 (según Scheuer) con AMA negativos.

**Evolución.** Con tratamiento de ácido ursodesoxicólico, colchicina, y colestiramina, desaparición del prurito, disminución de la ictericia, mejoría clínica aunque a los seis meses persistía discreta elevación de las aminotransferasas y la fosfatasa alcalina.

**Palabras clave:** *Cirrosis biliar primaria, anticuerpos antimitocondriales, gastroenterología.*

## Summary

Primary biliary cirrhosis (PBC) disease of unknown origin produce intrahepatic progressive bile ducts destruction and predominates on women. Diagnosis is based on the clinical picture,

serology with antimitochondrials antibodies (AMA) which are positive on 95% of the cases and histopathologic examination.

**Clinical case.** Femenine sex 36 years old without important antecedents. Illness began four years before with fatigue, progressive jaundice, generalized pruritus and hepatoesplenomegalia. Laboratory: blood count, serum chemistry, serum electrolytes, coagulation tests, reactive C protein, sedimentation and rheumatoid factor all normal.

Hepatomegaly, was confirmed by sonography and tomography in an otherwise normal abdomen. Direct bilirubine increased, 9 mg, and indirect 4.2; aminotransferasas enzymas increased, AST=612 ALT=408 units; cholesterol 255mg/dL, alkaline phosphatase 334, LE cells positive, antinuclear antibodies and anti-smooth muscle smooth positive, AMA and hepatitis viral serology negative. Histopathological signs of ductal injury and retrograde endoscopic cholangiopancreatography normal. Diagnosis of PBC stadium 1 (according to Scheuer) with AMA negative.

**Evolution.** Treatment with ursodesoxicolic acid, colchicine, and colestiramine, decreased the jaundice and disappeared pruritus, although six months later enzymas were still high.

**Key words:** *Primary biliary cirrhosis, antibodies antimitochondrials, gastroenterology.*

## Introducción

Descrita en 1851 por Addison y Gull,<sup>1</sup> posteriormente por Hanot, Ahrens y col<sup>2</sup> quienes la denominaron cirrosis biliar primaria, es una enfermedad de causa desconocida, en la que hay destrucción progresiva de conductos biliares intrahepáticos. Consiste en una colangitis destructiva no supurativa crónica,<sup>3</sup> y se ha asociado a un trastorno inmunológico.<sup>4</sup> Se le encuentra en todo el mundo, existe un predominio familiar, y afecta al sexo femenino en el 90%. El inicio es insidioso, con prurito sin ictericia, ictericia ligera, hepato y esplenomegalia. El diagnóstico se basa en la correlación de hallazgos clínicos, marcadores serológicos, anticuerpos antimitocondriales positivos en 95% de los casos, así como en el estudio histopatológico. Hay cuatro estadios histológicos: 1) lesión florida de conducto biliar, 2) proliferación

ductal, 3) lesión cicatrizal, y 4) cirrosis. El pronóstico depende de los síntomas, la edad, y las tasas de bilirrubina y albúmina.<sup>6-8</sup> El tratamiento pretende disminuir los ácidos biliares tóxicos y evitar la síntesis de colesterol (ácido ursodesoxicólico y colchicina), así como aplicar medidas generales.<sup>9,10</sup> La CBP es la segunda indicación para trasplante hepático.

### Presentación de un caso

Femenino de 36 años de edad, sin antecedentes de importancia. Inició el cuadro clínico cuatro años antes con astenia, ictericia progresiva, prurito generalizado y hepatoesplenomegalia. Los datos de laboratorio reportaron biometría hemática, química sanguínea, electrolitos séricos, tiempos de coagulación, proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular y factor reumatoide normales.

El ultrasonido abdominal reveló hepatomegalia, confirmada por tomografía computarizada de un abdomen por otra parte normal. Se encontró elevación de bilirrubina a expensas de la directa con 9.7 mg/dL e indirecta de 4.2 mg/dL; elevación de aminotransferasas, (AST, ALT 408U), colesterol 255 mg/dL, fosfatasa alcalina 334U (normal hasta 117), células LE positivas, anticuerpos antimitocondriales (AMA) negativos, serología para virus de hepatitis negativo; IgG e IgM elevadas y biopsia hepática laparoscópica con colangiolitis crónica no supurativa (lesión ductal florida); colangiopancreatografía retrógrada endoscópica normal. Se estableció el diagnóstico de CBP con AMA negativos.

### Comentarios

Se inició tratamiento con ácido ursodesoxicólico, colchicina, y colestiramina con lo que desapareció el prurito, y disminuyó la ictericia. No obstante, seis meses más tarde persistía una discreta elevación de las aminotransferasas y la fosfatasa alcalina.

### Referencias

1. Addison T, Gull W. On a certain affection of the skin-vitiligoidea-alfa plana beta tuberosa. Guy's Hosp. Rep. 1851; 7: 265.
2. Hanot V. Etude sur une Forme de Cirrhose Hypertrophique de Foie (Cirrhose Hypertrophique avec Ictère Chronique). JB Baillière, París, 1876.
3. Rubin E, Schaffner F, Popper H. Primary biliary cirrhosis: chronic non-supurative destructive. Am. J. Pathol. 1965;46:387.
4. Gershwin ME, Mackay IR. Primary biliary cirrhosis: paradigm or paradox for autoimmunity. Gastroenterology 1991;100:822.
5. Scheuer PJ. Primary biliary cirrhosis. Proc. R. Soc. Med. 1967; 60: 1257.
6. Epstein O, Fraga E, Sherlock S. Importance of clinical staging for prognosis in primary biliary cirrhosis. Gut 1985; 26: A1126.
7. Shapiro JM, Smith H, Shaffner F. Serum bilirubin: a prognostic factor in primary biliary cirrhosis. Gut 1979; 20: 137.
8. Dickson ER, Grambsch PM, Fleming TR et al. Prognosis in primary biliary cirrhosis: model for decision marking. Hepatology 1989; 10: 1.
9. Heuman DM, Milla AS, McCall J et al. Conjugates of ursodeoxycholate protect against cholestasis and hepatocellular necrosis caused by more hydrophobic bile salts. Gastroenterology 1991; 100: 203.
10. Kaplan MM, Alling DW, Zimmerman HJ et al. A prospective trial of colchicine for primary biliary cirrhosis. N. Engl. J. Med. 1986; 315: 1448.