

## Colangitis Biliar Primaria. A propósito de un caso.

Alarcón, M. V.<sup>1,2</sup>; Gonzalez, L.<sup>1,2</sup>; Ruíz Díaz, M.<sup>1</sup>; Schiel, A.<sup>1</sup>; Arenas Peña, G. J.<sup>3,4</sup>; Poveda Salinas, Y.<sup>3,4</sup>; Coisson, P.<sup>3</sup>; Loudet, S.<sup>1</sup>

1-Servicio de laboratorio 2- Residente de Bioquímica 3- Servicio de Trasplante Hepático 4- Fellow de Trasplante Hepático

### Introducción

La Colangitis Biliar Primaria (Cirrosis Biliar Primaria-CBP) es una enfermedad colestásica progresiva crónica caracterizada por la destrucción de los conductos intrahepáticos de pequeño y mediano tamaño. Es de causa desconocida y de origen autoinmune. Afecta principalmente a mujeres en relación 9:1 y la edad media de presentación es de 50 años. Su desarrollo involucra: factores ambientales (Bacterias Gram positiva, *E.coli*), genéticos, inmunológicos y hormonales (sexo, embarazo, lactancia). Los criterios diagnósticos de la CBP son biopsia compatible, aumento de Fosfatasa alcalina 1.5 veces el valor normal y Anticuerpos Anti-Mitocondriales (AMA) con Título >1/40. Puede presentarse como Síndrome de Superposición (SS) con Hepatitis Autoinmune (HAI).

**Objetivo:** Reportar un paciente con CBP Juvenil y descartar SS.

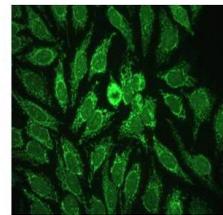
### Materiales y métodos

Paciente de sexo femenino de 18 años de edad con cuadro de prurito e ictericia de 3 meses de evolución. Como antecedente refiere colestasis del embarazo y cesárea en la semana 35. Post-parto continúa con los síntomas hasta el momento de su derivación. Se solicita laboratorio completo, serologías virales y panel de autoanticuerpos para comenzar su estudio.

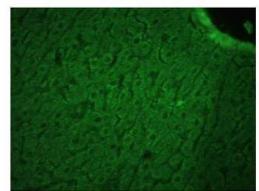
### Resultados

Serologías de virus hepatotropos negativas. El hepatograma presenta un perfil colestásico con funcionalidad hepática conservada. En el estudio de autoanticuerpos en impronta HEp-2 se observa patrón mixto: Citoplasmático Reticular y Perinuclear Granular (compatible con gp-210) Título >1/5120 (Figura 1). En impronta de Triple tejido se observa patrón compatible con AMA Título 1/1280 (Figura 2).

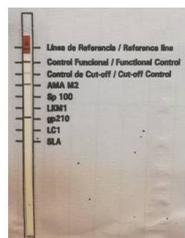
hepatograma presenta un perfil



**Figura 1.** Patrón citoplasmático reticular y perinuclear granular en impronta Hep-2.



**Figura 2.** Patrón compatible con AMA en Triple tejido.



**Figura 3.** Bandas positivas para M2 y gp210 en tira de Hepa-Lia

Se solicitan anticuerpos específicos que se realizan mediante inmunoensayo lineal (Hepa-Lia) observándose bandas positivas para M2 (AMA) y gp-210 el cual, si bien es poco frecuente, presenta un 99% de especificidad en CBP (Figura 3).

### Conclusión

Éste caso se destaca por la presentación temprana de la CBP. La paciente, inicialmente diagnosticada con colestasis del embarazo, presenta actualmente una reagudización de su CBP. De haberse diagnosticado precozmente, podría haber iniciado de forma temprana el tratamiento y así evitar el parto pre-término y sus complicaciones clínicas. Por otro lado, la presencia simultánea de los anticuerpos AMA y gp-210 permitió confirmar el diagnóstico de CBP y descartar un SS con HAI.