



A través de sus diversos programas de estudios, la Red de Educación e Investigación de las Enfermedades Hepáticas en la niñez, se esfuerza por proporcionar información y apoyo a los individuos y familias afectadas por estas enfermedades.

PREGUNTAS MAS FRECUENTES

- El hígado y que es lo que hace
- Ictericia Colestasica
- Cuidando por un niño con Enfermedad Colestasica Hepática
- Enfermedades Hepáticas Genéticas y Colestasicas

El Hígado y que es lo que hace

¿Que es el hígado?

El hígado es el órgano más grande del cuerpo. Es esencial para el funcionamiento apropiado del cuerpo. Remueve el veneno de la sangre, produce agentes para controlar la infección y remueve gérmenes y bacterias de la sangre. Produce las proteínas que regulan la coagulación de la sangre y produce bilis para ayudar a absorber las grasas y las vitaminas graso solubles.

Cuales son los signos de enfermedades hepáticas infantiles?

En los bebes, puede haber uno o más signos de que el hígado no está funcionando apropiadamente. La piel y los ojos pueden estar ictericos. El abdomen puede verse hinchado o sobresaliente. La orina puede ser amarillo oscuro o café. A menudo las deposiciones son grises o blancas en vez de verdes o amarillas. También puede haber sangramiento o hematomas. La sangre puede contener niveles elevados de enzimas hepáticas. El hígado se puede palpar agrandado o verse más grande en los rayos –x. En infantes, la ictericia colestasica es diferente de la ictericia fisiológica.

La ictericia Colestasica en infantes, requiere mas pruebas.

Ictericia Colestasica

¿Que es la ictericia Colestasica?

La ictericia Colestasica resulta cuando hay un bloqueo de flujo biliar. Esto puede suceder por diferentes razones. Puede ser el resultado de una corta enfermedad o de una lesión al hígado; cuando están son las causas, frecuentemente desaparecerá sin



ningún tratamiento especial. También puede ser causada por un número de condiciones heredadas (enfermedad metabólica) que pueden necesitar tratamiento. Puede ser causada por droga, y a menudo desaparece cuando se deja de tomar la droga. La ictericia Colestasica puede ser el resultado de serias enfermedades hepáticas, tales como hepatitis idiopática neonatal o atresia biliar.

¿Como se diagnostica la colestasis?

La colestasis se diagnostica por pruebas sanguíneas. Generalmente hay una elevación de la bilirrubina conjugada (directa) en la sangre, o sales biliares elevadas en la sangre. Para determinar su causa, se puede necesitar un numero de otras pruebas de sangre y de orina, rayos -x o pruebas de ultrasonido del hígado y de los conductos biliares o biopsia hepática.

Cuales son los tipos de enfermedades hepáticas colestasicas?

- [Atresia Biliar](#)
- [Hepatitis Idiopática Neonatal](#)
- [Síndrome de Alagille](#)
- [Deficiencia de antitripsina Alfa-1 \(Alfa-1\)](#)
- [Defecto de la síntesis del acido biliar](#)
- [Colestasis intrahepatica familiar progresiva \(PFIC\)](#)
- [Hepatopatía Mitocondrial](#)
- [Enfermedad Hepática Fibrosis Quística](#)

Cuidando a un niño con Enfermedad Hepática Colestasica

Los seguros de salud, ¿ cubren por el tratamiento de enfermedades hepáticas colestasicas?

Si, las aseguradoras generalmente cubren las necesidades generales de salud en niños con estas enfermedades, aunque ciertos tratamientos específicos para raras enfermedades, pueden no ser cubiertos.

¿Alguna vez mi hijo se mejorara de este desorden?

Hay formas moderadas de la enfermedad en las cuales los niños se mejoraran. Sin embargo, la mayoría de los desordenes son de por vida, y algunos de ellos pueden necesitar trasplante del hígado.

¿Mi hijo va a necesitar un especialista o mi pediatra puede tratar este desorden?



Los niños con enfermedades hepáticas colestasica, usualmente son mejor tratados por un especialista (hepatólogo pediatra) el que puede trabajar con su pediatra para proveer el mejor cuidado para su hijo.

Vivimos en una comunidad, donde solo tenemos acceso a un pequeño hospital. Si mi hijo tiene una crisis, ¿el personal médico será capaz de cuidar a mi hijo? ¿Que debiéramos hacer?

La mejor manera de ayudar a su hijo es buscar por un especialista temprano en el proceso de la enfermedad, para que trabaje en conjunto con su pediatra o con su médico de cabecera.

Mi hijo, recién fue diagnosticado con enfermedad colestasica hepática. ¿Mi hijo tendrá una vida normal?

Usualmente, temprano en el curso de la enfermedad, no es posible predecir el futuro con certeza. Su hepatólogo le proporcionara información más específica acerca del futuro de su hijo, dependiendo de la causa y la severidad de la enfermedad colestasica hepática.

Los niños con enfermedad colestasica hepática, ¿necesitan una dieta especial?

Los niños con estas enfermedades, a menudo necesitan formulas especiales, las cuales puedan ser fácilmente absorbidas, y también pueden requerir vitaminas extras, particularmente vitaminas A, D, E, y K.

Los niños con enfermedad colestasica hepática, ¿pueden participar en actividad física regular?

La ictericia sola, no implica que su niño debiera ser excluido de actividad física normal. Sin embargo, a veces los niños con enfermedades hepáticas colestasicas, desarrollan agrandamiento del bazo y no debieran participar en deportes de contacto. También estos niños pueden tener huesos frágiles que se pueden romper fácilmente. Por estas razones se recomienda que su niño evite deportes de contacto.

Tenemos un niño con enfermedad colestasica hepática. ¿Vamos a ser capaces de cuidarlo? ¿Mi hijo, será capaz de ir al colegio?

Dependiendo de las causas específicas de la enfermedad hepática colestasica, su hijo pudiera necesitar cuidado especial de enfermería. Uno ejemplo seria si él o ella necesitaran un trasplante de hígado. Su hepatólogo, hará el máximo esfuerzo para ayudar a su hijo a funcionar tan normalmente como sea posible, incluyendo el asistir a la escuela.



¿Cual es la expectativa de vida de un niño con enfermedad hepática colestasica?

La respuesta a esta pregunta, depende en gran medida, del específico diagnostico...

¿Por qué no hay una cura o mejor tratamiento para las enfermedades hepáticas colestasicas?

Hay diversos tratamientos para los síntomas de algunas enfermedades hepáticas colestasicas, incluyendo medicamento para la comezón.

A pesar de que el tratamiento de los síntomas asociados con enfermedad hepática colestasica, ha mejorado en el transcurso de los años, todavía hay mucho que aprender. Estas enfermedades hepáticas son raras, y en el pasado ha sido difícil para los pediatras especialistas, encontrar fondos para financiar los estudios de estas enfermedades. Sin embargo, nuestra red, ChiLDREN (Childhood Liver Disease Research and Education Network) (Red de educación e investigación de enfermedades hepáticas infantiles) la cual es financiada por el Instituto Nacional de Salud, conducirá investigaciones de las causas y tratamiento de estas enfermedades, con el fin de proporcionar nuevas esperanzas para niños con enfermedad hepática colestasica.

¿Mi hijo se curara de este desorden?

Puesto que estos desordenes son heredados o genéticos, el niño no se mejorara de esta enfermedad. Sin embargo, muchos de estos desordenes parecen mejorar a medida que el niño crece, y con un óptimo cuidado y tratamiento muchos de estos niños mejoraran enormemente.

Enfermedades Hepáticas Genéticas y Colestasicas

Mi hijo ha sido diagnosticado con enfermedad hepática colestasica. ¿Mis otros hijos, debieran ser examinados?

Lo que sabemos en este momento es que tanto la atresia hepática, como la hepatitis idiopática neonatal no son enfermedades genéticas hereditarias, y sus otros niños no están en riesgo. Sin embargo, las enfermedades genéticas que están siendo estudiadas, incluyen: deficiencia de antitripsina Alfa-1, Síndrome de Alagille, enfermedad colestasica intrahepática familiar progresiva (PFIC), defectos de la síntesis del ácido biliar (BAD), y hepatopatías mitocondriales.

Tenemos un niño con enfermedad hepática colestasica, y queremos tener más hijos. ¿Los otros embarazos serán afectados? ¿Hay pruebas prenatales disponibles?



Por favor hable con su hepatólogo, acerca de la enfermedad específica de su niño, para obtener respuestas más acertadas a estas preguntas.

¿Hay pruebas de DNA disponibles? Estas pruebas son necesarias para diagnosticar los desordenes?

La prueba clínicas de DNA están disponibles para Alfa-1, Síndrome de Alagille , PFIC y hepatopatías mitocondriales.

¿Mi hijo, pasara esta enfermedad a sus hijos?

Su hijo no va a traspasar la atresia biliar, o la hepatitis idiopática neonatal, a los hijos de el/ella. Por favor hable con su pediatra especialista del hígado, acerca de la enfermedad específica de su niño, para obtener respuestas más acertadas a estas preguntas

La enfermedades hepáticas colestasicas afectan a grupos raciales específicos?

No.