



## el paquete de herramientas medico del donante vivo de hígado

### CAPÍTULO • 11

# Donación de hígado si tiene historia familiar de colestasis intrahepática progresiva familiar (PFIC, por sus siglas en inglés)

## ¿Qué es la colestasis intrahepática familiar (PFIC)?

La colestasis progresiva familiar intrahepática (PFIC) es una enfermedad que causa daño del hígado, que empeora con el tiempo. Lo que sucede es lo siguiente:

1. En la PFIC, las células de su hígado son menos capaces de eliminar la bilis. La bilis es un fluido que su hígado produce para ayudarle a digerir las grasas de los alimentos,
2. La bilis se acumula en las células de su hígado y en su sangre.
3. Esto causa daño del hígado, que puede llevar a insuficiencia hepática (su hígado deja de funcionar), y puede causar ictericia, que es la acumulación de una sustancia en su sangre que hace que la piel y la parte blanca de sus ojos se pongan amarillas.

La mayoría de las personas con PFIC necesitan un trasplante de hígado en la infancia. A menudo, el padre o la madre del receptor es el donante.

## ¿Qué causa la PFIC?

La PFIC es una condición genética que se hereda de los padres. Es causada por un cambio (una mutación) en un gen que les dice a las células del hígado como deshacerse de la bilis.

Todo el mundo recibe dos copias del gen, una de cada uno de los padres. Para tener la PFIC, usted necesita tener 2 genes con cambios (mutación), uno de cada uno de los padres.

Si tiene un gen con mutación y uno normal, usted es un "portador" de la PFIC, pero no usted no tiene PFIC. Los portadores pueden tener células del hígado con menor capacidad de deshacerse de la bilis en ciertas situaciones,

tales como durante el embarazo o cuando se toman ciertas medicinas o puede que no tengan ningún problema médico.

## ¿Cómo sé si tengo PFIC?

Como parte de su evaluación de donante vivo de hígado, su médico le preguntará acerca de su historia familiar de enfermedades del hígado. Si usted tiene historia familiar, le tomarán una muestra de sangre para los exámenes genéticos para ver si usted tiene PFIC o si es un portador.

## ¿Puedo ser donante si tengo una historia familiar de PFIC?

Si tiene PFIC, usted no podrá ser donante.

Si usted es un portador de PFIC, todavía puede ser donante. La investigación ha mostrado que la donación del hígado de un portador de PFIC es segura tanto para el donante como para el receptor. Y la donación no aumenta la probabilidad de que usted tenga problemas del hígado.

Por ejemplo, es seguro para un padre portador de PFIC donar a su niño con PFIC.

## REFERENCIAS

1. Harmanci O et al. Late-Onset Drug-Induced Cholestasis in a Living-Related Liver Transplant Donor with Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis (Colestasis inducida por fármacos de inicio tardío en un donante vivo de trasplante hepático con colestasis intrahepática familiar progresiva). *Experimental and Clinical Transplantation*. 2015 Nov;13 Suppl 3:107-109.
2. Cutillo L et al. Safety of living-related liver transplantation for progressive family intrahepatic cholestasis (Seguridad del trasplante hepático de pariente vivo en cuanto a la colestasis intrahepática familiar progresiva). *Pediatric Transplantation*. 2006 Aug;10(5):570-4.



## el paquete de herramientas medico del donante vivo de hígado

### CAPÍTULO • 11

3. Trotter JF and Kam I. Living Donor Transplantation: Evaluation and Selection in Adults. Transplantation of the Liver. (Trasplante de donante vivo: Evaluación y Selección en Adultos. Trasplante de Hígado) 3rd Edition. Ronald W Busuttil and Goran BG Klintmalm. Elsevier: Philadelphia, 2015.

---

*Nota: Esta información es la opinión de la Comunidad de Prácticas de Donantes Vivos (LDCOP, por sus siglas en inglés) de la Sociedad Estadounidense de Trasplantes. El LDCOP es un grupo de profesionales de la salud e investigadores que se especializan en la donación en vivo. Las recomendaciones de la LDCOP están hechas para ofrecerle información útil, pero es posible que pueda encontrar opiniones de otros grupos u organizaciones que sean de utilidad para usted.*