

Asignatura

Fisiopatología de las enfermedades colestásicas.

Profesorado

Juan Caballeria Rovira

Albert Pares

Justificación

El conocimiento de la fisiopatología, diagnóstico y tratamiento de las enfermedades colestásicas se ha visto complementada en las dos últimas décadas por un aumento del conocimiento de los factores moleculares implicados y una mejor caracterización molecular y funcional de los transportadores de sales biliares y bilirrubina.

Objetivos

Conocimiento de los mecanismos fisiopatológicos involucrados en el desarrollo de las diferentes enfermedades colestásicas (cirrosis biliar primaria, colangitis esclerosante primaria).
Conocimiento de las bases fisiopatológicas y del avance en el estudio de enfermedades colestásicas poco frecuentes: ductopenia del adulto, toxicidad medicamentosa, colestasis de la sepsis, colestasis intrahepática familiar progresiva, colestasis gravídica, etc

Adecuación al MECES**Habilidades y Competencias**

- Conocimiento de la fisiología y fisiopatología de la colestasis, los mecanismos moleculares recientemente descritos y las líneas de investigación actuales.
- Capacidad de abordaje diagnóstico y toma de decisiones en pacientes con colestasis.
- Conocimiento en profundidad de la fisiopatología, diagnóstico, pronóstico y tratamiento de los pacientes con cirrosis biliar primaria y colangitis esclerosante primaria.
- Conocimiento de las formas familiares y tóxicas de colestasis.

Contenido

- Sistemas de transporte hepatobiliar: descripción, principales moléculas de transporte, fisiopatología de las colestasis y toxicidad biliar. Defectos de transportadores: déficit de ABC11-MDR3 (3h).
- Historia natural, patogénesis, pronóstico y tratamiento de la cirrosis biliar primaria (3h).
- Historia natural, patogénesis, pronóstico y tratamiento de la colangitis esclerosante primaria (3h).
- Otros síndromes y enfermedades colestásicas (2h)

Método de Evaluación

Examen tipo test con 5 respuestas (una sola cierta). Este examen supondrá el 60% de la nota final.

Evaluación por parte del tutor de un caso clínico. 25% de la nota final.

Asistencia a clases: 15% nota final.

Bibliografía relevante y actualizada

- 1: Rutherford AE, Pratt DS.
Cholestasis and cholestatic syndromes.
Curr Opin Gastroenterol. 2006 May;22(3):209-14. Review.
- 2: Trauner M, Wagner M, Fickert P, Zollner G.
Molecular regulation of hepatobiliary transport systems: clinical implications for understanding and treating cholestasis.
J Clin Gastroenterol. 2005 Apr;39(4 Suppl 2):S111-24. Review.
- 3: Trauner M, Fickert P, Wagner M.
MDR3 (ABCB4) defects: a paradigm for the genetics of adult cholestatic syndromes.
Semin Liver Dis. 2007 Feb;27(1):77-98. Review.
- 4: Pauli-Magnus C, Meier PJ.
Hepatocellular transporters and cholestasis.
J Clin Gastroenterol. 2005 Apr;39(4 Suppl 2):S103-10. Review.
- 5: Reichen J.
Review: ursodeoxycholic acid does not reduce risk for mortality or liver transplantation in primary biliary cirrhosis.
ACP J Club. 2008 Jan-Feb;148(1):17. No abstract available.
- 6: Gershwin ME, Mackay IR.
The causes of primary biliary cirrhosis: Convenient and inconvenient truths.
Hepatology. 2008 Feb;47(2):737-45. Review.
- 7: Parés A, Caballería L, Rodés J.
Excellent long-term survival in patients with primary biliary cirrhosis and biochemical response to ursodeoxycholic Acid.
Gastroenterology. 2006 Mar;130(3):715-20.
- 8: Parés A, Cisneros L, Salmerón JM, Caballería L, Mas A, Torras A, Rodés J.
Extracorporeal albumin dialysis: a procedure for prolonged relief of intractable pruritus in patients with primary biliary cirrhosis.
Am J Gastroenterol. 2004 Jun;99(6):1105-10.
- 9: Parés A, Rodés J.
Natural history of primary biliary cirrhosis.
Clin Liver Dis. 2003 Nov;7(4):779-94. Review.
- 10: Maggs JR, Chapman RW.
An update on primary sclerosing cholangitis.
Curr Opin Gastroenterol. 2008 May;24(3):377-83.
- 11: Björnsson E, Olsson R, Bergquist A, Lindgren S, Braden B, Chapman RW, Boberg KM, Angulo P.
The natural history of small-duct primary sclerosing cholangitis.
Gastroenterology. 2008 Apr;134(4):975-80. Epub 2008 Jan 17.
- 12: Cullen SN, Rust C, Fleming K, Edwards C, Beuers U, Chapman RW.
High dose ursodeoxycholic acid for the treatment of primary sclerosing cholangitis is safe and effective.
J Hepatol. 2008 May;48(5):792-800. Epub 2008 Feb 14.

- 13: Charatcharoenwitthaya P, Angulo P, Enders FB, Lindor KD.
Impact of inflammatory bowel disease and ursodeoxycholic acid therapy on small-duct primary sclerosing cholangitis.
Hepatology. 2008 Jan;47(1):133-42.
- 14: Geier A, Wagner M, Dietrich CG, Trauner M.
Principles of hepatic organic anion transporter regulation during cholestasis, inflammation and liver regeneration.
Biochim Biophys Acta. 2007 Mar;1773(3):283-308. Epub 2006 May 17. Review.
- 15: Pauli-Magnus C, Meier PJ.
Hepatobiliary transporters and drug-induced cholestasis.
Hepatology. 2006 Oct;44(4):778-87. Review.
- 16: Marschall HU, Wagner M, Zollner G, Fickert P, Diczfalusy U, Gumhold J, Silbert D, Fuchsbichler A, Benthin L, Grundström R, Gustafsson U, Sahlin S, Einarsson C, Trauner M.
Complementary stimulation of hepatobiliary transport and detoxification systems by rifampicin and ursodeoxycholic acid in humans.
Gastroenterology. 2005 Aug;129(2):476-85.
- 17: Wagner M, Trauner M.
Transcriptional regulation of hepatobiliary transport systems in health and disease: implications for a rationale approach to the treatment of intrahepatic cholestasis.
Ann Hepatol. 2005 Apr-Jun;4(2):77-99. Review.
- 18: Keitel V, Burdelski M, Warskulat U, Kühlkamp T, Keppler D, Häussinger D, Kubitz R.
Expression and localization of hepatobiliary transport proteins in progressive familial intrahepatic cholestasis.
Hepatology. 2005 May;41(5):1160-72. Erratum in: Hepatology. 2005 Jul;42(1):242.
- 19: Trauner M, Wagner M, Fickert P, Zollner G.
Molecular regulation of hepatobiliary transport systems: clinical implications for understanding and treating cholestasis.
J Clin Gastroenterol. 2005 Apr;39(4 Suppl 2):S111-24. Review.