

que serán considerados factores de riesgo y que su presencia, representarían mayor probabilidad de afectación hepática. (GRAFICO 2).³

La característica clínica más común es la hepatomegalia asintomática detectada por examen clínico o ecografía. No obstante, es amplia la gama de formas de presentación, pudiendo dividirse en dos grandes grupos de patología hepática: aquella que cursa sin hipertensión portal (colestasis, alteración del hepatograma, esteatosis o compromiso vesicular y vía biliar) y la que cursa con hipertensión portal o cirrosis (focal o multifocal).



Resulta importante marcar que la evidencia de enfermedad hepática en pacientes con FQ suele ser subclínica, con análisis bioquímicos hepáticos normales o con alteraciones leves. Es por tanto a través de estudios bioquímicos, imagenológicos y evaluación clínica sistemática que se logra realizar la pesquisa de la enfermedad y a partir de allí, la derivación oportuna con el especialista en hepatología para el correcto seguimiento y eventual tratamiento. Se han establecido una serie de criterios diagnósticos que simplifican la detección precoz del compromiso.⁴ (GRAFICO 3).

Features of each of these diagnostic criteria

	Debray Criteria	NIH Criteria	CF Foundation Classification
Any of:		Radiologic evidence of diffuse liver disease, cirrhosis, or portal hypertension	Evidence of cirrhosis or portal HTN based on any of: Clinical exam Imaging Histology Laparoscopy
	Liver biopsy consistent with CFLD (performed if any doubt)	Liver biopsy consistent with CFLD (performed for any reason)	
At least 2 of:	Hepatomegaly or splenomegaly on exam and confirmed by ultrasound	Hepatomegaly or splenomegaly on imaging	Liver involvement without cirrhosis with at least 1 of: Persistent/Intermittent elevations of AST, ALT, GGT >2x ULN Steatosis/fibrosis on histology Cholangiopathy on imaging US findings other than cirrhotic features
	Abnormal ALT, AST, or GGT above the ULN at least 3 consecutive determinations over 12 months	At least 2 persistently abnormal ALT, AST, GGT, or ALP over 2 years	
	US evidence of liver involvement or portal hypertension		
		Persistently abnormal APRI, FIB-4, or AAR	
		Abnormal Fibroscan® at any time	
			Pre-clinical with no exam, radiologic, or biochemical evidence of liver disease

La instauración de un tratamiento oportuno y adecuado, dependerá de un diagnóstico precoz y análisis metódico de las distintas evidencias clínicas, bioquímicas e imagenológicas, que se obtienen del trabajo en conjunto de las distintas especialidades que tratan una enfermedad sistémica como la fibrosis quística.

María Cristina Arregui
Especialista en Pediatría
Especialista en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica
Unidad de Hepatología- Servicio de Gastroenterología
HIAEP SOR MARÍA LUDOVICA

³ Boëlle PY, Debray D, Guillot L, Clement A, Corvol H; French CF Modifier Gene Study Investigators. Cystic Fibrosis Liver Disease: Outcomes and Risk Factors in a Large Cohort of French Patients. Hepatology. 2019 Apr;69(4):1648-1656. doi: 10.1002/hep.30148. Epub 2018 Dec 28. PMID: 30058245; PMCID: PMC6519059.

⁴ Debray D. Best practice guidance for the diagnosis and management of cystic fibrosis-associated liver disease. J Cyst Fibros. 2011;10(Suppl 2):S29-36