

# MÁSTER EN HEPATOLOGÍA



Universidad  
de Alcalá

Asignatura 9: "Oportunidades en Hepatología"

“Enfermedades hepáticas complejas en la infancia: transición a la edad adulta”

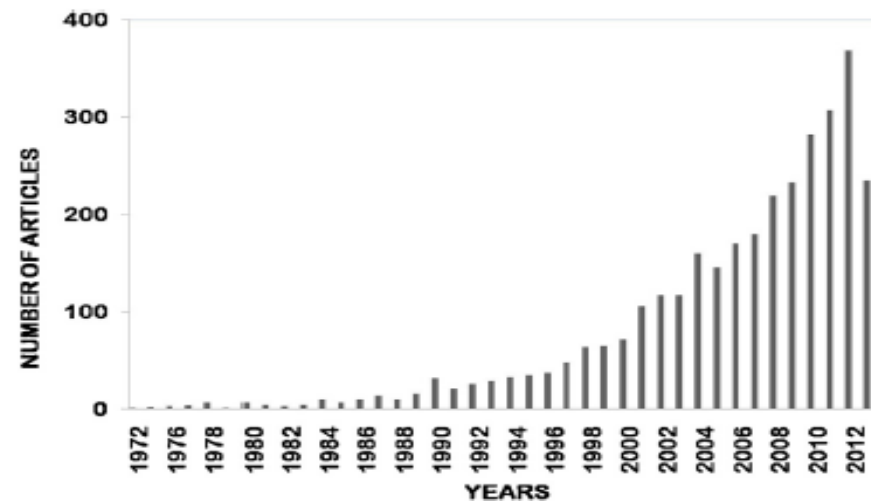
Dra. Dolores Lledín Barbancho

Médico Adjunto. Servicio de Hepatología y Trasplante Hepático Infantil

Hospital Universitario La Paz. Madrid

# Introducción

Aumento de la supervivencia de los niños con enfermedades hepáticas crónicas que desde las consultas del especialista pediátrico se derivan a las consultas del especialista de adultos:



**Fig. 1.** Increasing number of publications on the topic of 'transition to adult care' in recent decades.

Source: pubmed.gov (15 September 2013).

## The Health Care Transition of Youth With Liver Disease Into the Adult Health System: Position Paper From ESPGHAN and EASL

*\*Pietro Vajro, †Björn Fischler, ‡Patrizia Burra, §Dominique Debray, ||Antal Dezsofi,  
\*Salvatore Guercio Nuzio, ¶Nedim Hadzic, #Loreto Hierro, \*\*Joerg Jahnel,  
††Thierry Lamireau, ‡‡Patrick McKiernan, §§Valerie McLin, ||||Valerio Nobili,  
¶¶Piotr Socha, ###Francoise Smets, \*\*\*Ulli Baumann, and †††Henkjan J. Verkade*

*JPGN • Volume 66, Number 6, June 2018*

## Health Care Transition for Adolescents and Young Adults With Pediatric-Onset Liver Disease and Transplantation: A Position Paper by the North American Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition

*\*Jennifer Vittorio, MD, †Beverly Kosmach-Park, DNP, ‡Lindsay Y. King, MD, MPH, §Ryan Fischer, MD,  
||Emily M. Fredericks, PhD, ¶Vicky L. Ng, MD, #Amrita Narang, MD, \*\*Sara Rasmussen, MD,  
and ††John Bucuvalas, MD*



**UNIDADES DE TRANSICION**

### **Programas de transición:**

Inicio a los 11-12 a

No depende de la edad sino de la madurez psicológica y emocional del paciente

Equipos multidisciplinares

Tecnología y la medicina digital

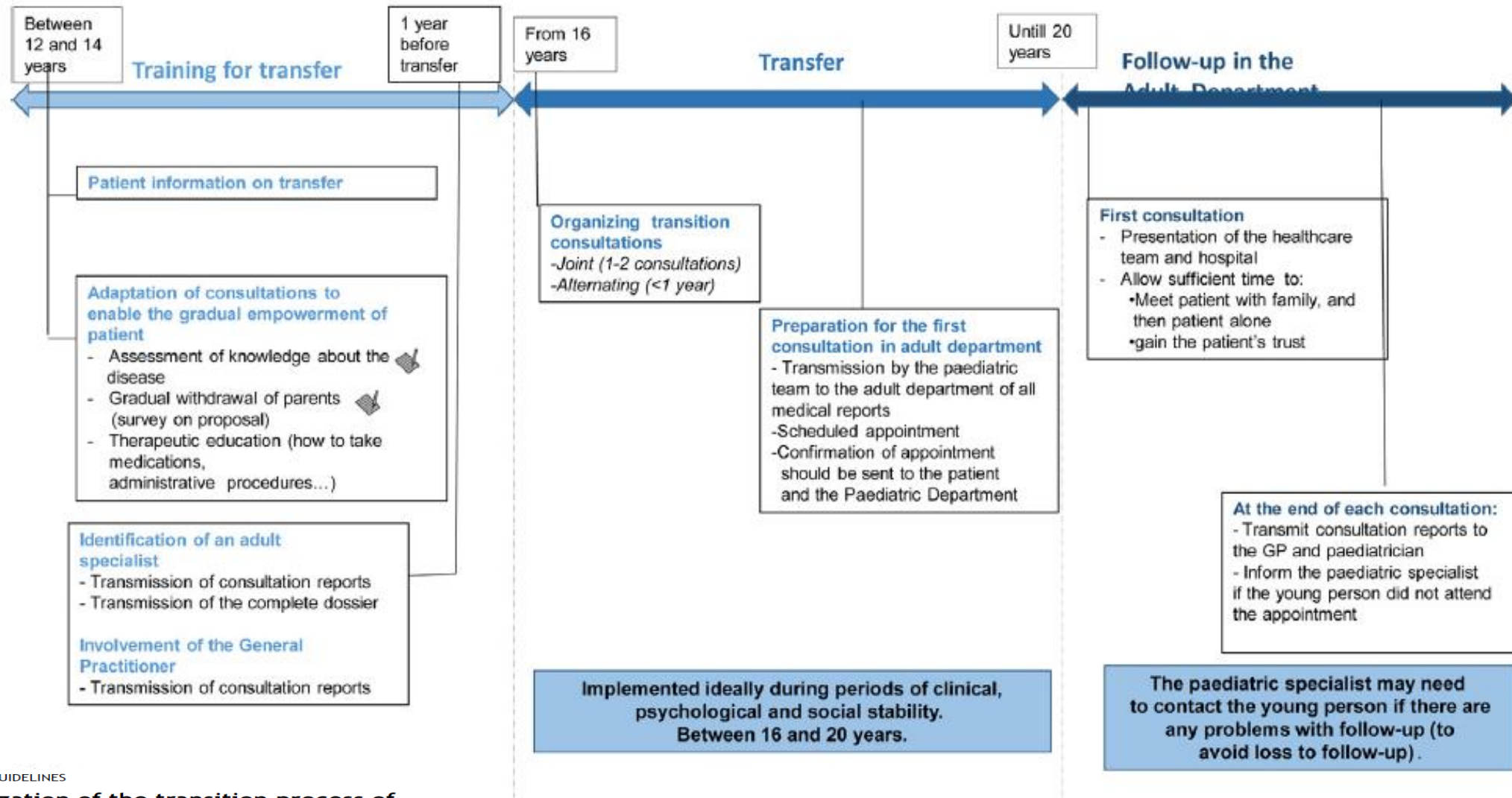
### **Necesidades-pacientes**

- **Educación:** conocimiento de su enfermedad, medicaciones, EA, pronóstico,...
- **Psico-sociales:** interacción familiar, dificultades sociales (sexualidad, consumo de alcohol) y académicas
- **Médicas:** Conocer e integrarse en **nuevos servicios médicos (adultos)**

### **Necesidades-médicos**

- Conocimiento de enfermedades específicas pediátricas
- Feedback con paciente y su familia
- Comunicación más eficiente entre los S.pediátricos-S.adultos

## Transition Period



Summary of the principal recommendations for transition.

### PRACTICE GUIDELINES

**Optimization of the transition process of youth with liver disease in adulthood: A position paper from FILFOIE, the French network for paediatric and adult rare liver diseases**

Teresa Maria Antonini<sup>a,b,c,d,\*</sup>, Muriel Girard<sup>d,e</sup>,  
Dalila Habes<sup>c,d,f,d,e</sup>, Odile Gorla<sup>d,g,h</sup>, Dominique Debray<sup>d,e</sup>

# Colestasis intrahepáticas familiares

Incidencia: 1/50.000-1/100.000

AR

Con GGT Normal  
FIC1  
BSEP

Con GGT Elevada  
MDR3

Otras

## Estudios genéticos:

- Proteína TJP2
- Mutación NR1H4 (FXR)
- Enfermedad MYO5B
- USP53
- Deficiencia LSR
- Deficiencia WDR83OS
- *VPS33B, VIPAS39*

Depende del tipo de mutación : diferente expresión clínica y respuesta a los tratamientos

# Proteínas transportadoras en la circulación de los ácidos biliares

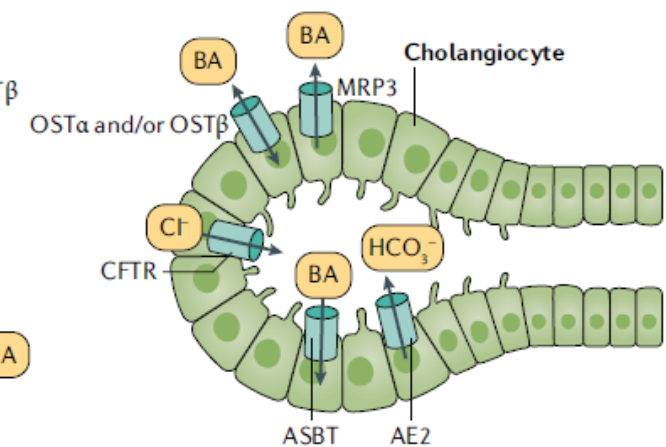
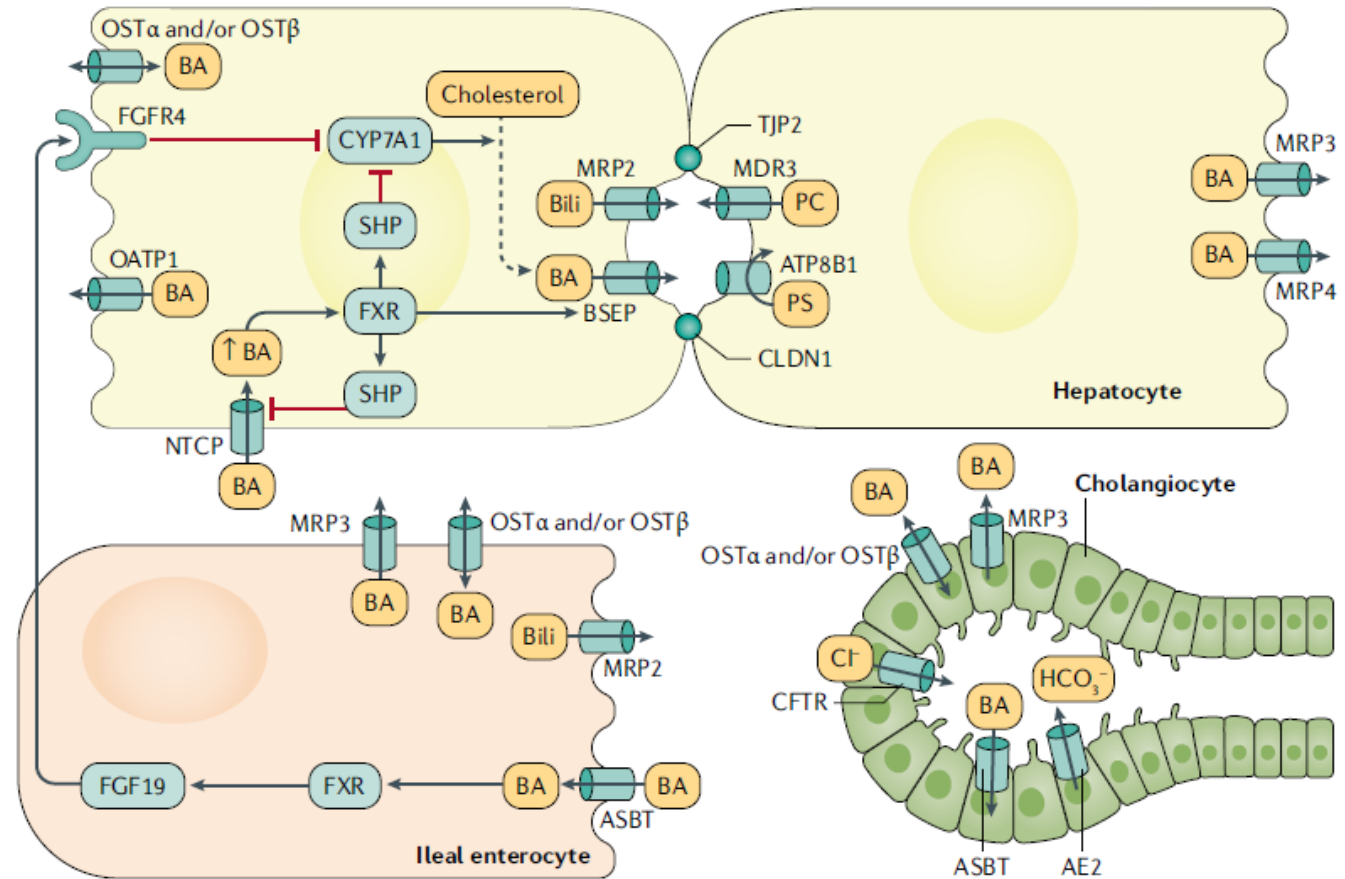
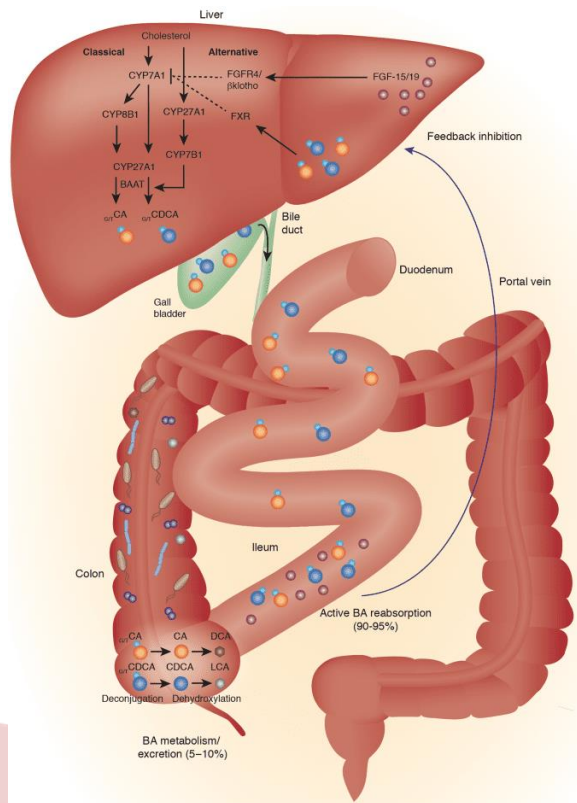
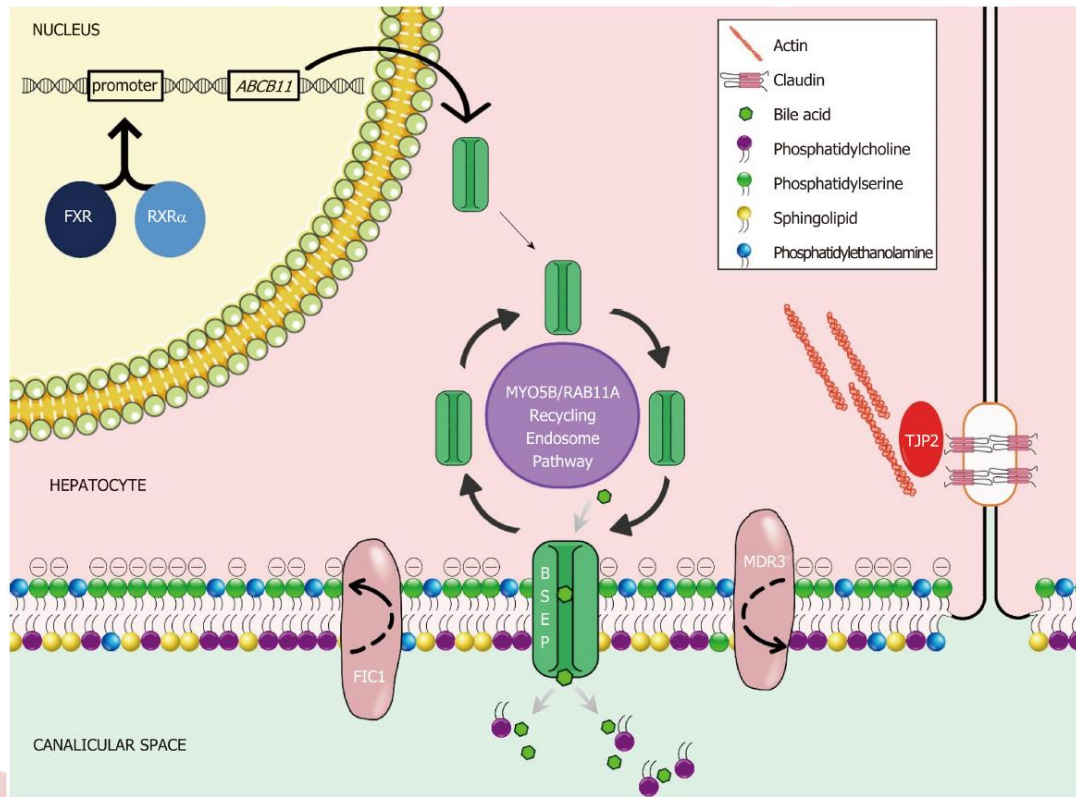


Fig. 1 | Transport proteins involved in enterohepatic circulation of bile acids. Multiple sites exist within hepatocytes,

Neonatal cholestasis: emerging molecular diagnostics and potential novel therapeutics

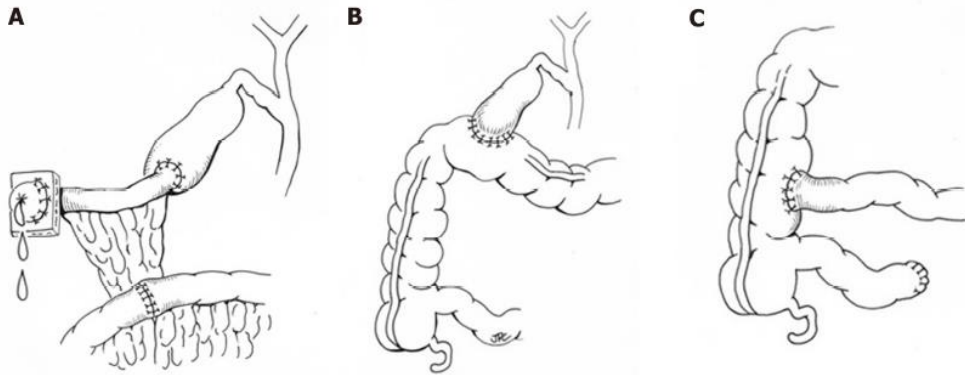


# Colestasis intrahepáticas familiares



*World J Hepatol* 2019 May 27; 11(5): 450-463

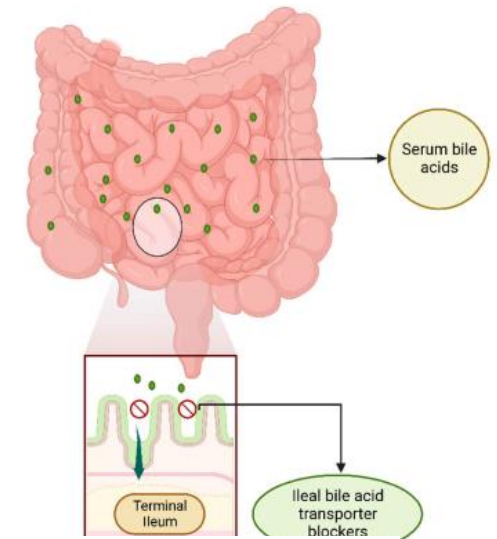
Defecto Gen	FIC 1 (CIFP1) ATP8B1 (crom18)
Analítica	GGT normal
Fisiopatología	Traslocasa de fosfolípidos en mb apical (capa int-ext): mb inestable: acúmulo ↓FXR expresión, localización ASBT
Clínica	Primeros meses: ictericia ,prurito +++ Hepatomegalia, HTP y cirrosis Talla <P3 (85%) NO litiasis, No Neo
Sistémico	Diarrea, sordera, pancreatitis,...
AP	Colestasis, fibrosis, escasez ductal Me-: bilis granular (Enf de Byler)
Inmuno-hist	Expresión normal de MDR3, BSEP
Genético	Leves: mutación missense I661T: BRIC Graves: deleciones o nonsense No correlación genotipo-fenotipo
Tratamiento	Médico: UDCA, Vit, MCT Sondaje naso-biliar, DBPE, by-pass ileal: si no hay cirrosis. Si ↓AB, mejora colestasis y fibrosis- Inh ASBT Análogos FGF-19 /Correctores CFTR Tx (>50%TH): diarrea, esteatosis (fibrosis), no resuelve el resto de manifestaciones



Acta Gastroenterol Latinoam 2022;52(3):388-394

## IBAT:

- mejora el prurito,
- ↓ concentración de ácidos biliares
- prolonga la supervivencia con hígado nativo



### Current clinical trials on ASBT/IBAT inhibitors.

	Odevixibat (A4250)	Maralixibat (Formerly LUM001 and SHP625)
Trial indication	Efficacy and safety, PFIC1 and PFIC2	Efficacy and safety in PFIC (primary cohort PFIC2; supplemental cohort with PFIC1, PFIC3 and PFIC4)
Primary endpoints	Change in pruritus severity Bile acid reduction	Change in pruritus severity
Current phase	Double-Blind, Randomized, Placebo-controlled trial finished. Approval for use in PFIC disease (EMA, FDA; July 2021)	Phase 3 Double-blind, Randomized Placebo-controlled trial (on-going)
Company/sponsor	Albireo	Mirum Pharmaceuticals

ASBT, Apical Sodium-dependent Bile acid Transporter; IBAT, Ileal Bile Acid Transporter; PFIC, Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis.

European Journal of Medical Genetics 64 (2021) 104317

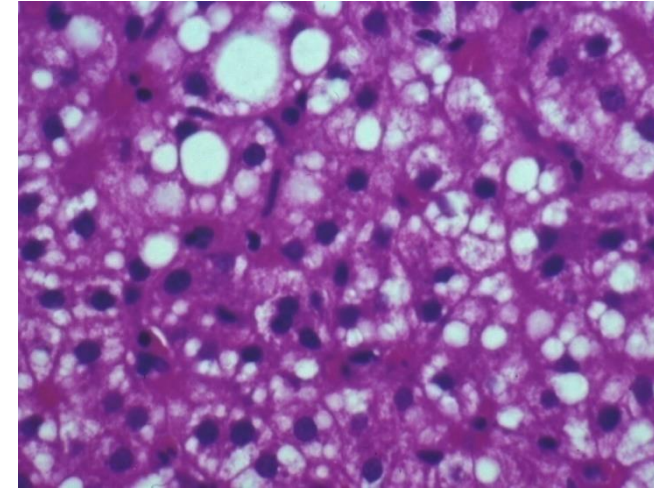
En la actualidad hay en marcha ensayos clínicos en : PFIC, AB, Sd Alagille, Colestasis intrahepática del embarazo, colangitis esclerosante primaria

## Tx hepático en FIC 1

No resuelve el cuadro completo (extrahepáticas)






Esteatosis del injerto: derivación externa?

Diarrea: empeoramiento.



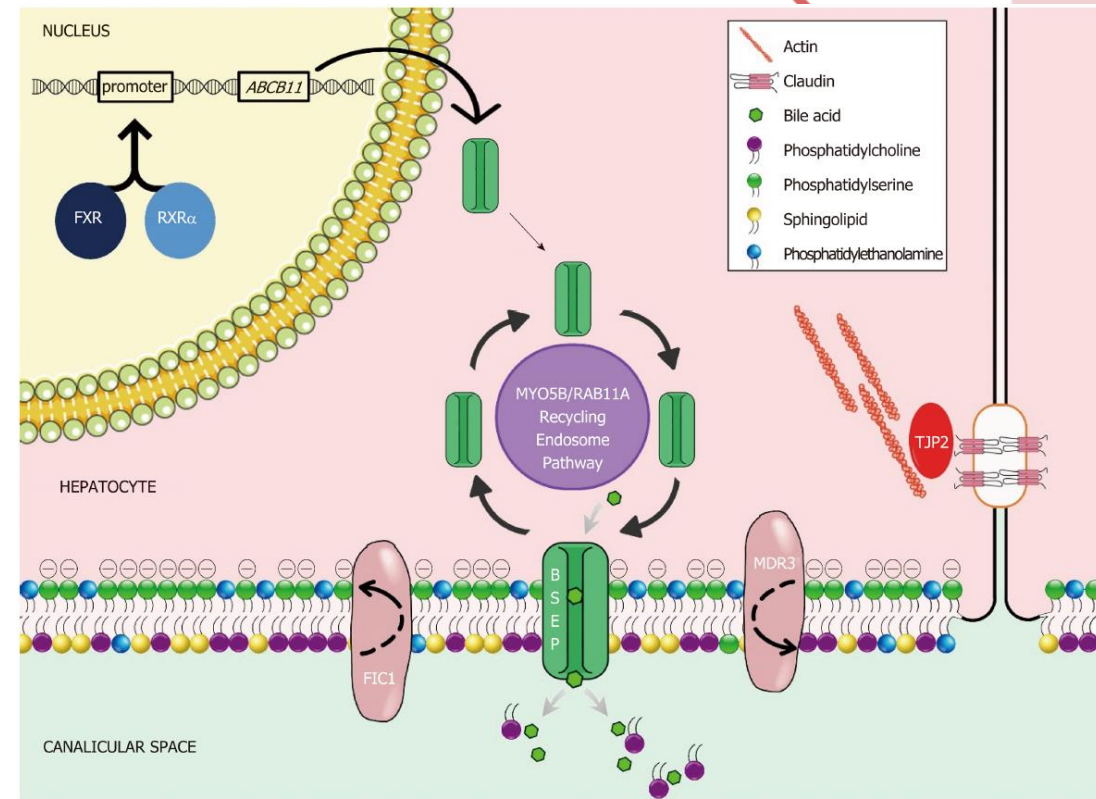
*Case Report*

## Ileal Bile Acid Transporter Inhibition Reduces Post-Transplant Diarrhea and Growth Failure in FIC1 Disease—A Case Report

Johanna Ohlendorf <sup>1,\*</sup> , Imeke Goldschmidt <sup>1</sup> , Norman Junge <sup>1</sup> , Tobias Laue <sup>1</sup>, Hamoud Nasser <sup>1</sup> ,  
Elmar Jäckel <sup>2</sup>, Frauke Mutschler <sup>1</sup>, Eva-Doreen Pfister <sup>1</sup>, Diran Herebian <sup>3</sup> , Verena Keitel <sup>4</sup>  
and Ulrich Baumann <sup>1,5</sup>

*Children* 2022, 9, 669

Defecto Gen	BSEP (CIFP2) ABCB11(crom2)
Analítica	GGT normal
Fisiopatología	Defecto en la bomba exportadora de sales biliares
Clínica	Ictericia, Prurito +++, Hepatomegalia, ↑ alfaFP Talla < P3 (40%), Litiasis  Leves: BRIC Polimorfismo 1 alelo (pV444A): DILI y Colestasis del embarazo.  <b>HCC ( formas graves), ColangioCa, Adeno páncreas</b> Insuficiencia hepática(3 a)
Extra	No
AP	TGC Fibrosis, cirrosis
Inmuno-histoquímica	Ausencia de tinción de BSEP. Algunos casos tinción débil-N
Genética	Correlación genotipo-fenotipo
Tratamiento	DBPE, Inh ASBT, Chaperonas (missense): 4 fenil-butirato/rapamicina Moduladores, potenciadores Tx: recurrencia por Acs

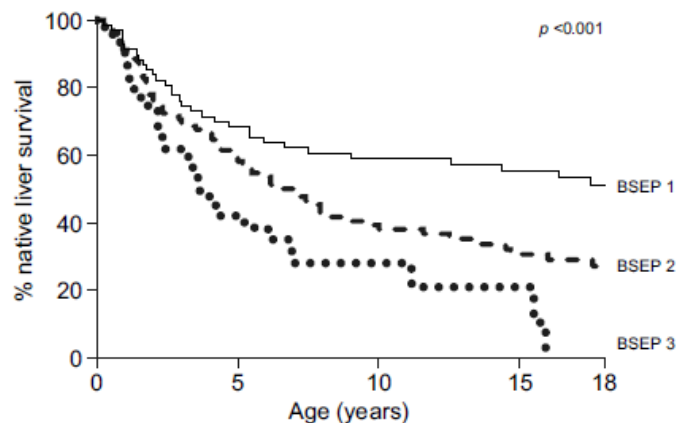


World J Hepatol 2019 May 27; 11(5): 450-463

# Genotype correlates with the natural history of severe bile salt export pump deficiency

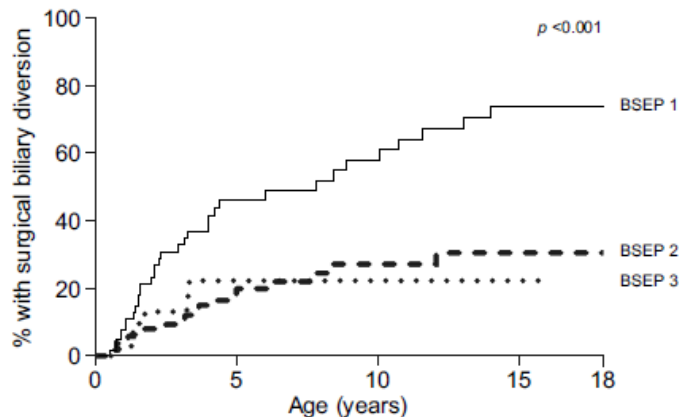
Journal of Hepatology 2020 vol. 73 | 84–93

**A**

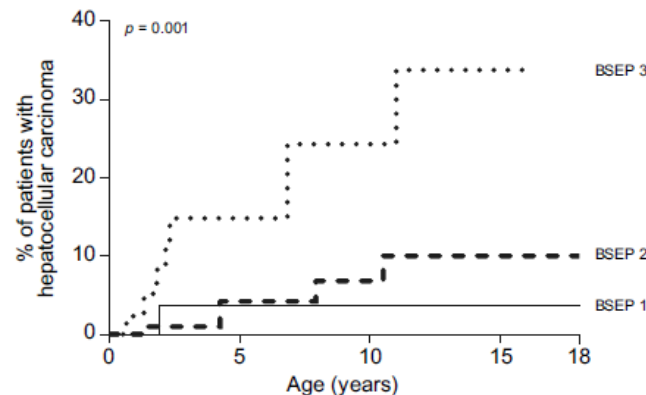


N° at risk					
BSEP 1	72	43	36	29	18
BSEP 2	136	53	31	20	12
BSEP 3	56	13	8	2	0

**B**



N° at risk					
BSEP 1	72	20	14	8	5
BSEP 2	136	43	22	16	11
BSEP 3	56	12	9	3	0



N° at risk					
BSEP 1	72	43	36	29	18
BSEP 2	136	52	30	19	12
BSEP 3	56	12	8	2	0

**BSEP1** At least one p.D482G or p.E297G mutation (residual function in BSEP)

**BSEP2** At least one missense mutation, yet not p.D482G or p.E297G

**BSEP3** Mutations leading to a truncated or non-functional protein

NAPPED: 2017

- 1/3 de los pacientes llegan a la edad adulta con hígado propio
- El genotipo predice a largo plazo la necesidad de Tx
- La derivación biliar en los tipos leves prolonga la supervivencia con HN
- Tipo III: 34% HCC

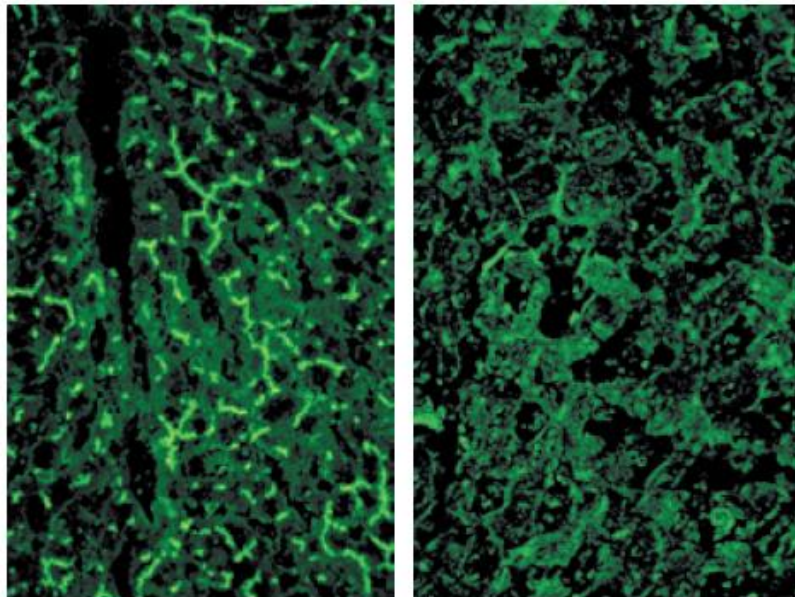
**Tratamiento**

DBPE, Inh ASBT,  
Chaperonas (missense): 4-fenilbutirato  
Tx: recurrencia por Acs: ↑IS (Corticoides+FK+MMF)  
Rituximab  
Plamaféresis

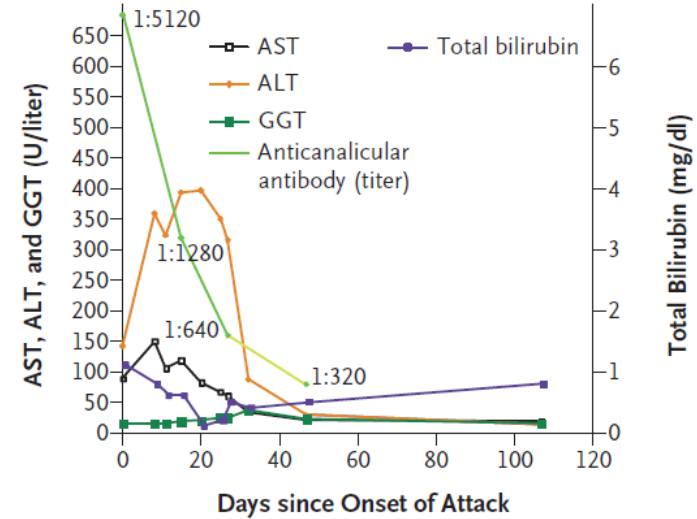
# Recurrence of Bile Salt Export Pump Deficiency after Liver Transplantation

D

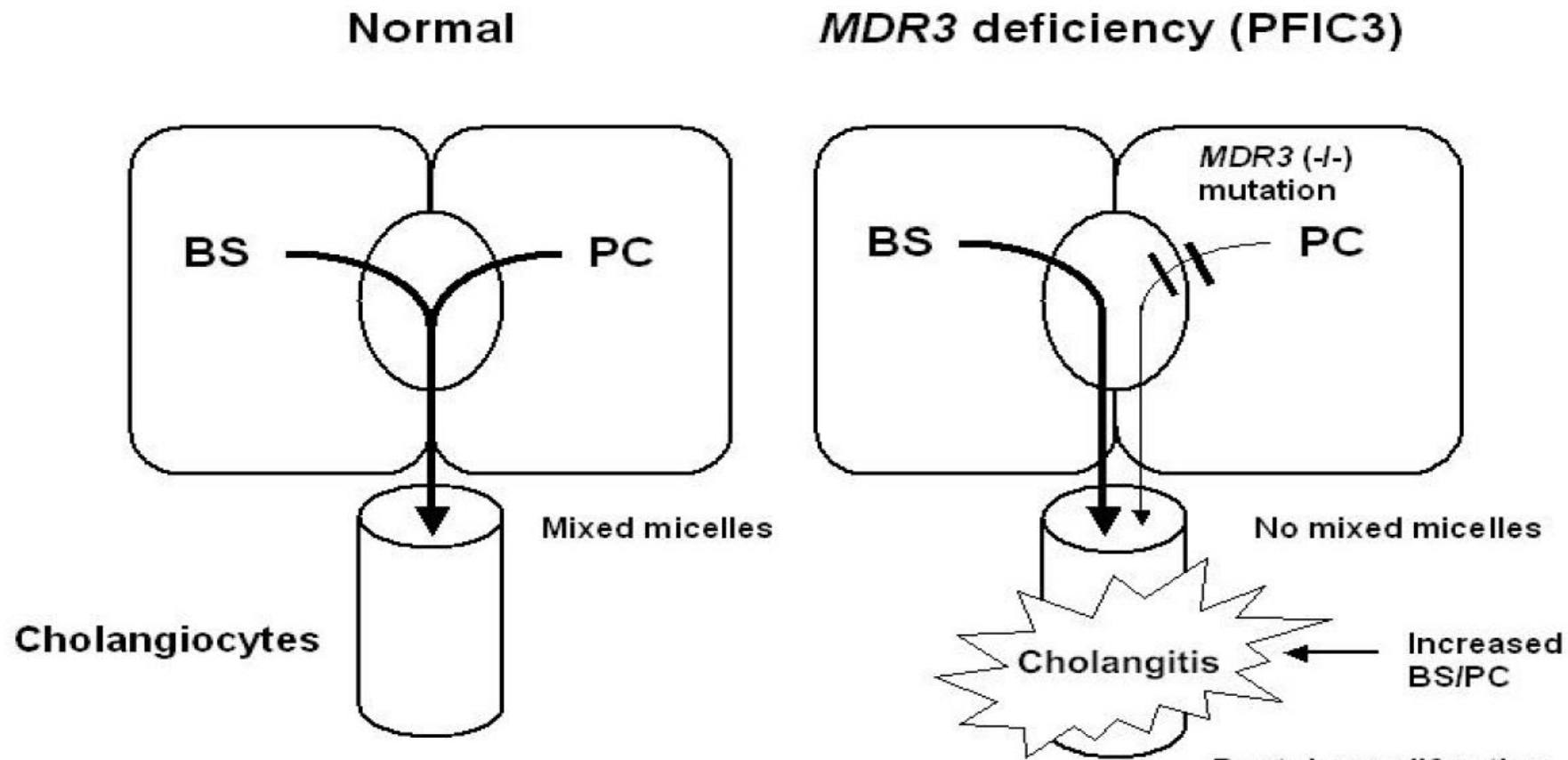
Indirect Immunofluorescence Analysis  
Patient 2 Control



E



Defecto Gen	MDR3 (CIFP3) ABCB4(crom7)
Analítica	GGT alta
Fisiopatología	Transportador de fosfatidilcolina: ↓ fosfolípidos en la bilis → desestabilización las micelas + la acción detergente tóxica de las sales biliares sobre el epitelio biliar y los hepatocitos Promueve la cristalización del colesterol -> obstrucción de los pequeños conductos



[Frontiers in Bioscience 14, 4242-4256, January 1, 2009]

## Liver diseases related to *MDR3* (*ABCB4*) gene deficiency

Emmanuel Gonzales<sup>1,2</sup>, Anne Davit-Spraul<sup>3</sup>, Christiane Baussan<sup>3</sup>, Catherine Buffet<sup>4</sup>, Michele Maurice<sup>5</sup>, Emmanuel Jacquemin<sup>1,2</sup>

Defecto mono o bialélico puede causar varias enfermedades:

- **PFIC3**: AR. Debut temprano, colestasis GGT elevada → HTP-cirrosis: TxH 50% antes de los 7 años. No riesgo de tumores
  - AP: fibrosis-proliferación ductal con infiltrado inflamatorio mixto.
  - Genética: graves (nonsense, frameshift), leves (missense), otras
  - Tto: UDCA ( missense con actividad residual – regula al alza la expresión de MDR3)
- **Colestasis neonatal transitoria**



Liver diseases related to *MDR3 (ABCB4)* gene deficiency

Emmanuel Gonzales<sup>1,2</sup>, Anne Davit-Spraul<sup>3</sup>, Christiane Baussan<sup>3</sup>, Catherine Buffet<sup>4</sup>, Michele Maurice<sup>5</sup>, Emmanuel Jacquemin<sup>1,2</sup>

Defecto mono o bialélico puede causar varias enfermedades

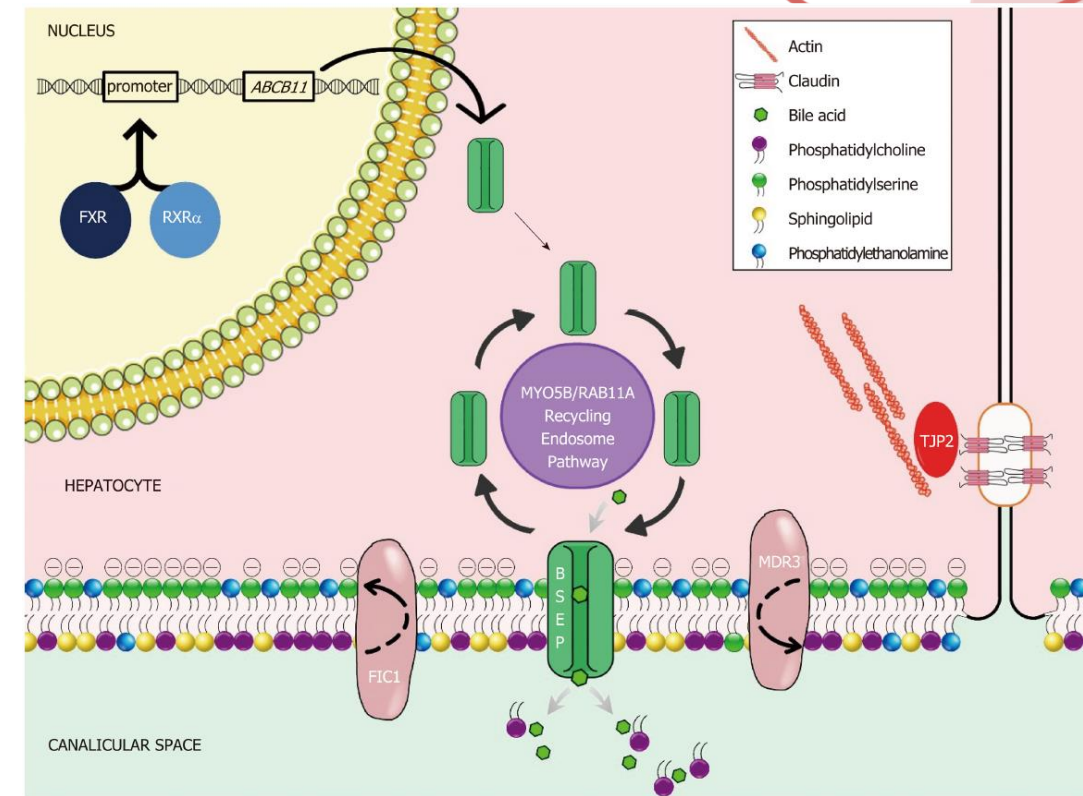
**Enfermedad por cálculos de colesterol –LPCA (low phospholipid associated cholelithiasis síndrome)**

- Genética: heterocigoto (frame-shift, non sense or missense) o homocigoto (missense)
- Clínica: leve colestasis, dolor, pancreatitis, colangitis. Empeora con el embarazo, ACO
- Tto: UDCA +/- colescistectomía/drenaje/cirugía

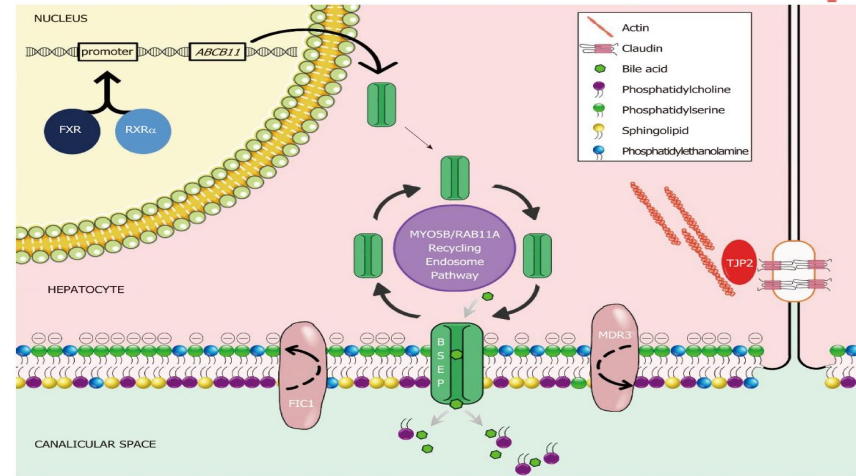
**Colestasis intrahepática del embarazo: 3ºT**

- RN: muerte intrauterina 3T, Distres fetal , parto prematuro
  - Mujer: prurito, disfunción hepática ( > cuanto mas avanza el embarazo), ↑sales biliares séricas
  - Heterocigoto: hormonas pueden interaccionar con el MDR3 alterando su funcionamiento
  - Recurrir en siguientes embarazos o con la toma de ACO.
  - Tto con UDCA: reduce las complicaciones maternas y RN
- 
- Cirrosis biliar del adulto “idiopática”
  - Colestasis inducida por fármacos.

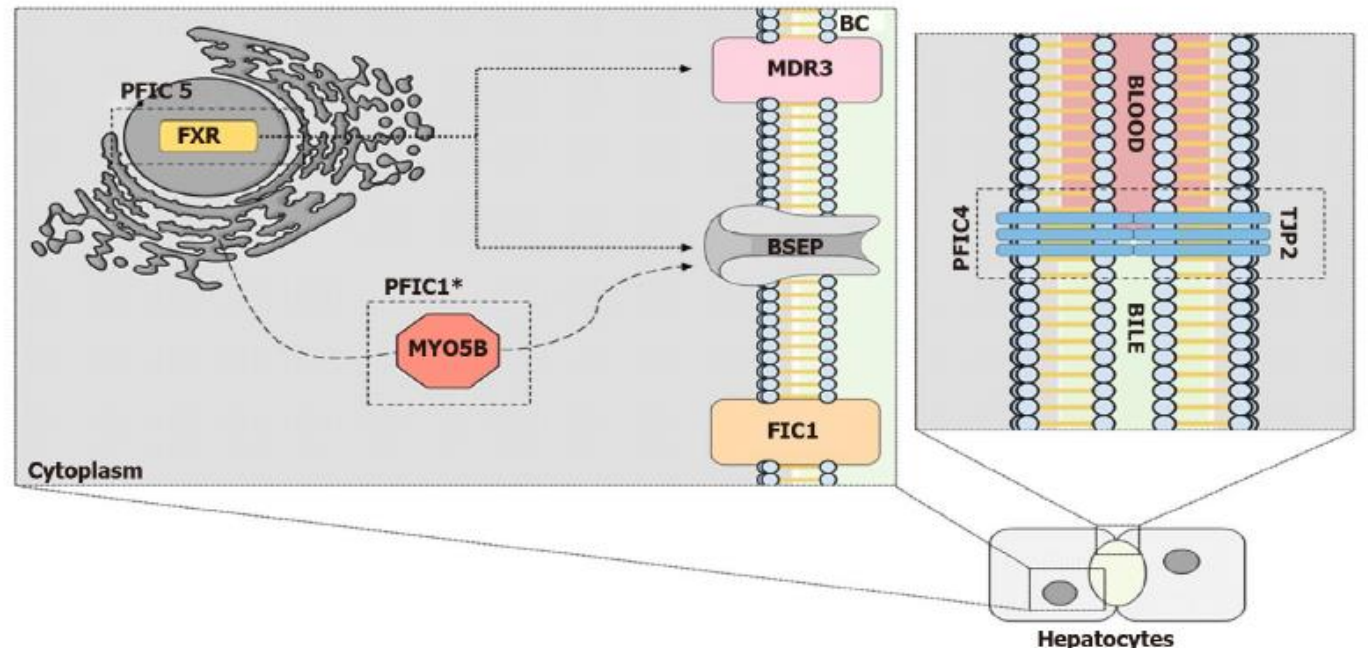
Defecto Gen	MDR3 (CIFP3) ABCB4(crom7)
Clínica	FIC3 Colestasis neonatal transitoria Litiasis ( LPAC: Colelitiasis asociada a fosfolípidos bajos) Coolestasis intrahepática del embarazo Coolestasis inducida por fármacos (DILI) BRIC3
Extra	No
AP	Coolestasis Proliferación ductal e inflamación
Inmuno-Histo	Expresión nula, débil o normal de MDR3
Genética	Graves: nonsense, frameshift: biliary phospholipids < 2%, Leves: missense mutations :biliary phospholipids ≥ 2%
Tratamiento	Repuesta UDCA: modifica composición de la bilis: hidrofílicos (depende de la mutación, función residual) No útil: DBE Chaperonas TH  Terapia génica (adeno-asociado)



Defecto Gen	TJP2(CIFP4) TJP2
Analítica	GGT normal
Fisiopatología	Papel en las uniones estrechas del canalículo biliar
Clínica	Ictericia Prurito +++ Hepatomegalia Cirrosis precoz <b>HCC</b>
Extra	Pulmonar Neurológico
AP	Colestasis TGC
Inmuno-histoquímica	Ausencia TJP2 .La claudina 1 (se deslocaliza)
Tratamiento	Tx



**B**



Defecto Gen	FXR (CIFP5) NR1H4 (crom12)	Defecto miosina5B (CIFP6) MYO5B(crom18)	ARC (artrogriposis, tubular, colestasis) VPS33B y VIPAR
Analítica	GGT normal	GGT normal	
Fisiopatología	Regula concentración ac.biliares en el interior del hepatocito: síntesis, conjugación y transporte en hígado e intestino.(↓BSEP y MDR3)	Citoesqueleto Defecto polaridad: BSEP y MDR3 alteración de la localización.	Codifican proteínas que regular el tráfico intracelular. Deslocación de BSEP
Clínica	Muy pocos casos Colestasis neonatal Coagulopatía no respuesta a vitK Fibrosis→ cirrosis micronodular	Colestasis neonatal +/- diarrea No progresión a cirrosis	
Extra	No	Si: diarrea secretora: enfermedad por inclusión del microvilli Sordera, Neuro	Retraso psicomotor, alt función plaquetaria, fiebre recurrente, sordera, malformaciones cerebrales
AP			
Inmuno-histoquímica	↓ MDR3, BSEP	No se tiñe BSEP	
Tratamiento	UDCA, Inh ASBT, obeticólico Tx :esteatosis	Generalmente no TH Tx hepato-intestinal	No tto Fallecen antes del año

# Otras causas de colestasis

## Síndrome de Alagille

- Mutaciones en gen JAG1 y NOTCH 2: escasez de cond.intrahepáticos
- AD, penetrancia variable. 50% mutaciones de novo
- Multisistémica: hígado, corazón, ojos, riñón, vértebras, facies, alt.cognitivas ...
- Hepático:
  - Disfunción leve +/- prurito
  - HTP y riesgo de HCC
  - Hipercolesterolemia, xantomas
  - Malnutrición e hipovitaminosis
  - Prurito intratable: derivaciones biliares, IBAT
  - **15% precisan TH en la infancia: prurito, retraso crecimiento, HTP**
- Renal: hipoplasia renal, GN, HTA, Tx renal.
- Alteraciones cardiacas: estenosis de ramas pulmonares, Fallot,...
- Malformaciones vasculares: aneurismas: sangrado intracraneal: ↑mortalidad
- Consejo genético



European Journal of Human Genetics (2011),

Alagille syndrome: pathogenesis, diagnosis and management

# IBAT

Article

## Ileal Bile Acid Transporter Blockers for Cholestatic Liver Disease in Pediatric Patients with Alagille Syndrome: A Systematic Review and Meta-Analysis

Hafiza Sidra tul Muntaha<sup>1</sup>, Mubashar Munir<sup>2</sup>, Syeda Haleema Sajid<sup>1</sup>, Zouina Sarfraz<sup>3</sup>, Azza Sarfraz<sup>4\*</sup>, Karla Robles-Velasco<sup>5</sup>, Muzna Sarfraz<sup>2</sup>, Miguel Felix<sup>6</sup> and Ivan Cherez-Ojeda<sup>5,\*</sup>

- Sd de Alagille:** - Disminuye el prurito
- No mejoría de la función hepática
  - A veces ↑ALT, no se modifica BT
  - ¿ Previene inflamación, fibrosis, cirrosis??
  - EA: diarrea, dolor abdominal. ↑ALT
  - Dosificación: frecuencia, dosis para ↓EA

Table 1. Baseline characteristics of the included studies.

No.	Title	Author	Journal	Year	Phase	Design	Inclusion Criteria
1	Efficacy and safety of maralixibat treatment in patients with Alagille syndrome and cholestatic pruritus (ICONIC): A randomized phase 2 study	Gonzales	<i>The Lancet</i>	2021	Phase 2 trial (NCT02160782)	Placebo-controlled, randomized withdrawal period, phase 2b study with an open-label extension	Pediatric patients aged 1–18 years with Alagille syndrome
2	Maralixibat treatment response in Alagille syndrome is associated with improved health-related quality of life	Kamath	<i>The Journal of Pediatrics</i>	2022			Pediatric patients aged 1–18 years with pruritus due to chronic cholestatic disease (including Alagille syndrome), elevated serum total bile acids $\geq 2$ times the upper limit of normal (ULN), and a score of $\geq 3$ on an 11 point visual analog scale (VAS) for itch averaged over 7 days
3	Effects of odeixibat on pruritus and bile acids in children with cholestatic liver disease: Phase 2 study	Baumann	<i>Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology</i>	2021	Phase 2 trial (NCT02630875)	Open-label, non-randomized, multicenter, single- and multiple-dose	Pediatric patients aged 2–18 years with Alagille syndrome, evidence of cholestasis, intractable pruritus, compensated liver disease, and a mean daily ItchRO (Obs) score of $\geq 2$ for two consecutive weeks
4	Impact of long-term administration of maralixibat on children with cholestasis secondary to Alagille syndrome	Shneider	<i>Hepatology Communications</i>	2022	Phase 2 trials (NCT01903460, NCT02057692, NCT02047318 and NCT02117713)	Randomized, placebo-controlled, double-blind trial	

# Déficit de alfa 1 antitripsina

- Mutación en el gen SERPINA : plegamiento anómalo de la proteína en RE, alteración de la autofagia/ mec de degradación → estrés e inflamación → lesión hepática
- Hepatopatía /desarrollo enfisema pulmonar precoz
- Variante normal: PiM:
  - PiZZ: 1:2.000-5.000 caucásicos: 15% afectación hepática
  - Variantes PiS y PiZ (**PIZZ**, SZ, MZ\*) + modificadores genéticos y ambientales.
  - Pi\*Z: modificador genético: FQ, ↑fibrosis hepática, tumores hepáticos, NAFLD

## Clínica:

Infancia: Neonatos 80% colestasis

Colestasis neonatal : 20%-> fibrosis, cirrosis, 5% TH en los primeros 4 a),

Leve disfunción, rara progresión (FR: obesidad, sexo masculino, Hª hepatopatía)

Adolescencia: hepatopatía crónica → algunos casos: progresión y descompensaciones.

Adultos: características semejantes a la hepatopatía alcohólica. Gránulos PAS+.

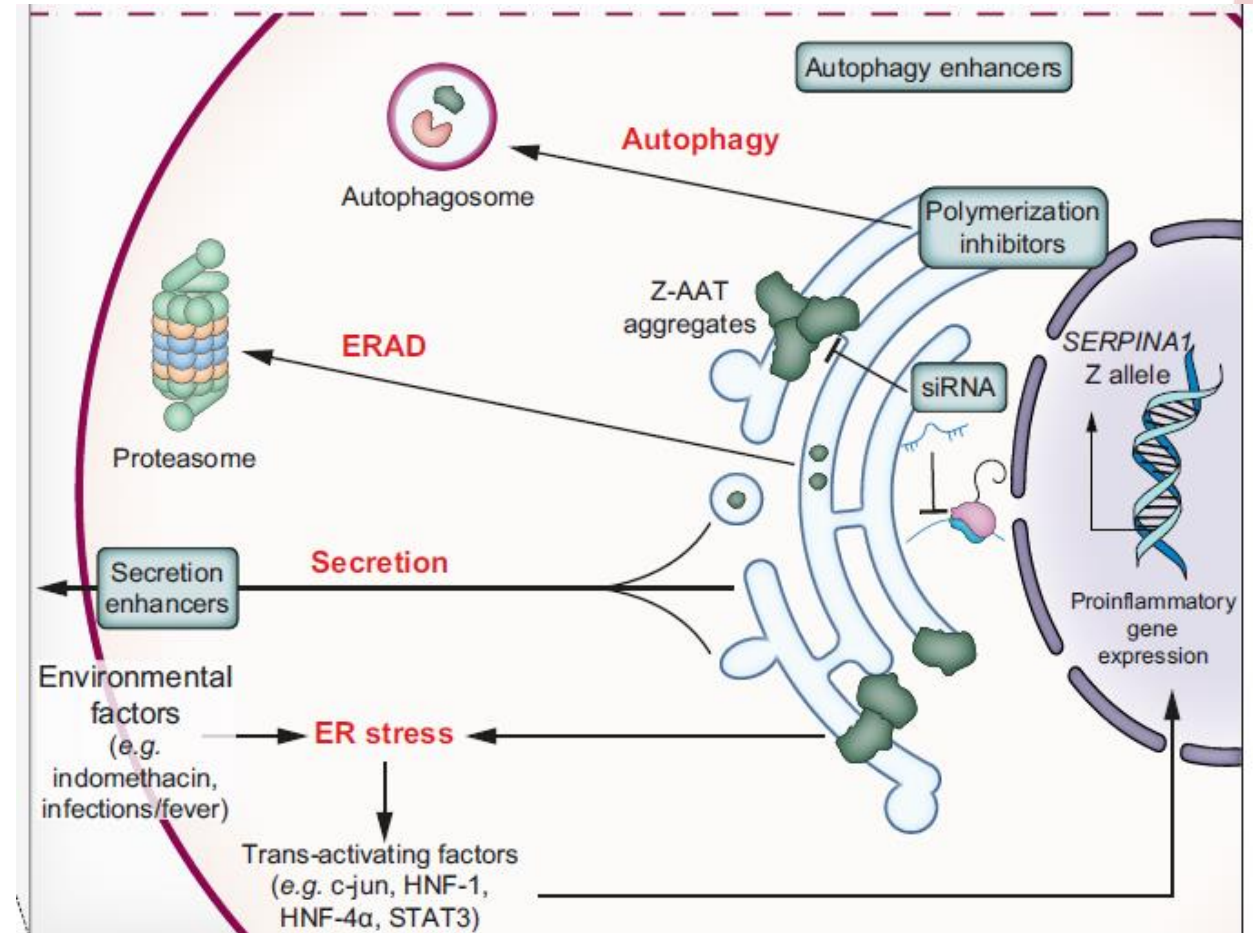
Riesgo de HCC (cirrosis)

# Alpha-1 antitrypsin deficiency: A re-surfacing adult liver disorder

Malin Fromme<sup>1</sup>, Carolin V. Schneider<sup>1</sup>, Christian Trautwein<sup>1</sup>, Nicola Brunetti-Pierri<sup>2,3</sup>,  
Pavel Strnad<sup>1,\*</sup> *Journal of Hepatology* 2022 vol. 76 | 946–958

## Tratamiento:

- Infancia: tto colestasis/TH/medidas preventivas (obesidad, alcohol, tabaco)/nuevos ttos
- Adultos: raro TH/ infusión de A1AT purificada (pulmón)
- Tratamientos:
  - Chaperonas: aumentar la degradación de AAT
  - Sustancias que bloqueen la polimerización
  - Moléculas que corrigen el plegamiento anómalo
  - Fármacos que estimulen la autofagia (carbamecicina)
  - RNA de interferencia que inhibe la síntesis de la proteína mutada (Fazirsiran) N Engl J Med 2022;387:514-24.



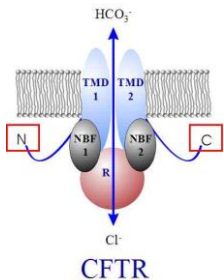


# Fibrosis quística

1.800-2.500 RN  
1:40-50 portadores

→ Cribado neonatal: Dg precoz

**HIPERVISCOSIDAD**  
**secreciones**



**Transporte**  
**de Cloro**

**Páncreas**  
**Pulmón**  
**Hígado**

**Vesícula:**

Colelitiasis

**Conducto biliar:**

Estenosis distal

Colangio carcinoma

**Parénquima:**

Esteatosis

Colestasis neonatal

**Cirrosis biliar focal**

Cirrosis biliar multilobular

**pubertad** →

## Factores de riesgo

Malnutrición, infecciones pulmonares, toxicidad fármacos

Edad al diagnóstico

Sexo masculino

Hª de íleo meconial

Insuficiencia pancreática

Mutaciones I-II-III

Genes modificadores: Alelo PiZ (SERPINA1) → (x5 riesgo)

Mutación UGT1A1

Best Practice & Research Clinical Gastroenterology 24 (2010) 585-592

5-10% : 1ª década

20-40%: adultos

**HTP+ Cirrosis**

Adultos: un pequeño % se describe una venopatía portal obliterativa

Review

# Current Treatment Options for Cystic Fibrosis-Related Liver Disease

Katharina Staufer

Department of Visceral Surgery and Medicine, Inselspital, University Hospital Bern, 3010 Bern, Switzerland;  
Katharina.Staufer@insel.ch; Tel.: +41-31-63-2-74-88

Received: 13 September 2020; Accepted: 11 November 2020; Published: 14 November 2020



## TRATAMIENTO MEDICO

- 1. UDCA:** Dosis 20 mg/K/día. Lo más precoz posible. Mejora cifra de transaminasas, pero no se traduce en mayor supervivencia
- 2. Moduladores de CTFR: (Ivacaftor, tezacaftor, elexacaftor,....)**
  - EA: elevación de transaminasas y bilirrubina
  - ¿ Qué beneficios pueden tener?: ↓ esteatosis, interactuar con transportadores canaliculares (BSEP, ABCB4),...
- 3. Terapia génica**
- 4. Otros**

**Tx hepático**  
**Tx hepato-páncreas**  
**Tx pulmonar**

# NAFLD en Pediatría

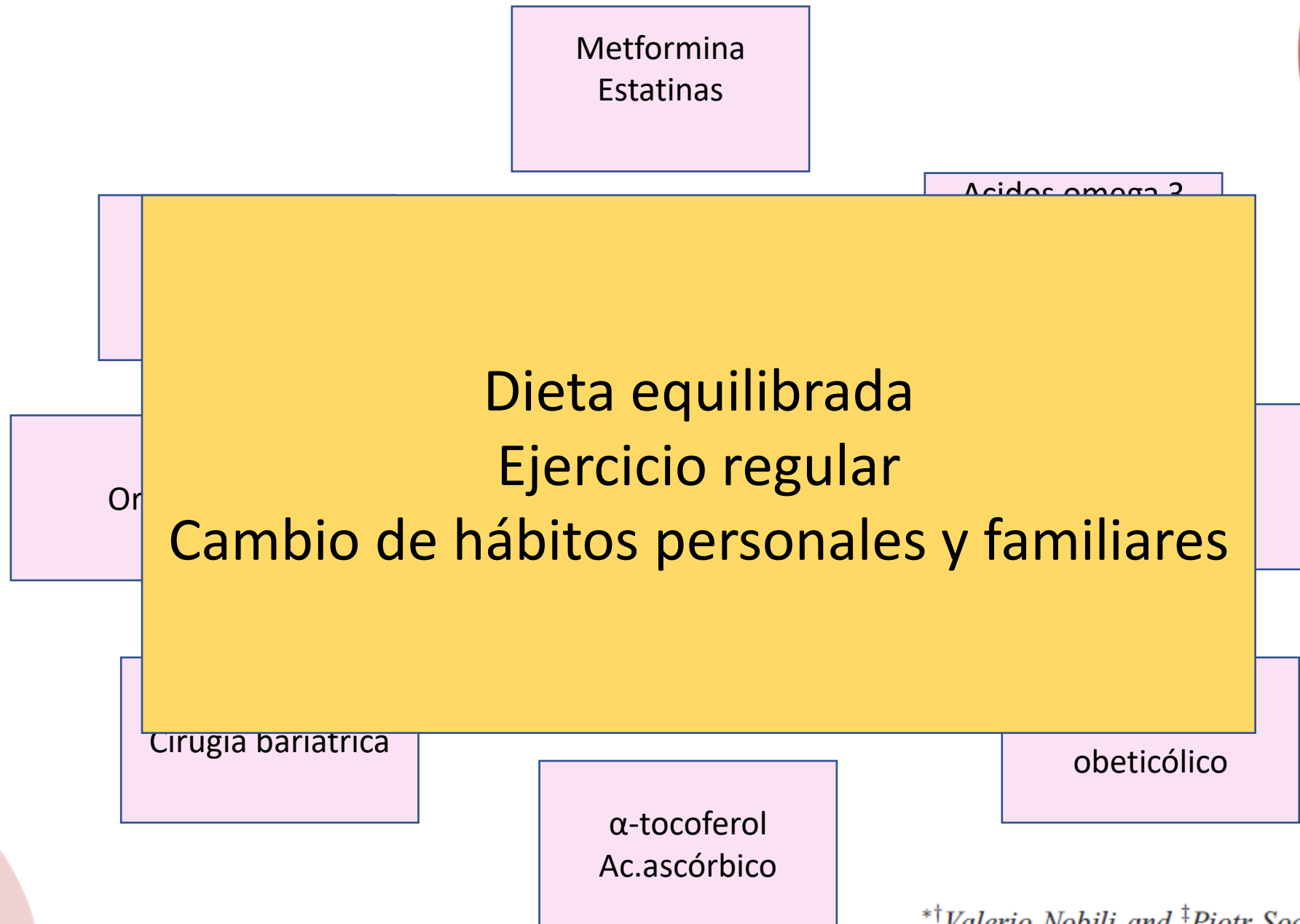
- Prevalencia no se conoce bien.
- Esteatosis 3-10% de la población pediátrica y aumenta al **70% en niños obesos**
- Etiología multifactorial: susceptibilidad genética, mecanismos epigenéticos y estilo de vida

## Causas secundarias de esteatosis en adolescentes

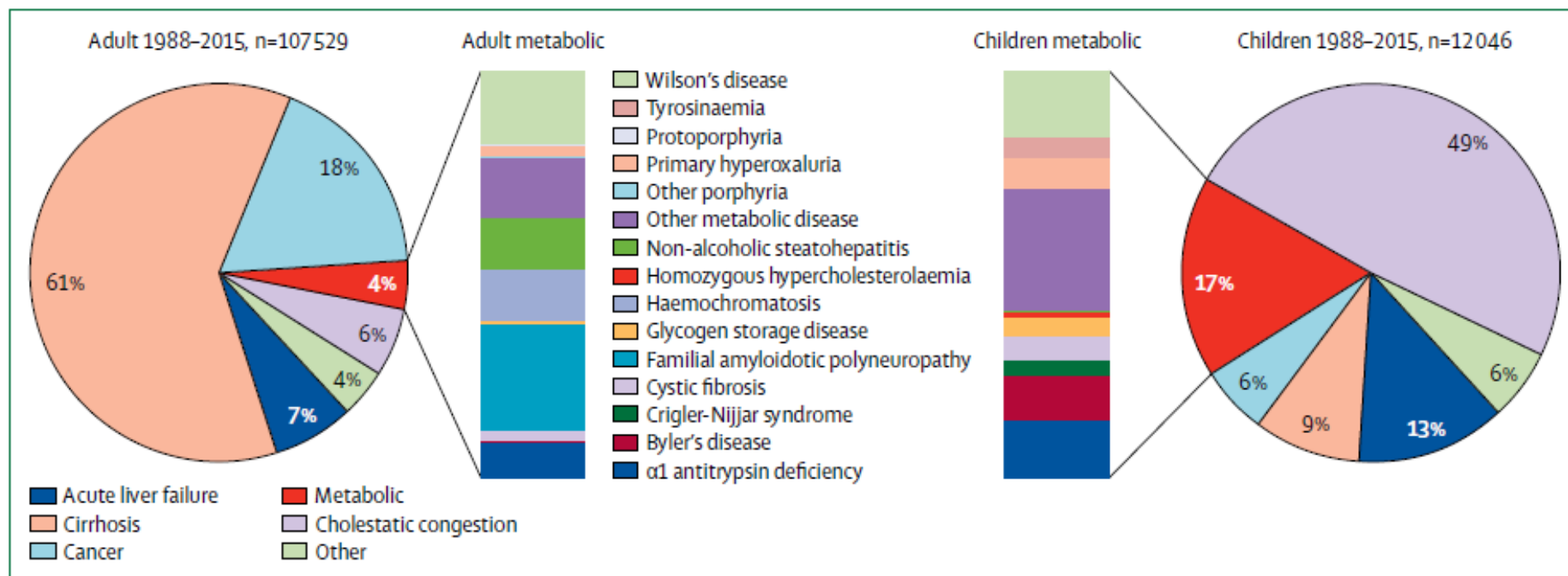
- Infecciones virales: HVA, VHB, VHC, CMV y VEB
- Hipotiroidismo
- HAI
- Enf. celiaca
- EW
- Alfa 1AT
- Errores metabolismo de lípidos: LAL-D, hipoBeta, lipodistrofia, hiperlipemia, hipercolesterolemia familiar
- Otros: OTC, CPSI, CTLN2, intolerancia a la fructosa, glucogenosis, CDGs

**Si lactantes siempre buscar causa**

- Reto: diagnosticar la esteatosis y **predecir la evolución a cirrosis en la edad adulta y riesgo de HCC.**
  - Ecografía, elastografía (Fibroscan –CAP), RM y BH
- **Evolución:** complicaciones: Sd metabólico, afectación renal, enf cardiovascular, ...
- Diagnóstico: biopsia (esteatosis macrovesicular >5% de los hepatocitos)



# Trasplante hepático

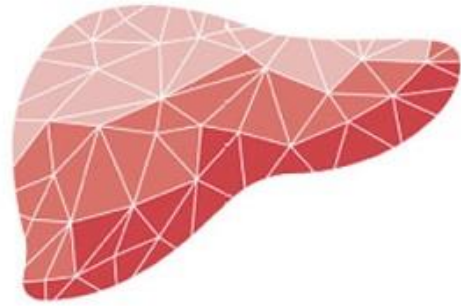


**Figure: Differences in indications for liver transplantation between adults and children**  
Data are from the European Liver Transplant Registry.

# Trasplante hepático pediátrico

- Diferentes técnicas quirúrgicas (entero, reducido, Split LI, DV)
  - Diferencias anatómicas: Y de Roux (no CPRE), piggy-back,...
  - Apendicectomía
- Enfermedad de base: HAI, BSEP, FIC1, Alagille, ...
- Complicaciones:
  - Talla baja
  - PTLD-EBV
  - Obesidad, HTA, diabetes, Sd metabólico
  - Falta de adherencia al tratamiento
- Aspecto psico-social





# MÁSTER EN HEPATOLOGÍA



Universidad  
de Alcalá