



SÍNDROME DE SOBREPOSICIÓN: HEPATITIS AUTOINMUNE-COLANGITIS BILIAR PRIMARIA



Yau, Marialejandra*; Evers, Elvia**
marialejandrayau@gmail.com, naoevers@gmail.com
MR Medicina Interna,** MR Medicina Familiar

INTRODUCCIÓN

La HAI (Hepatitis Autoinme) se caracteriza por la presencia de elevación de enzimas hepáticas, ASMA (Anticuerpo Antimúsculo Liso) positivo o inmunoglobulina G elevada; cambios fibróticos y necroinflamatorios en el hígado. La CBP (Colangitis Biliar Primaria) por su parte, se caracteriza por colestasis crónica, inflamación portal y destrucción progresiva de los ductos biliares intrahepáticos.

Aunque la CBP y la HAI tienen criterios diagnósticos que permiten clasificarlos como entidades distintas hay un subconjunto de pacientes, hasta el 20%, que presentan características serológicas e histopatológicas atípicas, a esto se le denomina, SS: síndrome de sobreposición.

Si no se detecta tempranamente, la HAI superpuesta con CBP puede provocar una rápida progresión hacia cirrosis, insuficiencia hepática y mayor probabilidad de desarrollar complicaciones asociadas a hipertensión portal. Considerando lo inusual de esta presentación en nuestra práctica clínica se decide presentar el siguiente caso clínico.

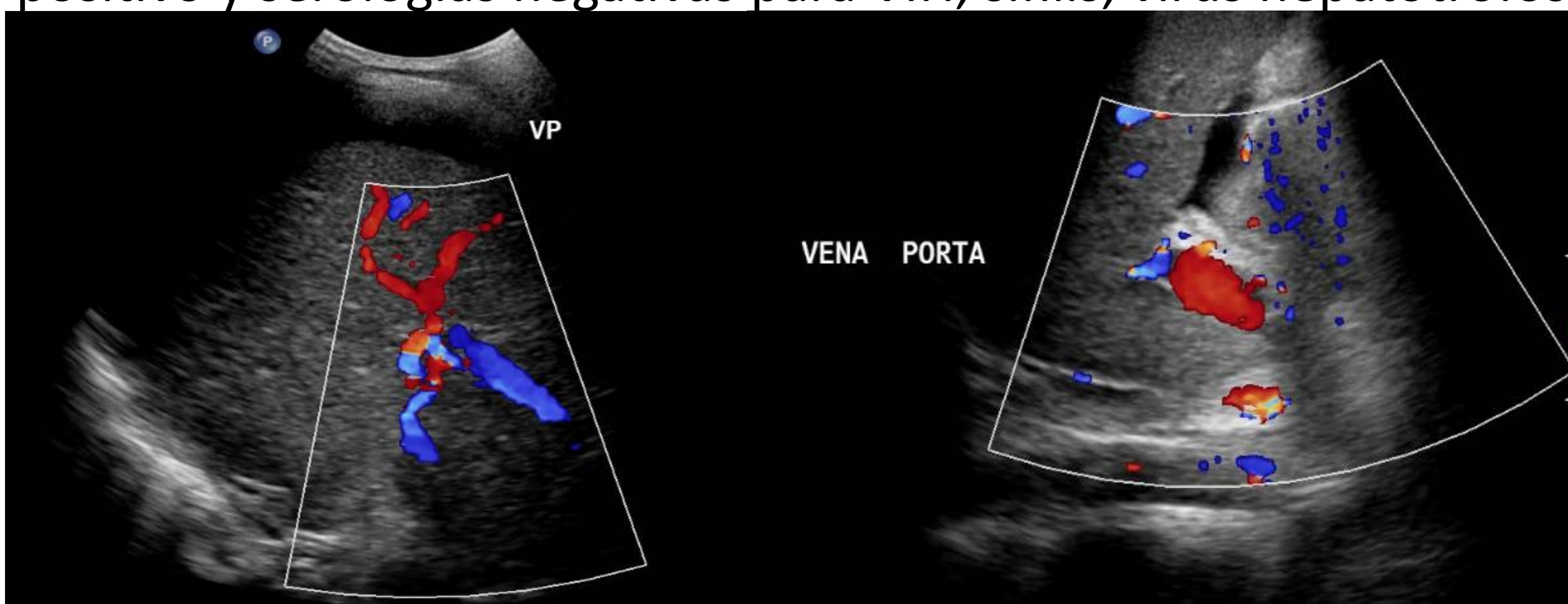
CASO CLÍNICO

Masculino de 39 años, mestizo, sin antecedentes personales quien cursa con historia de 2 meses de evolución de dispepsia asociada a saciedad temprana, hiporexia, astenia, adinamia; por lo que consulta a APS, recibiendo tratamiento sintomático.

No obstante, debido a la persistencia de los síntomas, nuevos hallazgos compatibles con ictericia obstructiva (ictericia escleral, coluria y acolia) y pérdida de peso significativa consulta a nuestra institución.

Al examen físico presentaba palidez de tegumentos, ictericia escleral y ascitis.

Laboratorios de ingreso muestran anemia normocítica normocrómica homogénea leve, trombocitopenia leve, pruebas de función hepática con elevación en patrón mixto, ASMA positivo y serologías negativas para VIH, sífilis, virus hepatotrófos,



Hallazgos sonográficos de hepatopatía crónica con datos de hipertensión portal
CHDRAAM Servicio de radiología.

Se inició ácido ursodesoxicólico, azatioprina y prednisona con pobre respuesta evidenciado por complicaciones de la hipertensión portal que provocan el exitus del paciente tres meses posterior a su diagnóstico.

DISCUSIÓN

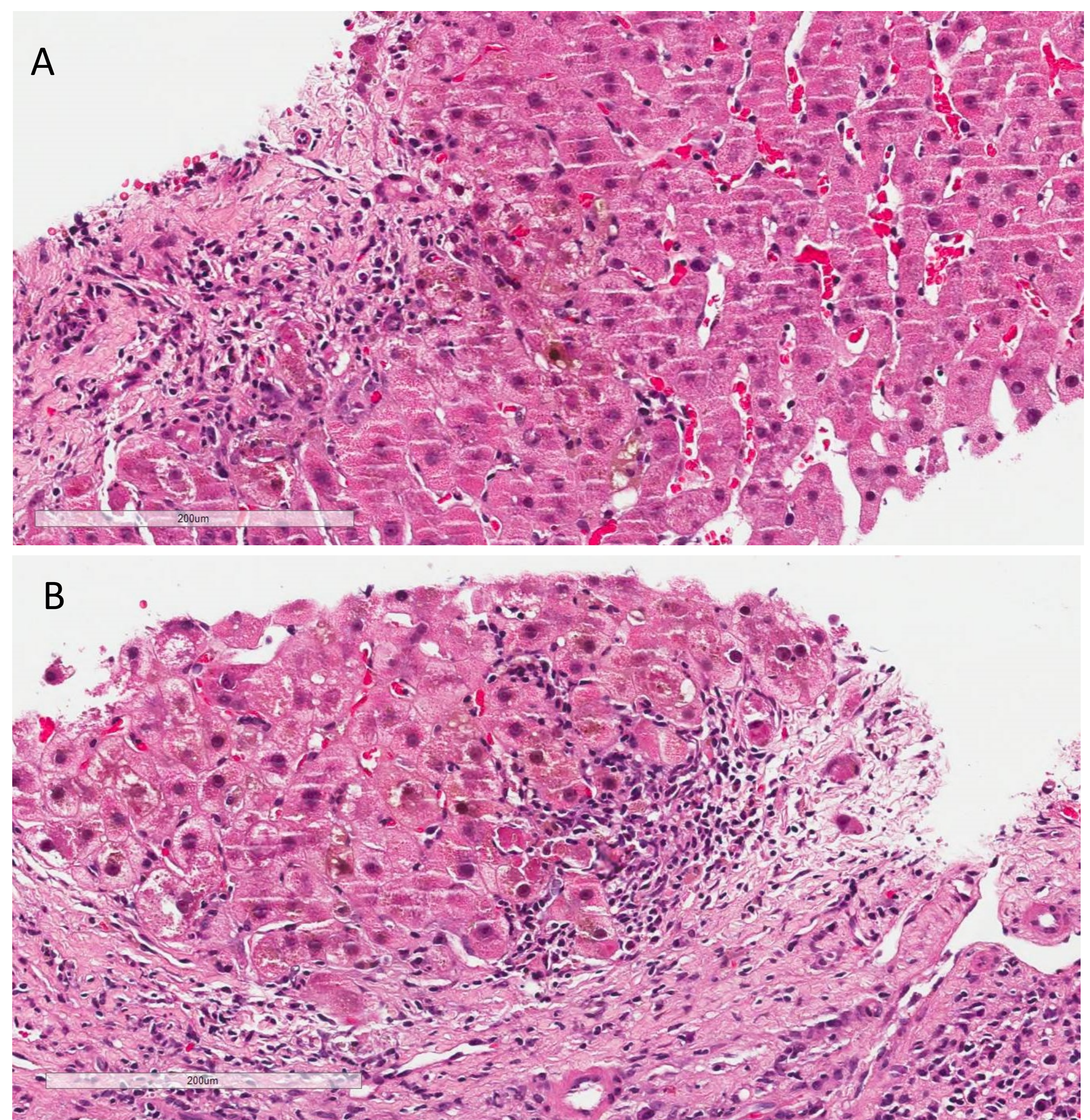
El SS: HAI-CBP suele afectar mujeres entre los 50-60 años, en proporción 10:1 con respecto a hombres.

El paciente al momento de la consulta presentaba manifestaciones infrecuentes por sexo y edad asociadas a clínica de enfermedad hepática avanzada, así como evidencia de hipertensión portal.

El diagnóstico de SS: HAI-CBP se realizó aplicando los criterios de Paris que brindan 92 % de sensibilidad y 97% de especificidad.

No existe tratamiento estándar debido a su baja prevalencia y la falta de estandarización en definiciones y criterios diagnósticos. La SS:HAIS-CBP debe ser buscada en pacientes con HAI que tengan datos de colestasis, ya que sabemos que su comportamiento tiende a ser más agresivo. El tratamiento debe ser dirigido al fenotipo principal.

Estudios han demostrado desenlace significativamente peores en pacientes con CBP AMA negativa, en regiones con recursos limitados el inicio del ácido ursodesoxicólico permite establecer el diagnóstico en retrospectivo.³



A,B: H&E Biopsia hepática compatible con hepatitis crónica y evidencia de hepatitis de interfase, infiltrado linfoplasmocitario portal, necrosis de piecemeal, colestasis moderada a severa. CHDRAAM Servicio de Patología

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nguyen HH, Shaheen AA, Baeza N, Lytyvak E, Urbanski SJ, Mason AL, Norman GL, Fritzler MJ, Swain MG. Evaluation of classical and novel autoantibodies for the diagnosis of Primary Biliary Cholangitis-Autoimmune Hepatitis Overlap Syndrome (PBC-AIH OS). PLoS One. 2018 Mar 19;13(3):e0193960. doi: 10.1371/journal.pone.0193960. PMID: 29554146; PMCID: PMC5858776.
2. Thaker Sarang. 12/sep/2021. Abnormal liver profile and autoimmune liver disease. <https://www.aasld.org/liver-fellow-network/core-series/clinical-pearls/abnormal-liver-profile-and-autoimmune-liver>
3. Mack CL, Adams D, Assis DN, Kerkar N, Manns MP, Mayo MJ, Vierling JM, Alsawas M, Murad MH, Czaja AJ. Diagnosis and Management of Autoimmune Hepatitis in Adults and Children: 2019 Practice Guidance and Guidelines From the American Association for the Study of Liver Diseases. Hepatology. 2020 Aug;72(2):671-722. doi: 10.1002/hep.31065. Epub 2020 May 12. PMID: 31863477.
4. Al-Handola R, Chinnappan J, Hussain M, et al. (March 17, 2023) Antimitochondrial Antibody-Negative Primary Biliary Cholangitis: A Retrospective Diagnosis. Cureus 15(3): e36309.
5. Roy, Milanta; De la Guardia, Vali. Figuras A-B. Biopsia hepática. H&E. 2023. Servicio de Patología. C.H.Dr.A.A.M.