ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primær Sclerosing Cholangitis (PSC)

¿Qué es la CEP?

La CEP es una enfermedad hepática rara, mediada por el sistema inmune que produce inflamación (colangitis) y cicatrización (esclerosis) de los conductos biliares Esto significa que la bilis, que normalmente fluye a través de los conductos biliares hacia el intestino, no puede drenar adecuadamente y se acumula en el hígado produciendo infección y daño hepático. Véase la figura 1.

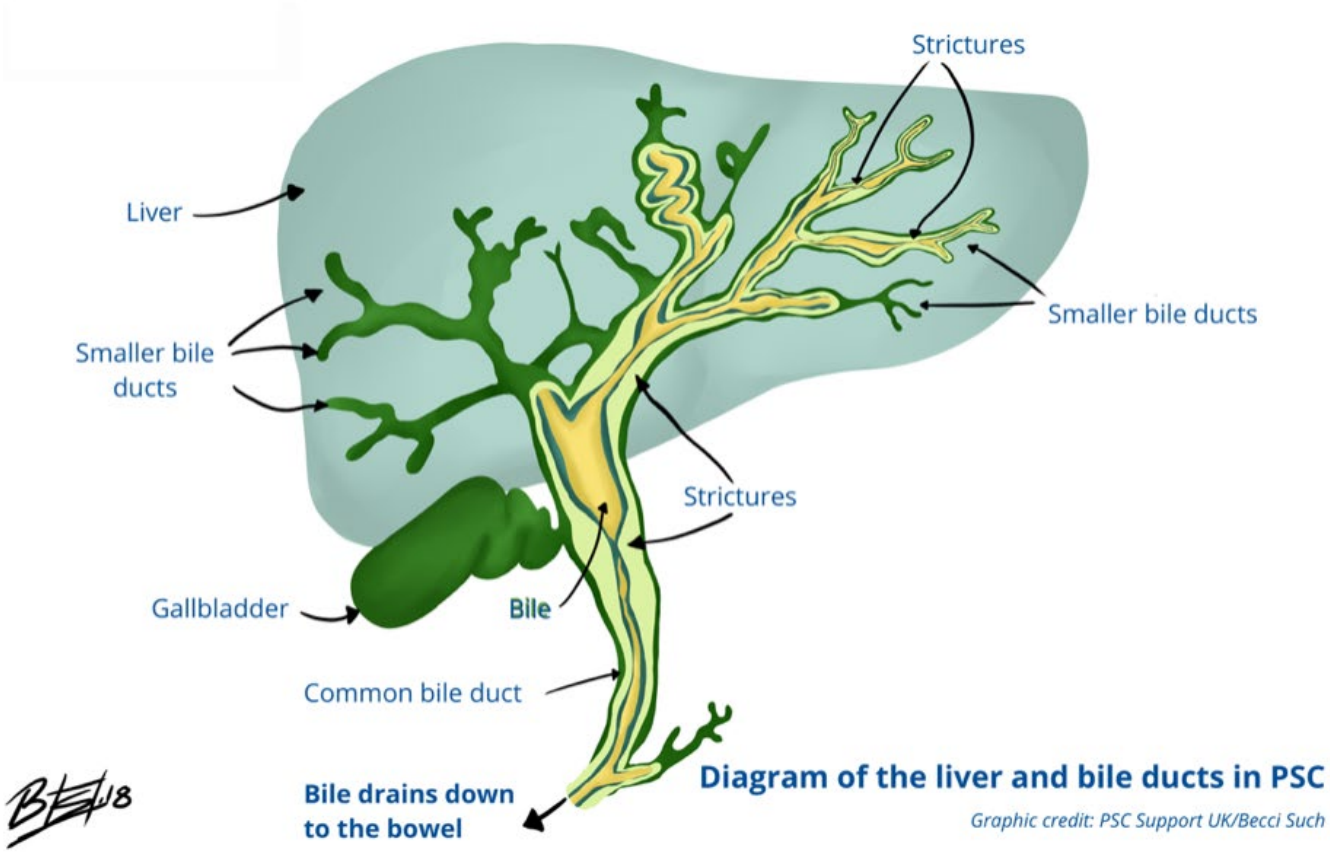

Figura 1. Diagrama del hígado y conductos biliares en la CEP

Los conductos biliares son pequeños tubos que drenan la bilis desde el hígado hasta el intestino. Ayuda pensar en los conductos biliares como un sistema de tubos dispuestos como un árbol, en el que la bilis drena desde los conductos biliares más pequeños en la parte superior (ramas), hacia abajo a través de los conductos biliares grandes (brazos) y finalmente a través del tronco (conducto biliar común).

En la CEP, el sistema inmunitario 'ataca' los conductos biliares, causando endurecimiento y estrechamiento (estenosis) de los conductos biliares grandes y pequeños, dificultando el drenaje biliar.

Primær Sclerosing Cholangitis (PSC)

¿Quién se ve afectado?

La CEP se puede diagnosticar a cualquier edad, pero es más frecuente entre los 30 y los 50 años de edad. Los niños también pueden verse afectados. Es un poco más común en hombres. La mayoría de las personas con CEP también tienen una o más enfermedades inmuno-mediadas, en particular, enfermedad inflamatoria intestinal (EII).

¿Por qué tengo CEP?

La CEP es una enfermedad compleja y no entendemos exactamente como se produce. La evidencia actual sugiere que en personas con cierta predisposición genética, algún tipo de desencadenante ambiental puede llevar a que su sistema inmune 'ataque' los conductos biliares. Aún no sabemos cuál es ese desencadenante, pero podría ser una bacteria o un virus. Véase la figura 2.

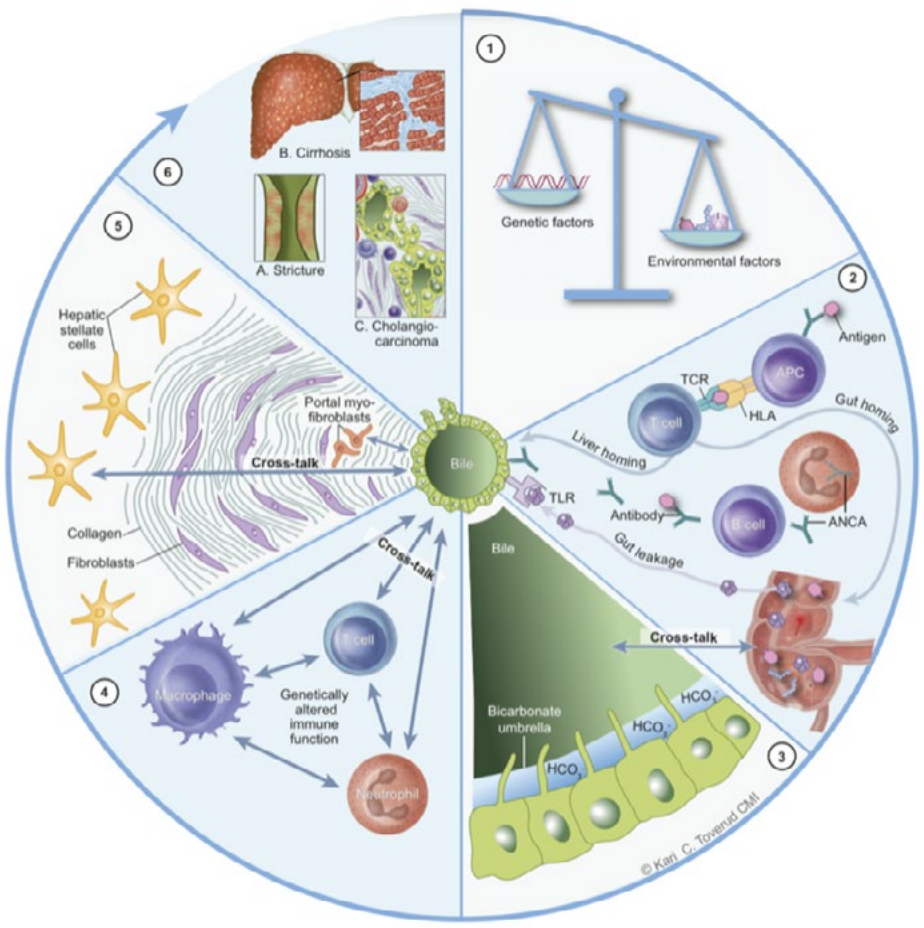

Figura 2. Factores involucrados en el desarrollo y presentación de la CEP

1. Predisposición genética y factores ambientales
2. Las células del sistema inmune activadas en el intestino aparecen en el hígado
3. Pérdida del mecanismo de protección contra los componentes tóxicos de la bilis
4. La activación del sistema inmune produce inflamación alrededor de los conductos biliares
5. La lesión de las células de los conductos biliares provoca cicatrices
6. Complicaciones tales como estenosis en los conductos biliares, acumulación de tejido fibrótico (cirrosis) y un mayor riesgo de cáncer.

Gracias al profesor Tom Hemming Karlsen, del Hospital Universitario de Oslo, por su permiso para reproducir este gráfico.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primær Sclerosing Cholangitis (PSC)

¿Cómo se diagnostica la CEP?

La CEP puede ser difícil de diagnosticar. En ocasiones, la enfermedad se diagnostica por una alteración en las pruebas hepáticas rutinarias realizadas para el control de una EII. En otros casos, las personas sufren de fatiga, deterioro del estado general, picor o ictericia (color amarillo de los ojos/piel).

Si su médico sospecha una CEP le pedirá que se realice una colangiografía por resonancia magnética (ColangioRM) que es una prueba para estudiar los conductos biliares.

Cuando la ColangioRM muestra una alteración de los conductos biliares típica de la CEP, rara vez se necesitan pruebas invasivas. Sin embargo, en algunos casos se solicita una biopsia hepática para diagnosticar la CEP o descartar otras enfermedades hepáticas asociadas como la hepatitis autoinmune. Solo en raras ocasiones se requiere una colangiografía endoscópica (CPRE) para establecer el diagnóstico.

¿Qué puede hacer mi médico?

Aunque actualmente no hay tratamiento curativo para la CEP, su médico puede ayudar a controlar sus síntomas utilizando las guías de práctica clínica actuales. Esto incluye medicamentos para tratar el picor, antibióticos para tratar infecciones y suplementos vitamínicos.

Algunas personas con CEP toman ácido ursodeoxicólico (UDCA) a dosis bajas (15 a 20 mg/kg/d). El UDCA mejora los resultados de las pruebas hepáticas y puede ayudar a mejorar el flujo de la bilis, pero no tenemos evidencia científica de que retarde la progresión de la CEP.

Las personas con CEP se enfrentan a un mayor riesgo de algunos tumores gastrointestinales, como el cáncer de colon y el cáncer de conductos biliares (colangiocarcinoma). Su médico debe vigilarle de cerca y con regularidad.

Se están probando nuevas terapias para la CEP. Su médico puede hablar con usted acerca de las oportunidades de participar en ensayos de investigación para acceder a posibles nuevos medicamentos.

¿Qué pruebas o procedimientos tendré?

Una ecografía cada 6-12 meses para observar la forma del hígado, los conductos biliares y la vesícula biliar.

Una colonoscopia en el momento del diagnóstico para comprobar la presencia de EII, incluso si no tiene síntomas. Si tiene EII, debe realizarse colonoscopias anuales.

Una exploración de densidad ósea para comprobar los huesos, ya que la CEP se asocia con un mayor riesgo de osteoporosis.

El tratamiento endoscópico (CPRE) a veces se puede utilizar para ensanchar físicamente los conductos biliares estrechos y así ayudar al flujo biliar.

Análisis regulares de sangre para controlar sus enzimas hepáticas.

Un FibroScan® cada año (si está disponible) para observar las cicatrices en el hígado.

Una ColangioRM si tiene cambios en los síntomas o los resultados de las pruebas hepáticas empeoran.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Información para el paciente 04/2024
Traducido por Maria-Carlota Londoño
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primær Sclerosing Cholangitis (PSC)

¿Necesito una dieta especial?

No existe una dieta especial para la CEP. Le recomendamos que coma una dieta saludable y equilibrada. Evite los suplementos sin consultar primero con su médico.

¿Puedo beber alcohol?

LA CEP no se asocia con el consumo de alcohol. Sin embargo, la mayoría de los médicos sugieren que si usted tiene CEP, no debe beber alcohol, ya que puede acelerar el daño hepático preexistente. Su médico le dará consejos sobre el alcohol y esto variará dependiendo de la gravedad de su enfermedad y de su estado general de salud.

¿Puedo fumar?

Es muy recomendable que no fume. Fumar cigarrillos es perjudicial para su salud, incluso en niveles bajos de consumo.

¿Puedo tener una familia?

En términos generales, si su enfermedad hepática no está avanzada, el riesgo de complicaciones en el embarazo no es diferente a los individuos sanos. Hable con su médico si está planeando una familia, especialmente si tiene cirrosis.

¿Qué me va a pasar?

Es importante recordar que la CEP varía de un paciente a otro.

Muchas personas con CEP tienen una vida normal. Otros pueden verse afectados por síntomas como fatiga, picor y dolor abdominal, y algunos, pero no todos, progresan a enfermedad hepática avanzada. Para esos pacientes, a veces se requiere trasplante de hígado.

Si nota un cambio repentino en su condición, debe informar a su médico.

Colangitis aguda

¿Qué es la colangitis aguda?

La colangitis aguda (infección de las vías biliares) puede ocurrir en personas con CEP, incluso en aquellas con una buena función hepática. Se desconoce la causa exacta, pero se cree que las estenosis facilitan la colonización de los conductos biliares por bacterias que producen la infección de los conductos biliares. Tener un ataque de colangitis aguda no significa que su CEP esté progresando.

Información para el paciente 04/2024
Traducido por Maria-Carlota Londoño
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primær Sclerosing Cholangitis (PSC)

¿Estoy teniendo un ataque de colangitis?

Ocasionalmente los pacientes con CEP experimentan infecciones bacterianas de los conductos biliares (colangitis aguda) que requieren atención médica urgente. Pueden presentar una amplia gama de síntomas y las características clásicas de la infección pueden estar ausentes. Esto significa que los ataques de colangitis pueden ser difíciles de reconocer.

Los signos y síntomas pueden variar de una persona a otra e incluyen, pero no se limitan a:

- dolor de nueva aparición o empeoramiento del mismo en la parte superior derecha del abdomen
- disminución del apetito/náuseas
- picor de reciente aparición o empeoramiento del mismo (particularmente en palmas o plantas)
- ictericia (color amarillo de la piel o el blanco de los ojos)*
- fiebre y escalofríos,
- temperatura elevada*
- orina oscura*
- heces de blanquecinas o amarillentas*
- cambio repentino en los resultados de las pruebas hepáticas*

*Cualquier de estos signos o síntomas puede indicar un ataque grave de colangitis

¿Necesito atención médica?

— Sí. Si cree que está teniendo un ataque de colangitis, requiere atención médica urgente. Comuníquese con su médico o acuda a urgencias. Puede necesitar tratamiento incluso si usted no tiene los signos y síntomas graves.

EN CASO DE DUDA, BUSQUE ATENCIÓN MÉDICA

Si se presenta alguno de los siguientes signos o síntomas de colangitis grave, se recomienda que asista inmediatamente a su departamento de urgencias y accidentes locales:

- inicio repentino de la ictericia
- dolor intenso en la parte superior derecha del abdomen
- fiebre inmanejable (por ejemplo, no controlada con paracetamol)
- dolor en el pecho
- pérdida de la conciencia

Si tiene colangitis grave, es posible que deba ser ingresado en el hospital. El tratamiento inmediato con antibióticos es importante y debe ser guiado por su médico, teniendo en cuenta la gravedad de la enfermedad, la resistencia local a los antibióticos y los posibles efectos secundarios.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Información para el paciente 04/2024
Traducido por Maria-Carlota Londoño
https://rare-liver.eu

Primær Sclerosing Cholangitis (PSC)

Próximos pasos

Le recomendamos que se asegure de que su médico de la CEP sabe acerca del ataque de la colangitis lo antes posible. Él/ella considerará sus circunstancias individuales, y en algunos casos, también pueden considerar una resonancia magnética o una endoscopia para investigar o ayudar a limpiar los conductos biliares.

Vacunas

Se recomienda vacunar contra la hepatitis A y B (virus) e infecciones neumocócicas (bacterias). Recomendamos la vacunación contra la gripe lo antes posible cada otoño.

¿Cómo puedo encontrar un médico de CEP?

La CEP es una condición compleja que afecta a cada individuo de manera diferente. Idealmente su atención debe ser manejada por un médico o una red hospitalaria con experiencia o interés en CEP. La CEP es una enfermedad rara y no todos los médicos tienen interés o experiencia en su diagnostico y tratamiento.
Sin embargo, algunos hospitales forman parte de la red europea de enfermedades hepáticas raras, ERN RARE-LIVER. Esto significa que los pacientes atendidos en hospitales dentro de la red pueden beneficiarse de la experiencia de especialistas que trabajan en otros hospitales dentro de la misma. Para obtener más información sobre el ERN RARE-LIVER, vaya al enlace situado en la parte superior de la página.

Investigación

Una serie de tratamientos potenciales para la CEP el PSC se están estudiando en ensayos clínicos en toda Europa. Para saber más, y para saber si usted podría ser adecuado (elegible) para participar, hable con su médico o vaya a Clinicaltrials.gov y busque «colangitis esclerosante primaria». Aquí puede ver un mapa interactivo que muestra pruebas de investigación que están reclutando voluntarios.

Descargo de responsabilidad

La información proporcionada gratuitamente en nuestro sitio web ha sido recopilada al máximo de nuestros conocimientos con el fin de ofrecer a los lectores interesados una visión inicial de las posibles enfermedades y opciones de tratamiento. Se destinan exclusivamente a fines informativos y en ningún caso sustituyen el asesoramiento personal, el examen o el diagnóstico por médicos autorizados.

European Reference Network | Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Información para el paciente 04/2024
Traducido por Maria-Carlota Londoño
https://rare-liver.eu