

CASO CLÍNICO

## Cirrosis biliar primaria: patología subdiagnosticada. Reporte de caso

*Primary biliary cirrhosis: underdiagnosed pathology. Case report*

Delmy Sarai Castillo Álvarez<sup>1,2</sup>  <https://orcid.org/0009-0004-1655-9383>, Alejandra María Sosa<sup>3</sup>  <https://orcid.org/0000-0002-9035-8246>, Diana Magoe Meza<sup>4</sup>  <https://orcid.org/0000-0002-2309-8800>.

<sup>1</sup>Universidad Tecnológica Centroamericana (UNITEC), Facultad de Ciencias de la Salud; Tegucigalpa, Honduras.

<sup>2</sup>Instituto Nacional del Diabético (INADI); Tegucigalpa, Honduras.

<sup>3</sup>Hospital Diagnósticos Médicos (DIME); Tegucigalpa, Honduras.

<sup>4</sup>Hospital Centro Avanzado en Diabetes Honduras (CADH) Especialidades; Tegucigalpa, Honduras.

**RESUMEN.** **Introducción:** La cirrosis biliar primaria es una enfermedad hepática crónica colestásica, autoinmune y progresiva que afecta en su mayoría a mujeres. Se caracteriza por inflamación y destrucción progresiva de los ductos biliares interlobulares, y que de forma insidiosa presenta aumento de las pruebas de función y excreción hepática. **Descripción del caso:** Paciente femenina de 70 años, diabética, hipertensa e hipotiroides, tratada en el Instituto Nacional del Diabético. Se observó elevación de los valores de las transaminasas y bilirrubinas. Además, presentó dislipidemias manejadas con estatinas, que se omitieron, considerando el daño hepático vinculado a ellas. Como únicos síntomas, leve dolor en hipocondrio derecho y astenia, sin ictericia, prurito, fiebre; ultrasonidos con reporte de asteatosis hepática. Se investigó patología autoinmune resultando títulos elevados de proteína C reactiva y velocidad de eritrosedimentación; anticuerpos anti-núcleo citoplasmático por inmunofluorescencia indirecta positivo y anticuerpos antimitocondriales positivos. El reporte de anatomía patológica con lesión de patrón biliar, inflamación portal crónica, lesión ductal florida; hiperplasia regenerativa nodular, esteatosis macrovesicular grado 1. Con estos datos se obtuvo diagnóstico definitivo de cirrosis biliar primaria y se remitió a Gastroenterología. **Conclusión:** La cirrosis biliar primaria es una entidad patológica que requiere alta sospecha diagnóstica, además de la interpretación de estudios de bioquímica sanguínea, estudios inmunológicos nos orientan a plantearnos posibles diagnósticos diferenciales. El diagnóstico definitivo es a través de biopsia hepática y la positividad de los anticuerpos antimitocondriales.

**Palabras clave:** Anticuerpos, Anticuerpos antinucleares, Cirrosis, Cirrosis biliar, Transaminasas.

## INTRODUCCIÓN

La colangitis biliar primaria, también llamada cirrosis biliar primaria, es una enfermedad hepática crónica, de etiología autoinmunitaria, caracterizada por inflamación y destrucción progresiva de los ductos biliares interlobulares, originando colestasis, fibrosis, cirrosis y enfermedad hepática terminal en pacientes no tratados.<sup>1,2</sup>

Se caracteriza por colestasis, actividad serológica asociada a los anticuerpos antimitocondriales (AMA), actividad específica de anticuerpos antinucleares (ANA).<sup>3</sup> Más de la mitad de los pacientes se encuentran asintomáticos en el momento del diagnóstico. En estos casos, la detección ocasional de altas concentraciones de fosfatasa alcalina en el suero suele ser el hallazgo inicial de la enfermedad; en algunos casos, los síntomas suelen desarrollarse de manera insidiosa. El prurito, la fatiga y la sequedad de la boca y ojos son los síntomas iniciales en 50% de los pacientes y pueden aparecer entre varios meses o varios años antes de otros síntomas.

Otras manifestaciones iniciales abarcan molestias en el cuadrante superior derecho del abdomen (10%), hepatomegalia no dolorosa y firme (25%), esplenomegalia (15%), hiperpigmentación (25%), xantelasmias (10%) e ictericia (10%). Por último, aparecen todas las cualidades y las complicaciones de la cirrosis. En cuanto a la etiopatogenia de esta entidad patológica, no está del todo clara, pero se establece que las células T atacan a los conductos biliares pequeños. Los linfocitos T CD4 y CD8 actúan en forma directa contra células del epitelio

Recibido: 23-10-2023 Aceptado: 10-07-2025 Primera vez publicado en línea: 06-09-2025  
Dirigir correspondencia a: Delmy Sarai Castillo Álvarez  
Correo electrónico: [saraguacastillo05@gmail.com](mailto:saraguacastillo05@gmail.com)

**DECLARACIÓN DE RELACIONES Y ACTIVIDADES FINANCIERAS Y NO FINANCIERAS:** Ninguna.

**Forma de citar:** Castillo-Álvarez DS, Sosa AM, Meza DM. Cirrosis biliar primaria: patología subdiagnosticada. Reporte de caso. Rev Méd Honduras. 2025; 93(2). 138-142. DOI: <https://doi.org/10.5377/rmh.v93i2.21006>

© 2025 Autor(es). Artículo de acceso abierto bajo la licencia <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.es> 

biliar.<sup>2,4</sup> El desencadenante de este ataque inmunológico a las vías biliares es desconocido. La exposición a antígenos extraños como infecciosos (bacterianos o virales) o tóxicos podría ser el evento instigador. Estos antígenos extraños podrían poseer una estructura similar a la de las proteínas endógenas (mimetismo molecular) y la reacción inmunológica posterior sería autoinmunitaria y se autoperpetaría. La destrucción y la pérdida de los conductos biliares afecta la síntesis y la secreción de bilis (colestasis). A continuación, la retención de materiales tóxicos como ácidos biliares genera una lesión adicional, en particular de los hepatocitos; luego, la colestasis crónica promueve la inflamación de las células hepáticas y la formación de cicatrices en las áreas periportales. Por último, la inflamación hepática disminuye a medida que la fibrosis hepática progresiva hacia la cirrosis.<sup>5,6</sup>

En cuanto al tratamiento, el ácido ursodesoxicólico (13-15 mg/kg por vía oral 1 vez al día) disminuye la lesión hepática, prolonga la supervivencia y retrasa la necesidad de un trasplante de hígado.<sup>7,8</sup> El diagnóstico se basa en la combinación de 3 criterios: el primero, bioquímico, con evidencia de colestasis, especialmente con elevación de la fosfatasa alcalina de al menos 6 meses de duración; segundo, la presencia de autoanticuerpos con AMA en títulos mayores a 1:40 presentes en al menos el 90-95% de los pacientes; y tercero, la evidencia histopatológica de colangitis no supurativa con destrucción inmunomediada de ductos biliares de pequeño y mediano calibre.<sup>7,9</sup>

**Cuadro 1.** Cronología de las Pruebas Sanguíneas realizadas del 2015 al 2022.

PRUEBA	RESULTADOS											
	17-08-15	22-08-17	19-09-17	26-12-17	11-04-18	03-12-18	19-07-19	30-10-19	17-01-20	19-02-21	22-11-21	15-06-22
Fechas												
Hb1Ac	8%		8.7 %	8.9 %			8.5%		8.6%	8.1%		
Glucosa	115 mg/dl	147							276 mg/dl	102 mg/dl		161 mg/dl
TGO	22.3 U/L	227 U/L	234.5 U/L	50.5 U/L	44.0 U/L	31.6 U/L	28.1 U/L	40.6 U/L	36 U/L	34 U/L	43 U/L	70 U/L
TGP	27.2 U/L	245 U/L	272.8 U/L	62.1 U/L	46.1 U/L	41.4 U/L	30.5 U/L	69.5 U/L	65 U/L	36 U/L	44 U/L	80 U/L
TGG						129 UI/L					264 UI/L	229 U/L
Bilirrubina Total									0.7 mg/dl		0.5 mg/dl	0.6 mg/dl
Bilirrubina directa									0.2 mg/dl		0.2 mg/dl	0.2 mg/dl
Bilirrubina indirecta									0.5 mg/dl		0.3 mg/dl	0.4 mg/dl
Fosfatasa alcalina						145 U/L						208.4 U/L
Triglicéridos	231 mg/dl						437.6 mg/dl	208 mg/dl		318.7 mg/ml		141 mg/dl
Colesterol total	247 mg/dl						210 mg/dl	179.6 mg/dl		226 mg/dl		
Albumina											4.2 g/dl	
Creatinina quinasa (CPK)						77 U/L						
TSH	6.8 uU/ml	2.8 uU/ml						2.4 uU/ml			1.8 uU/ml	

TSH: hormona estimulante de la tiroide, TGO: transaminasa glutámico oxalacético, TGP: transaminasa glutámico pirúvica, HB1AC: Hemoglobina glicosilada, TGG: gamma-glutamil transferasa.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Fémina de 70 años, procedente de Tela, Atlántida, con residencia en Tegucigalpa, la cual fue vista por el servicio de Medicina Interna en el Instituto Nacional del Diabético (INADI) desde el año 2016. Tiene hipertensión arterial y diabetes mellitus desde hace 19 años, manejada con irbesartán e insulina NPH respectivamente; además, es hipotiroides desde hace 5 años, actualmente manejada con levotiroxina (Eutirox) 100 mcg/día, con adecuado apego a la terapia; conjuntamente, ha presentado dislipidemia mixta en múltiples consultas médicas (**Cuadro 1**), razón por la cual desde el año 2017 se ha manejado con estatinas.

En las evaluaciones médicas se observó elevación de las transaminasas de forma intermitente por arriba de las 200 U/L, además de elevación discreta de las bilirrubinas (**Cuadro 1**); presentó síntomas como leve dolor en hipocondrio derecho conjuntamente con astenia; y cabe mencionar que nunca presentó ictericia, ni prurito u otro síntoma colestásico.

Consecuentemente al no mostrar mejoría en el descenso de las transaminasas para inicios del año 2020, se consideró retirar las estatinas que utilizaba dada la dislipidemia (Atorvastatina 40 mg) entendiendo que esta familia de fármacos produce discreto daño hepático, pero a pesar de ello no hubo mayor descenso, además que se dio plan nutricional y hubo mejoría con su peso.

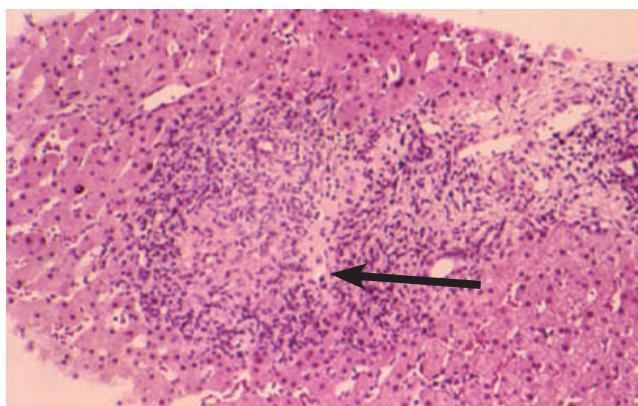
Durante ese tiempo fue manejada como esteatosis hepática por los múltiples ultrasonidos que reportaban dicha condición, como se describe en el realizado el 25 de marzo del 2022 (**Figura 1**).

Como dato relevante a la exploración física, presentó aumento del perímetro abdominal a expensas del panículo adiposo, sin evidencia de ictericia, ni signos de escoriaciones dérmicas secundarias a prurito.

En marzo del año 2022, se derivó al servicio de radiología intervencionista para realizar biopsia hepática guiada por ultrasonido, la cual, según el reporte de anatomía patológica, pre-



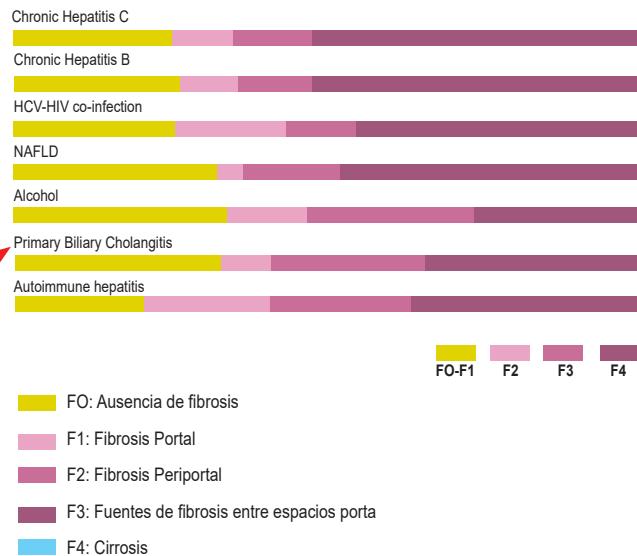
**Figura 1.** Ultrasonido hepático. El hígado de forma y tamaño normal, heterogéneo, con esteatosis geográfica, sin observar lesiones focales sólidas ni quísticas, lóbulo hepático derecho mide 14 cm. No hay dilatación de la vía biliar intra ni extrahepática.



**Figura 2.** Biopsia hepática. Lesión de patrón biliar con inflamación portal crónica, lesión ductular florida. Hiperplasia regenerativa nodular. Esteatosis macrovesicular grado 1.

sentó lesión de patrón biliar con inflamación portal crónica con un infiltrado linfoplasmocitario moderado, lesión ductular florida. Hiperplasia regenerativa nodular. Se observaron hepatocitos con esteatosis macrovesicular y microvesicular en el 30% de la muestra. No se observó necrosis (**Figura 2**).

A inicios de abril de 2022, se obtuvieron los resultados de los reactantes de fase aguda: PCR (proteína C reactiva) 34 mg/L, velocidad de eritrosedimentación (VES) 50 mm/h. En la titulación de anticuerpos se reportaron los Anticuerpos anti-núcleo citoplasmático por inmunofluorescencia indirecta (ANA



**Figura 3.** Interpretación de la elastografía para fibrosis hepática. Se reporta fibrosis portal (F3) a través del sistema METAVIR KPA (kilopascales) 10.3, considerando valor normal menor a 7 Kpa.

IF) positivos con patrón citoplasmático reticular, dilución 1:80; y los anticuerpos antimitocondriales (AMA) título 1:320 positivos.

Tomando en cuenta todos los hallazgos laboratoriales, fue enviada al servicio de Gastroenterología, que da manejo conservador con ácido ursodesoxicólico, vitamina E y se reinicia manejo con estatinas y fibratos, con evaluación periódica de pruebas de función y excreción hepática. Además, para ampliar el estudio de la patología, se le realizó una elastografía hepática que detalló la presencia de áreas de fibrosis (**Figura 3**).

Actualmente no ha presentado síntomas colestásicos y se mantiene asintomática.

## DISCUSIÓN

La cirrosis biliar primaria es una enfermedad hepática colestásica rara, autoinmune y progresiva;<sup>10,11</sup> El caso de la paciente, inició con la elevación de las transaminasas más o menos entre los 55 y 60 años; en un principio se hizo correlación con la esteatosis hepática no alcohólica.<sup>12,13</sup> El enfermo puede cursar asintomático, con pruebas de función hepática normales, siendo importante el establecimiento del diagnóstico por la positividad del anticuerpo antimitocondrial (AMA) y la biopsia hepática.<sup>11,14</sup>

En base a la progresión de la enfermedad, ésta puede presentarse con lesión inicial de los conductos biliares hasta llegar a la cirrosis como consecuencia de la inflamación crónica y el desarrollo de fibrosis hepática.

Puede dividirse en tres fases: a) una asintomática, con una duración aproximada superior a 20 años; b) una fase sintomática, con una duración entre 5 y 10 años, en la cual el paciente permanece anictérico o tiene una ligera elevación de la bilirrubina destacando la existencia de prurito y astenia; y c)

una fase preterminal, de corta duración caracterizada por una intensa ictericia.<sup>14,15</sup>

En relación con la epidemiología de esta entidad patológica, se conoce que es diez veces más común en mujeres que en hombres, con una razón 9:1; además la edad media de diagnóstico es a los cincuenta (50) años, existe una variación geográfica significativa con una prevalencia mayor en los Estados Unidos de 400 por millón, o en el norte de Europa de 200-250 por millón, que en África, Asia o Australia de 20 por millón.<sup>13</sup>

Los hallazgos histológicos deben correlacionarse con las características clínicas e inmunológicas. El estudio histológico resulta desafiante, ya que esta enfermedad se presenta en parches en el hígado y, en la etapa temprana de la enfermedad, los rasgos característicos pueden estar ausentes. Las características histológicas incluyen colangitis linfocítica granulomatosa destructiva que afecta a los conductos biliares interlobulares y septales, pérdida progresiva del conducto biliar, colestasis crónica, fibrosis y cirrosis.<sup>13</sup> Esta paciente, evidenció el daño hepático a través de la biopsia expresada por la presencia de una lesión de patrón biliar con inflamación portal crónica e hiperplasia regenerativa nodular.

Se ha estimado que la supervivencia una vez que la bilirrubina alcanza 3.4 mg/dl, es de cuatro años, y cuando alcanza niveles de 10.2 mg/dl la supervivencia media es de solo dos años; por lo cual es importante iniciar tratamiento con ácido ursodesoxicólico una vez hecho el diagnóstico. Hay respuesta al tratamiento si presenta disminución de la fosfatasa alcalina a más del 40% de los valores de referencia;<sup>11</sup> en el caso aquí presentado ha habido una adecuada evolución de la enfermedad con la consecuente disminución de las transaminasas y fosfatasa alcalina dada la buena respuesta al fármaco.

Esta patología es una entidad clínica muy poco diagnosticada en el país, el último caso reportado fue hace más de nueve

años; por lo que se consideró necesario exponer este caso a la palestra pública, y considerar en pacientes asintomáticos con elevación de las transaminasas sin datos colestásicos, al hígado graso no alcohólico o algún otro trastorno hepático. Recordar que la mayoría de los pacientes presentarán síntomas cuando ya hay hipertensión portal o colestasis.

## CONCLUSIÓN

La cirrosis biliar primaria es una entidad patológica que requiere alta sospecha diagnóstica, además de una adecuada interpretación de los estudios de bioquímica sanguínea. Los estudios inmunológicos nos orientan a plantear otros posibles diagnósticos en la denominada “esteatosis hepática brindada por ultrasonido”, al final obtener el diagnóstico definitivo a través de una biopsia hepática y la positividad de los anticuerpos antimitocondriales.

## CONTRIBUCIONES

Todos los autores contribuyeron al desarrollo de este reporte de caso de acuerdo con los criterios de autoría para esta revista. DMM y AMS participaron en la conceptualización, proceso de recolección de datos y recursos. DSCA estuvo a cargo de la redacción, revisión y la edición del manuscrito. Todas las autoras revisaron la redacción y aprobación del manuscrito.

## DETALLES DE LOS AUTORES

Delmy Saraí Castillo Alvarez, Médica especialista en Medicina Interna, Máster en Gestión de Servicios de Salud; saraguacastillo05@gmail.com  
Alejandra María Sosa, Médica Sub especialista en Radiología Intervencionista; alejandrasosaintervencion@gmail.com  
Diana Magoe Meza, Médica Sub especialista en Gastroenterología; diana.mezamadrid@gmail.com

## REFERENCIAS

1. Navas Cano DP, Bú Figueroa E. Cirrosis Biliar Primaria: edad Inusual de Aparición. Rev Fac Cienc Méd [Internet]. 2014 [citado 7 de noviembre 2024];11(2):40-44. Disponible en: <http://www.bvs.hn/RFCM/pdf/2014/pdf/RFCMVol11-2-2014-7.pdf>
2. Medina JF. Cirrosis biliar primaria: nuevos mecanismos patogénicos. Gastroenterol Hepatol. [Internet]. 2007 [citado 7 de noviembre 2024];30(Supl 1):14-18. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-linkresolver-cirrosis-biliar-primaria-nuevos-mecanismos-13099419>
3. Rodríguez Lugo Da, Coronado Tovar JJ, Solano Villamarín GA, Otero Regino W. Colangitis biliar primaria. Parte 1 Actualización: generalidades, epidemiología, factores involucrados, fisiopatología y manifestaciones clínica. Rev Gastroenterol Perú [Internet]. 2017 [citado 7 de noviembre 2024];37(4):357-364. Disponible en: <http://www.scielo.org.pe/pdf/rgrp/v37n4/a11v37n4.pdf>
4. Parés A. Colangitis biliar primaria. Med Clín. 2018;151(6):242-249.
5. Mesa C, Cobos Montero L, Medina G, Rojas Z. Cirrosis biliar primaria. MEDISAN. [Internet]. 2007 [citado 9 noviembre 2024];11(3). Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/3684/368444988012.pdf>
6. Hoon Lee T. Colangitis biliar primaria (CBP). [Internet]. Rahway: Manual MSD versión para profesionales; 2019. [citado 7 de noviembre 2024]. Disponible en: <https://www.msmanuals.com/es/professional/trastornos-hepatobiliares/colangitis-biliar-primaria-cbp>
7. Oliva Menacho JE, Oliva Candela JA. Anticuerpos antimitocondriales y anticuerpos contra antígenos extraíbles del núcleo en pacientes con cirrosis biliar primaria. Rev Medica Hered [Internet]. 2020 [citado 9 noviembre 2024];31(2):95-100. Disponible en: [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1018-130X2020000200095](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1018-130X2020000200095)
8. López Panqueva RP. Aproximación al diagnóstico patológico de las enfermedades colestásicas. Rev Colomb Gastroenterol. [Internet]. 2014 [citado 7 de noviembre 2024];29(2):189-199. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=337731614016>
9. Parés A. Historia natural de la cirrosis biliar primaria. Gastroenterol Hepatol [Internet]. 2008 [citado 7 de noviembre 2024];31(8):500-507. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-articulo-historia-natural-cirrosis-biliar-primaria-S0210570508759600>
10. Pariente A. Colangitis (ex-cirrosis) biliar primaria. EMC Tratado Medicina [Internet]. 2021 [citado 9 noviembre 2024];25(1):1-8. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/s1636-5410\(21\)44689-1](https://doi.org/10.1016/s1636-5410(21)44689-1)
11. Purohit T. Primary biliary cirrhosis: Pathophysiology, clinical presentation and therapy. World J Hepatol [Internet]. 2015 [citado 19 septiembre 2024];7(7):926-941. Disponible en: <https://doi.org/10.4254/wjh.v7.i7.926>
12. Pratt DS. Cirrosis biliar primaria. En: Greenberger NJ, Blumberg RS,

- Burakoff R, editores. Diagnóstico y tratamiento en gastroenterología, hepatología y endoscopia. [Internet]. Nueva York: McGraw-Hill Education; 2011. [citado 3 noviembre 2024]. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=1488&sectionid=10110203>
13. Sánchez A, Hernández N, Chiodi D, Berrueta J, Robaina G, Pollio C, et al. Cirrosis biliar primaria: Aspectos clínico-epidemiológicos en una población uruguaya. *Acta Gastroenterol Latinoam.* [Internet]. 2013 [citado 7 de noviembre 2024]; 43(4):288-293. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=199329343011>
  14. Milkiewicz P. Colangitis biliar primaria. En: Armas Merino R, Gajewski P, Jaeschke R, editores. *Manual Interna Basada en la Evidencia; compendio. Kraków (Polonia): Polish Institute for Evidence Based Medicine; 2024.* [consultado el 1 de noviembre de 2024]. Disponible en: <https://empendium.com/manualmibe/compendio/chapter/B34.II.7.6>.
  15. National Institute of Diabetes and Digestive and Kidney Diseases. Diagnóstico de la colangitis biliar primaria (cirrosis biliar primaria) [Internet]. Bethesda: NIDDK; 2021. [citado 9 octubre 2024]. Disponible en: <https://www.niddk.nih.gov/health-information/informacion-de-la-salud/enfermedades-higado/colangitis-biliar-primaria/diagnostico>

**ABSTRACT.** **Introduction:** Primary biliary cirrhosis is a chronic, cholestatic, autoimmune, and progressive liver disease that predominantly affects women. It is characterized by inflammation and progressive destruction of the interlobular bile ducts and insidiously presents with increased liver function tests and excretion. **Case description:** A 70-year-old female patient, diabetic, hypertensive, and hypothyroid, was treated at the National Diabetic Institute. Elevated transaminases and bilirubin levels were observed. Additionally, she had dyslipidemia managed with statins, which were discontinued due to the associated liver damage. The patient was managed with statins, which were omitted due to the associated liver damage. The only symptoms were mild pain in the right upper quadrant and asthenia, with no jaundice, pruritus, or fever. Ultrasounds revealed hepatic steatosis. Autoimmune disease was investigated, resulting in elevated C-reactive protein and erythrocyte sedimentation rate titers. Anti-nucleus cytoplasmic antibodies by indirect immunofluorescence positive and antimitochondrial antibodies positive. The Pathology report showed biliary pattern lesion, chronic portal inflammation, florid ductal lesion, nodular regenerative hyperplasia, grade 1 macrovesicular steatosis. With the analysis of the data, the definitive diagnosis of primary biliary cirrhosis is provided and referred to Gastroenterology. **Conclusions:** Primary biliary cirrhosis is a pathological entity that requires high diagnostic suspicion, in addition to the interpretation of blood biochemistry studies, immunological studies, guide us to consider possible differential diagnoses. The definitive diagnosis is made by liver biopsy and positive antimitochondrial antibodies.

**Keywords:** Antibodies, Antinuclear antibodies, Biliary cirrhosis, Cirrhosis, Transaminases.