



IF-006 - COLANGITIS BILIAR PRIMARIA, FENÓMENO DE RAYNAUD Y SÍNDROME DE REYNOLDS, COMPARACIÓN FENOTÍPICA

M. Freire, S. Martínez-Fernández, B. Sopena, A. Marques, I. Carballo, E. Otero, J. Díaz-Peromingo y A. González-Quintela

Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela (A Coruña).

Resumen

Objetivos: La presentación conjunta de la colangitis biliar primaria (CBP) y la esclerosis sistémica (ES) se conoce como síndrome de Reynolds (SR). El objetivo del presente estudio es comparar las características demográficas, clínicas, bioquímicas, inmunológicas, capilaroscópicas y pronósticas entre los pacientes con diagnóstico de SR y los pacientes con CBP sin ES con y sin fenómeno de Raynaud (FR) y buscar un posible comportamiento evolutivo.

Material y métodos: Se ha utilizado el registro de pacientes con CBP de nuestro Servicio, seleccionando los 17 pacientes con SR (casos) (CBP-RS) y otros 34 pacientes con CBP (controles), divididos dos subgrupos: 11 con CBP y FR (CBP- FR) y 23 con CBP aislada sin FR (CBP-A).

Resultados: 47 pacientes, 90,2% mujeres, edad al diagnóstico 56 (44-63) años. Encontramos diferencias entre CBP-A y CBP- SR [47 (41-58) vs 60 (55-67), p 0,002], CBP-A y CBP-FR [47 (41-58) vs 61 (49-77) años, p 0,038] y entre CBP-SR y CBP-A+CBP-FR (p 0,038), observándose una tendencia entre los tres grupos ($p = 0,003$). La concurrencia con síndrome de Sjögren y síndrome seco no Sjögren, fue diferente entre los grupos CBP-A y CBP-SR (p 0,029 y p 0,001), y entre CBP-SR y CBP-A+CBP-FR (p 0,045 y p 0,003), con una tendencia en los tres grupos ($p = 0,012$ y $p < 0,001$). Los ACA aparecieron en 14/14 pacientes CBP-SR y en ninguno CBP-A y CBP-FR ($p < 0,001$). La negatividad de AMA se asoció a síndrome de Sjögren [24 (62,2%) vs 9 (81,8%), $p = 0,019$] y síndrome seco [4 (10,5%) vs 5 (45,5%), $p = 0,042$]. Se observaron diferencias capilaroscópicas en dilataciones capilares, hemorragias patológicas y el patrón capilaroscópico, mostrando tendencia entre los tres grupos ($p = 0,030$, $p < 0,001$ y $p < 0,001$ respectivamente).

Conclusiones: En nuestra serie se han detectado diferencias clínicas, serológicas y capilaroscópicas entre los pacientes con CBP aislada, CBP con FR y CBP con ES, mostrando un patrón evolutivo entre los tres grupos que sugiere que puedan ser distintas manifestaciones fenotípicas de un mismo proceso patogénico.

Bibliografía

1. Rigamonti C, et al. Primary biliary cirrhosis associated with systemic sclerosis: Diagnostic and clinical challenges. J Rheumatol. 2011.