

CUADERNOS - F. Q.

Nº 49

Traducción realizada por Pilar González de la Asociación Madrileña, del artículo extraído de la revista INPUT ISSUE nº 26, para la Federación Española contra la Fibrosis Quística para uso de sus miembros.¹

Para solicitar información técnica o médica, rogamos contacten directamente con el Comité Médico Asesor de la Federación Española contra la Fibrosis Quística.

Junio 2001

ENFERMEDAD HEPÁTICA

Alison Williams, una enfermera clínica, especialista en FQ del King`s College Hospital, nos da una visión de la enfermedad hepática en FQ.

Es conocido que la FQ es una enfermedad multiorgánica; por lo tanto, el hecho de que el hígado pueda verse afectado no es una noticia nueva. La enfermedad hepática en FQ fue en gran parte en el pasado, eclipsada por las consecuencias de la afectación clínica pulmonar. En cualquier caso, con la llegada de avances en el tratamiento para este problema y, posteriormente, con la mejora de los diagnósticos, los efectos de la afectación hepática se han vuelto más importantes.

¿Qué hace el hígado?

El hígado es el órgano interno más largo del cuerpo, pesa 1,8 kg en el hombre y alrededor de 1.3 kg en la mujer. Forma un ángulo recto que se puede apreciar en el lado derecho del abdomen. Está separado de los pulmones por el diafragma y es un órgano realmente complejo y esencial que cumple numerosas y vitales funciones:

- ◆ Descompone muchos productos sobrantes, incluyendo sustancias perjudiciales como el alcohol.
- ◆ Produce ciertas proteínas como la protombina o la albumina, las cuales ayudan en el curso normal de la sangre.
- ◆ Procesa las grasas.
- ◆ Metaboliza la vitamina D
- ◆ Produce la bilis, que ayuda en la digestión.

¿Cómo cumple el hígado con estas tareas?.

¹ La traducción ha sido realizada por colaboradores voluntarios, por lo cual rogamos disculpen los posibles giros idiomáticos de traducción que puedan existir en las mismas.

En el cumplimiento de estas tareas el hígado requiere un buen suministro de sangre. Esto se lleva a cabo a través de la arteria hepática, la cual provee de sangre, que contiene oxígeno, desde el corazón a los pulmones; también a través de la vena hepática que transporta la sangre desde el hígado hasta los intestinos y contiene los componentes necesarios para digerir la comida. Estos dos grandes vasos sanguíneos se dividen numerosas veces dentro del hígado, formando una densa red de minúsculos tubos o “capilares” que corren entre la hilera de células hepáticas, permitiendo el intercambio de contenidos. Después se reúnen al llegar al hígado en la vena hepática, la cual se une a la principal entrada al corazón y la totalidad del proceso vuelve a empezar. Una separada red de minúsculos tubos o conductos, surgen entre las células del hígado conectándose al sistema biliar.

Por último, también transporta la bilis dentro del intestino y los excedentes son almacenados en la vesícula biliar, que se encuentra justo al otro lado del hígado. La bilis es importante en la digestión y absorción de grasas; una vez utilizada es reabsorbida y reciclada.

¿Qué ocurre en una enfermedad hepática y con FQ?

En FQ la enfermedad hepática empieza en el sistema biliar. La bilis es producida por las células hepáticas y se vuelve espesa y pegajosa, obstruyendo algunos de los conductos que siguen y el tejido que rodea el hígado comienza a cicatrizar y se vuelve fibroso. No es improbable que se produzca el mismo proceso de manera paralela en los pulmones.

El tejido fibroso, generalmente, es desigual en un primer momento, pero irá extendiéndose mientras el proceso continúa. Esto hace que el hígado se endurezca y que la sangre que fluye alrededor del hígado, lo haga de manera lenta y dificultosa. Normalmente, a largo plazo esto conlleva a una situación cirrótica. En último término, si esta situación continúa es fácil para la sangre reagruparse en cualquier otro sitio alrededor del sistema digestivo. Estas áreas incluyen el intestino, el bazo y la pared abdominal, donde se incrementa la sangre y causando una hinchazón. Los vasos que aparecen engordados de sangre, se conocen como varices. Cuando todo esto ocurre puede concluir en un cuadro de hipertensión (alta presión sanguínea en todo el sistema).

Hechos y Cifras:

- ◆ Mucha gente con FQ, incluso sin ningún síntoma hepático, tiene pequeñas disfunciones en sus sistemas biliares.
- ◆ La prevalencia del desarrollo de una enfermedad hepática varía según distintos estudio y opiniones, pero es probable que al final un 4-5% del conjunto, aumente sus posibilidades al llegar a los 20 años.
- ◆ Los varones tiene un gran riesgo de desarrollar una enfermedad hepática.
- ◆ Sobre todo en pacientes que han tenido ileo meconial o síndrome de obstrucción intestinal distal.

¿Qué efectos tiene una enfermedad hepática en la FQ?.

Generalmente, lo primero que puede encontrarse en una exploración es un aumento del bazo. Este aumento de tamaño bloquea la fabricación de plaquetas, variando su función en el transporte de la sangre. Se hacen más fáciles las contusiones y se prolonga el sangrado, puede presentarse que la sangre se coagule a pesar del relativamente bajo número de plaquetas.

Con el desarrollo del cuando de hipertensión y las varices, la zona de alrededor de la entrada al estómago puede debilitarse y filtrar sangre al intestino. Si el hígado produce daños más severos, es capaz de afectar a funciones esenciales, particularmente a la producción de proteínas. Un inadecuado suministro de la protombina perjudica al transporte de la sangre e incrementa el riesgo de sangrado. Además de estos síntomas que se experimentan puede anunciarse un largo sangrado y tu médico debería estar informado lo antes posible.

Esto puede reducir los niveles de las vitaminas graso-solubles A, D, E y K. La vitamina K e necesaria para una correcta producción de la protombina. Perjudicando la producción de Albumina se influye en el desarrollo de un excesivo líquido en el tejido de las piernas y del abdomen.

La naturaleza de la cronicidad en la enfermedad hepática quema muchas calorías extra, disminuye el apetito y se producen dificultades en la digestión y en la absorción de la comida. No es sorprendente que los pacientes, a menudo tengan un peso insuficiente.

Detección y monitorización:

Se llevará a cabo a través de:

- ◆ Exploración física en cualquier visita clínica por un médico que detecte un aumento del hígado y/o del bazo.
- ◆ Analítica, atendiendo las funciones hepáticas y realizándose en periodos anuales.
- ◆ Exploración abdominal por ultrasonido, que detecte algún cambio en la talla o textura del hígado o del bazo. Es aconsejable, también, realizarla anualmente.

Tratamiento:

El ácido ursodexycolico (más conocido como URSO), está siendo investigado como tratamiento para la enfermedad hepática y ha demostrado algunos resultados muy favorables, aunque esto no significa que sea efectivo de manera concluyente. Es el mayor y más resistente componente de la bilis, pero solo aparece en una pequeña cantidad de personas. Se piensa que es menos tóxico para las células de la vesícula biliar que otros ácidos biliares, los cuales se encuentran en un mayor grupo de personas.

Incrementando la concentración de URSO en la bilis, mediante la toma oral de suplementos, haciendo menos dañino el flujo de bilis, se mejoraría el flujo a través del sistema biliar. Ha sido utilizado durante prolongado período de tiempo en personas que tienen una enfermedad hepática no debida a la FQ y no se han encontrado ningún efecto secundario serio.

Cuando se establece una enfermedad hepática, el tratamiento está de acuerdo a la severidad de aquella y puede incluir:

- ◆ Suplementos de vitaminas grasas-solubles que estimulen esa inadecuada producción.
- ◆ El mantenimiento de una adecuada nutrición, bien utilizando comida por suplementos nasogástricos o mediante una gastrostomía.
- ◆ Evitar ciertos medicamentos, tales como la aspirina o el ibuprofeno, que pueden provocar el sangrado.

Para aquellos en los que la enfermedad es más severa, se considera la posibilidad de un transplante. Si es el único órgano que tiene una afectación seria, los resultados de la operación son, generalmente, buenos. A menudo, en cualquier caso, puede existir una afectación pulmonar también, y la opción de pulmón/corazón e hígado es más delicada, pues el riesgo es más alto.

Para concluir, actualmente sólo una pequeña proporción de adolescentes y adultos con FQ desarrolla una enfermedad hepática tan avanzada como la descrita que produzca mayores problemas. Esto modificaría también, la esperanza de vida. Nuestra meta principal es la detección de la clínica o el riesgo de padecerla lo antes posible e intentar prevenir la progresión del daño hepático.