



V-43. - SÍNDROME DE "OVERLAP". PRESENTACIÓN DE UNA SERIE DE CASOS CLÍNICOS

M. García Morales, R. Peña González, L. Barrena Santana, S. González García, E. Pardo Magro, E. García Sardón, A. Montaña Martínez, J. Bureo Dacal

Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. Badajoz.

Resumen

Objetivos: Plantear un mayor conocimiento del síndrome de solapamiento mediante el aporte de una serie de casos clínicos. La diferente naturaleza de esta enfermedad, unido al desconocimiento que existe en cuanto a su patogenia, manejo terapéutico y evolución, nos anima a presentar este estudio.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de síndrome de solapamiento HAI-CBP del servicio de Medicina Interna del Complejos Hospitalario Universitario de Badajoz y revisión de la bibliografía.

Resultados: Se trata de 3 mujeres diagnosticadas de síndrome de solapamiento HAI-CBP, con edad media de 52 años. La presentación clínica fue similar: un cuadro muy larvado con manifestaciones sistémicas e inespecíficas (prurito, astenia, artralgias, dolor abdominal. A nivel analítico destaca la presencia de colestasis disociada en dos de los casos, junto con citolisis en rango de hepatitis. En dos de ellos se detectan unos ANA positivos, con patrón nucleolar homogéneo. Dos presentaron AMA positivos (anti-M2), y dos positividad para anti-SP 100. La hipergammaglobulinemia aparece en dos de ellos, con predominio de IgG. En todos los casos la ecografía abdominal fue la prueba de imagen empleada en el diagnóstico diferencial. El diagnóstico de presunción se planteó mediante la sospecha clínica y los hallazgos de estudios de autoinmunidad, confirmándose mediante biopsia hepática, que muestra un infiltrado inflamatorio de predominio mononuclear, con afectación periportal y lobulillar. El tratamiento empleado en todos los casos fue la terapia combinada con prednisona y ácido ursodesosólico. Posteriormente se añade azatioprina como inmunomodulador, siendo necesario en unos de los casos su suspensión por reacción adversa cutánea. Tras realizar el tratamiento todos los casos evolucionan de forma favorable, encontrándose asintomáticos.

Discusión: El síndrome de solapamiento "overlap" entre cirrosis biliar primaria (CBP) y hepatitis autoinmune (HAI) es cuando existe en un mismo paciente expresión de las características clínicas, bioquímicas e histológicas de ambas enfermedades. Afecta a mujeres, con una edad media de 50 años. Las manifestaciones clínicas son inespecíficas, la bioquímica hepática muestra un patrón mixto con presencia de citolisis y colestasis, incremento de las inmunoglobulinas IgM e IgG; AMA (anticuerpos antimitocondriales) junto con AML (anticuerpos antimúsculo liso), así como ANA positivos. En el estudio histológico se objetiva la coexistencia de hallazgos de colangitis con hepatitis de interfase. Los criterios diagnósticos más utilizados son los criterios de París que requieren la

presencia de 2 de los 3 criterios definidos para cada una de las 2 enfermedades. Para la CBP: 1) aumento al menos dos veces el límite superior de la normalidad de fosfatasa alcalina o cinco veces el valor de GGT; 2) positividad AMA, y 3) histología compatible con daño biliar; y con respecto a la HAI: 1) aumento de GPT al menos cinco veces el mayor superior de la normalidad; 2) aumento al menos dos veces el valor normal de IgGo y presencia de AML, y 3) existencia de necrosis linfocítica periportal o periseptal. El tratamiento se aplicaran corticoides, inmunosupresores y ácido ursodesoxicólico. En la mayoría de los casos se aplica tratamiento combinado, en enfermedad avanzada, el trasplante hepático es el único tratamiento curativo.

Conclusiones: El síndrome de "overlap HAI-CBP" es de especial mención y de compleja evaluación, que pone de manifiesto la dificultad para su diagnóstico, con el añadido además de su presentación secuencial, la aplicación de nuevos tratamientos y la dificultad diagnóstica e implicaciones clínicas en el paciente. Su correcto y precoz diagnóstico permite establecer pautas y opciones de tratamiento diferentes a cuando ambas patologías se presentan pos separado.