



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

212/2770 - La cirrosis biliar primaria y el síndrome de Sjögren

S. Milán Gutiérrez^a, L. López Puerta^b y J. Pousibet Puerto^c

^aMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Puebla de Vicar. Distrito Poniente. Almería. ^bMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Roquetas Sur. Distrito Poniente. Almería. ^cMédico Residente de Medicina Interna. Hospital de Poniente. Almería.

Resumen

Descripción del caso: Paciente mujer de 27 años, natural de Colombia consulta por dolor en el hipocondrio derecho, fiebre, picazón, pérdida de peso (15 kg en dos meses), coluria y acolia de tres días de evolución. Refiere dispareunia, ojos secos y sequedad bucal.

Exploración y pruebas complementarias: Aspectos más destacados de la exploración física: piel con excoriaciones, xantelasmas, e ictericia. Auscultación y abdomen anodinos. En prueba de sangre: hipertransaminasemia, fosfatasa alcalina elevada (2 veces límite superioridad), serología hepática negativo y VIH negativo, estudio inmunológico ANA positivos, anticuerpos antimitocondriales título elevado, anti-Ro, anticentrómero positivos. Ecografía abdominal: conglomerado adenopático 2- 3 cm de diámetro evidencia vasos ilíacos derechos adyacentes. Prueba de Schirmer: 3 mm.

Juicio clínico: Cirrosis biliar primaria asociado a Sjögren.

Diagnóstico diferencial: Hepatitis, cirrosis enólica, enfermedad vías biliares, neoplasia, trastornos autoinmunes, celiaquía.

Comentario final: La cirrosis biliar primaria (CBP) es una enfermedad crónica del hígado causada por destrucción progresiva de los conductos biliares intrahepáticos. El origen es desconocido, el síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad auto-inmune de afectación multiorgánica. Las anomalías en las pruebas de función hepática pueden ser predominantemente hepatocelular o colestásica en el patrón y son persistentes en el 5 al 26% de los pacientes. La gran mayoría de los pacientes (90 a 95%) son mujeres, diagnosticados entre las edades de 30 y 65 años. La importancia de realizar un examen físico exhaustivo puede aportar la información para la evaluación de una enfermedad autoinmune.

Bibliografía

1. Beuers U, Gershwin ME, Gish RG. Changing nomenclature for PBC: From 'cirrhosis' to 'cholangitis'. *Hepatology*. 2015;62:1620.
2. Lindor KD, Gershwin ME, Poupon R. Primary biliary cirrhosis. *Hepatology*. 2009;50:291.
3. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: management of cholestatic liver diseases. *J Hepatol*. 2009;51:237.

Palabras clave: Mujer. Sjögren. Cirrosis biliar primaria.