

## Enfermedades hepáticas complejas en la infancia: transición a la edad adulta

Dra. Dolores Lledín

### Puntos Clave

- Las unidades de transición son básicas para el correcto tratamiento y seguimiento de las enfermedades hepáticas infantiles, evitando así el rechazo a la enfermedad y la falta de adherencia al tratamiento.
- Se basan en equipos multidisciplinares con comunicación fluida entre los profesionales y pacientes y familiares.
- Las colestasis se dividen en dos grupos las que cursan con GGT normal (porque los ácidos biliares no son eliminados a la bilis) y las que tienen GGT alta por ausencia de fosfolípidos en la bilis o por obstrucción.
- Existen otras enfermedades genéticas que provocan enfermedad hepática colestásica, como el Sd. de Alagille.
- Algunas de ellas no tienen tratamiento y precisan trasplante hepato-intestinal o no son compatibles con la vida.
- El déficit de A-1-A puede provocar enfermedad hepática precoz. El heterocigoto compuesto MZ representa un modificador genético de otras enfermedades hepáticas.
- La fibrosis quística puede provocar enfermedad hepática, aunque la fisiopatología no es del todo conocida.
- La incidencia de esteatosis hepática metabólica (EHmet) está aumentado en la edad pediátrica.

ORGANIZA: