



**Biblioteca
Cochrane**

Base de Datos **Cochrane** de Revisiones Sistemáticas

Intervenciones para la prevención y el tratamiento de la enfermedad hepática avanzada en la fibrosis quística (Revisión)

Palaniappan SK, Than NN, Thein AW, Moe S, van Mourik I

Palaniappan SK, Than NN, Thein AW, Moe S, van Mourik I.

Interventions for preventing and managing advanced liver disease in cystic fibrosis

(Intervenciones para la prevención y el tratamiento de la enfermedad hepática avanzada en la fibrosis quística).

Cochrane Database of Systematic Reviews 2017, Issue 8. Art. No.: CD012056.

DOI: [10.1002/14651858.CD012056.pub2](https://doi.org/10.1002/14651858.CD012056.pub2).

www.cochranelibrary.com/es

**Intervenciones para la prevención y el tratamiento de la enfermedad hepática avanzada en la fibrosis quística
(Revisión)**

Copyright © 2017 The Cochrane Collaboration. Publicada por John Wiley & Sons, Ltd.

WILEY

[Revisión de intervención]

Intervenciones para la prevención y el tratamiento de la enfermedad hepática avanzada en la fibrosis quística

Senthil K Palaniappan¹, Nan Nitra Than², Aung Win Thein³, Soe Moe², Indra van Mourik⁴

¹Department of Medicine, University Hospitals of Leicester, NHS trust, Leicester, UK. ²Department of Community Medicine, Faculty of Medicine, Melaka, Malaysia. ³Department of Surgery, Melaka-Manipal Medical College, Melaka, Malaysia. ⁴Liver Unit, Birmingham Children's Hospital, Birmingham, UK

Dirección de contacto: Nan Nitra Than, Department of Community Medicine, Faculty of Medicine, Melaka-Manipal Medical College (MMMMC), Jalan Batu Hampar, Melaka, 75150, Malaysia. nannitra@gmail.com.

Grupo Editorial: Grupo Cochrane de Fibrosis Quística y Enfermedades Genéticas.

Estado y fecha de publicación: Nueva, publicada en el número 8, 2017.

Referencia: Palaniappan SK, Than NN, Thein AW, Moe S, van Mourik I. Interventions for preventing and managing advanced liver disease in cystic fibrosis (Intervenciones para la prevención y el tratamiento de la enfermedad hepática avanzada en la fibrosis quística). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2017, Issue 8. Art. No.: CD012056. DOI: [10.1002/14651858.CD012056.pub2](https://doi.org/10.1002/14651858.CD012056.pub2).

Copyright © 2017 The Cochrane Collaboration. Publicada por John Wiley & Sons, Ltd.

RESUMEN

Antecedentes

La fibrosis quística es un defecto autosómico recesivo hereditario en el gen regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR, por sus siglas en inglés) lo que resulta en la regulación anormal del movimiento de las sales y el agua a través de las membranas. En el hígado esta afección da lugar a fibrosis biliar focal que resulta en la hipertensión portal progresiva y a enfermedades hepáticas terminales en algunos individuos. Este trastorno puede ser asintomático, aunque puede dar lugar a esplenomegalia y hiperesplenismo, al desarrollo de várices y hemorragia de las várices y a ascitis; tiene un impacto negativo sobre el estado nutricional general y la función respiratoria en esta población. El pronóstico es deficiente una vez que se establece una hipertensión portal significativa. Actualmente no se ha identificado la función ni el resultado de diversas intervenciones para el tratamiento de las enfermedades hepáticas avanzadas (enfermedad no maligna en estadio final) en los pacientes con fibrosis quística.

Objetivos

Examinar y evaluar la eficacia de las opciones de tratamiento actualmente disponibles para la prevención y el tratamiento de las enfermedades hepáticas avanzadas en niños y adultos con fibrosis quística.

Métodos de búsqueda

Se realizaron búsquedas en el registro de ensayos del Grupo Cochrane de Fibrosis Quística y Enfermedades Genéticas (Cochrane Cystic Fibrosis and Genetic Disorders Group), compilado a partir de búsquedas en bases de datos electrónicas y búsquedas manuales en revistas y libros de resúmenes de congresos.

Fecha de la última búsqueda: 6 abril 2017.

También se hicieron búsquedas en las listas de referencias de artículos y revisiones relevantes y en los registros de ensayos en línea. Fecha de la última búsqueda: 4 enero 2017.

Criterios de selección

Cualquier ensayo controlado aleatorio publicado y no publicado y cualquier ensayo controlado cuasialeatorio de la enfermedad hepática avanzada en pacientes con fibrosis quística y cirrosis o insuficiencia hepática, hipertensión portal o hemorragia de las várices (o ambos).

Obtención y análisis de los datos

Los autores de la revisión examinaron de forma independiente títulos y resúmenes para identificar ensayos potencialmente relevantes, pero ninguno era elegible para su inclusión en esta revisión.

Resultados principales

Una búsqueda exhaustiva de la literatura no identificó ningún ensayo controlado aleatorio elegible publicado.

Conclusiones de los autores

Para desarrollar la mejor fuente de evidencia, se deben realizar ensayos controlados aleatorios de las intervenciones para la prevención y el tratamiento de las enfermedades hepáticas avanzadas en adultos y niños con fibrosis quística.

RESUMEN EN TÉRMINOS SENCILLOS

Intervenciones para el tratamiento de la enfermedad hepática avanzada en la fibrosis quística

Pregunta de la revisión

Se procuró encontrar la mejor evidencia acerca de la prevención y el tratamiento de las enfermedades hepáticas avanzadas en adultos y niños con fibrosis quística mediante la comparación de diferentes opciones de tratamiento.

Antecedentes

En los pacientes con fibrosis quística y enfermedades hepáticas avanzadas, el tejido hepático normal es reemplazado por tejido cicatrizal. A medida que la enfermedad progresa, el hígado se vuelve duro y la sangre no puede fluir fácilmente a través del órgano, lo cual da lugar a una mayor presión en un vaso sanguíneo importante del hígado llamado vena portal (hipertensión portal). Más adelante, las venas de alrededor de la parte inferior del esófago se hinchan y desgarran, lo cual da lugar a una hemorragia potencialmente mortal (hemorragia de las várices). Hay varios tratamientos actualmente disponibles para la hemorragia de las várices y la hipertensión portal; tratamientos farmacológicos (betabloqueantes no selectivos), tratamiento endoscópico (p.ej. ligadura con banda en la que se colocan bandas elásticas muy pequeñas alrededor de las venas ampliadas para atarlas y que no puedan sangrar) o escleroterapia (en la que se inyecta una solución directamente en una vena que coagula la sangre e irrita el recubrimiento del vaso sanguíneo para que se hinche y se consolide). La inserción de una derivación portosistémica intrahepática transyugular (también conocida como TIPSS, por sus siglas en inglés) (un canal artificial dentro del hígado que permite el movimiento entre las venas por las que ingresa y egresa el flujo de sangre) ha sido empleada en la hemorragia recurrente o como un puente al trasplante hepático. Las derivaciones quirúrgicas portosistémicas también se han usado en los pacientes seleccionados con función hepática preservada. El trasplante hepático se realiza en los pacientes con fibrosis quística y cirrosis descompensada o enfermedades hepáticas terminales.

Las guías sobre la detección y el tratamiento de la hipertensión portal han estado disponibles para la población en general (sin fibrosis quística). Sin embargo, todavía no se ha definido el tratamiento óptimo para las enfermedades hepáticas avanzadas en la fibrosis quística, lo cual da lugar a una variedad amplia de prácticas entre diferentes centros.

Fecha de la búsqueda

La evidencia está actualizada hasta: 4 enero de 2017.

Características de los estudios

Se realizaron búsquedas de ensayos de alta calidad que comparaban los tratamientos descritos anteriormente en niños y adultos con enfermedades hepáticas avanzadas y fibrosis quística. Lamentablemente, no se encontró ningún ensayo para incluir en esta revisión.

Resultados clave

Debido a que no se encontró ningún ensayo para esta revisión, no es posible realizar recomendaciones específicas ni formular guías sobre la mejor práctica en este estadio. La revisión destacó una necesidad clara de ensayos controlados aleatorios de los tratamientos para la prevención y el tratamiento de las enfermedades hepáticas avanzadas en adultos y niños con fibrosis quística.