

Trasplante celular hepático en el tratamiento del Síndrome de Crigler-Najjar tipo I: A propósito de un caso

Amat Díaz M, Vázquez Polo A, Edo Solsona MD, Marqués Miñana R, López Briz E, Poveda Andrés JL. *Servicio de Farmacia. Hospital Universitario La Fe. Valencia*

El **síndrome de Crigler-Najjar** tipo I es un trastorno hereditario autosómico recesivo debido al déficit congénito de la UDP-glucuronosiltransferasa. Cursa con ictericia importante, bilirrubina (Bb) >20mg/dl. Actualmente, el único tratamiento definitivo es el trasplante hepático (THO). Como la funcionalidad hepática es normal, excepto la alteración enzimática, el trasplante de células hepáticas puede constituir una alternativa eficaz al THO. Esta técnica consiste:



Analizar los resultados del procedimiento realizado, así como la evolución clínica y las complicaciones asociadas.

Método: Revisión de la historia clínica y seguimiento del paciente entre septiembre de 2.008 y enero 2.009

Parámetros estudiados	
Procedimiento	<ul style="list-style-type: none"> •Nº células infiltradas •Viabilidad de los hepatocitos •Nº de infiltraciones •Vía de administración utilizada
Clínica	<ul style="list-style-type: none"> •Evolución de los niveles de Bb •Estado del paciente

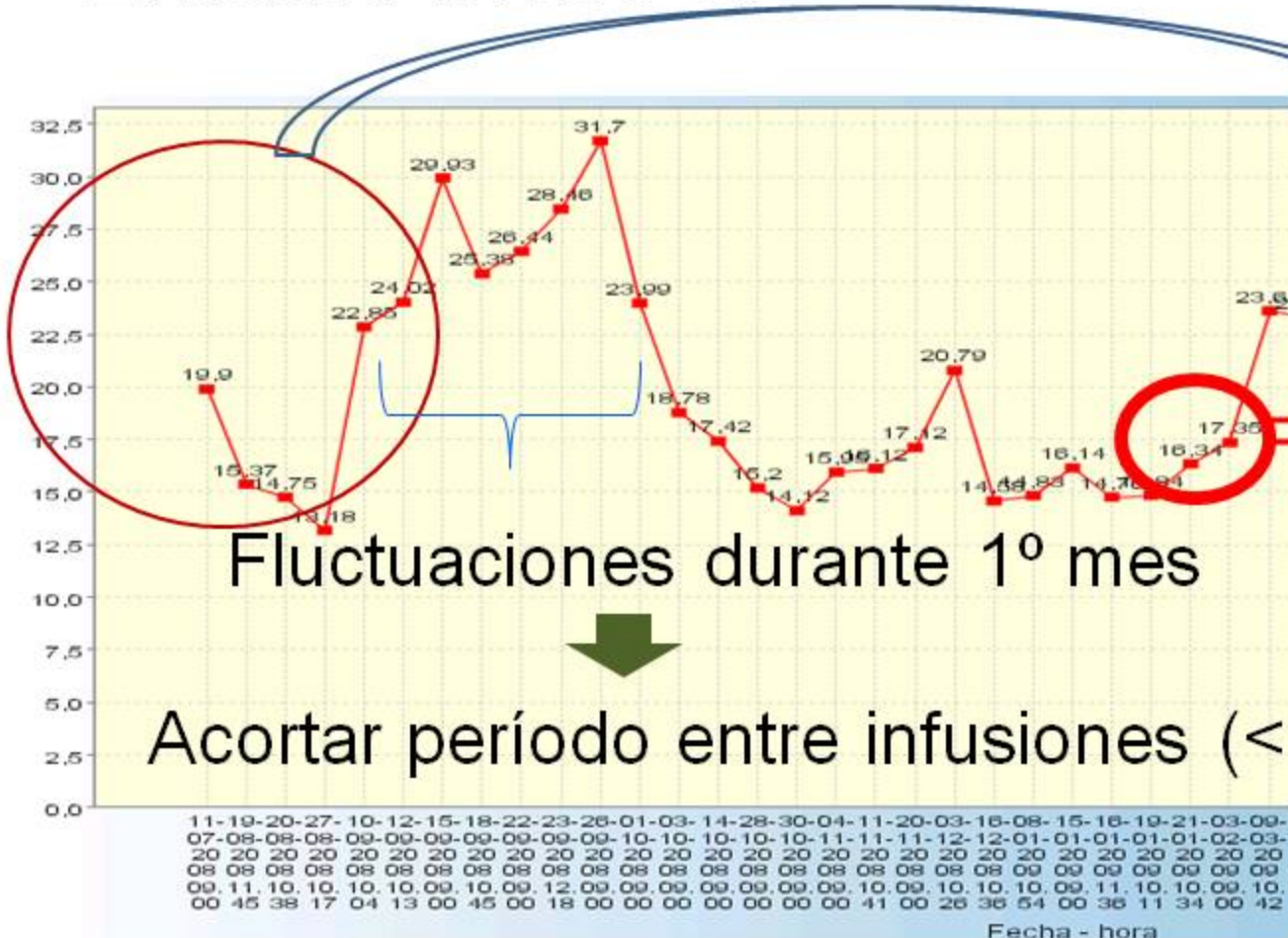
Resultados: Paciente de 13 meses, diagnosticado de Síndrome de Crigler-Najjar a los 2 meses del nacimiento, en tratamiento con fototerapia y fenobarbital.

RESULTADOS DEL PROCEDIMIENTO

Vía de administración	Nº infiltraciones	Nº medio de células infiltradas	Viabilidad de los hepatocitos
Vena porta	10	350 millones/infiltración	55%

RESULTADOS CLÍNICOS

Evolución niveles Bb



Bb media :26mg/dl (antes del tratamiento)

Bb: 16,3mg/dl (a los 5 meses de seguimiento)

Fluctuaciones durante 1º mes

Acortar período entre infusiones (<1 semana), si Bb > 20mg/dl

- Recuperación parcial:** tratamiento continuado con fototerapia y fenobarbital
- Buen estado general**
- Complicaciones:** **Candida albicans** en orina (Fluconazol)
- Dificultad** de mantener niveles terapéuticos de **tacrolimus**: efecto inductor enzimático del fenobarbital

El trasplante celular hepático muestra resultados positivos en cuanto a seguridad y eficacia como método puente en espera de THO. Sería necesario un tiempo más prolongado de seguimiento y un mayor número de pacientes para demostrar que la terapia celular constituye una alternativa definitiva al THO en este tipo de pacientes.

