

Función hepática y alfa-1: Una Visión General

La deficiencia de alfa-1 antitripsina, o alfa-1, es una condición genética que puede causar enfermedades de los pulmones, el hígado, la piel y los vasos sanguíneos. Las primeras descripciones de Alfa-1 apuntaron a su papel en la promoción de enfermedades pulmonares en adultos. Pero, de hecho, Alfa-1 es principalmente una condición causada por problemas hepáticos. Y puede afectar la función hepática de muchas maneras y provocar enfermedad hepática en recién nacidos, niños y adultos.

Para diagnosticar Alfa-1, primero se realiza una prueba de nivel AAT. Los alfa tienen un nivel bajo de AAT en la sangre. Si su nivel en sangre es bajo, entonces se necesitan pruebas genéticas para determinar qué anomalía está presente en el gen AAT. Si usted no tiene un diagnóstico confirmado de Alfa-1, pídale a su médico que le haga una prueba.

Los niveles de AAT y la función hepática

Su hígado produce grandes cantidades de proteína antitripsina Alfa-1 (AAT) y la libera en la sangre. Las personas que portan dos genes anormales de Alfa-1 producen una proteína AAT anormal. (Los genes anormales que pueden causar enfermedad hepática suelen ser genes "Z". El gen "M" no es anormal).

Las células del hígado no pueden liberar la proteína anormal AAT. La AAT se acumula en el hígado, lo que provoca niveles bajos de AAT en la sangre. Esos niveles bajos causan daño pulmonar en Alfa-1. Y la acumulación de proteína Z en el hígado provoca daño hepático.

Dado que la mayor parte de la investigación sobre la enfermedad hepática alfa-1 se ha realizado con la proteína Z, utilizaremos Z como base para esta guía. Existen muchos otros tipos de variantes del gen AAT que pueden causar Alfa-1. Algunos pueden tener mecanismos ligeramente diferentes.

Aprendizajes clave:

- El daño pulmonar en Alfa-1 parece estar directamente relacionado con un nivel bajo de AAT en la sangre.
- Una acumulación de proteína AAT anormal en el hígado causa daño hepático.

Función hepática y alfa-1: Una Visión General

Para comprender cómo afecta la alfa-1 al hígado, es útil comprender cómo funciona el hígado en condiciones normales.

¿Cómo es la función hepática normal?

Función sintética: Es el filtro y centro de distribución de su cuerpo.

Su hígado produce muchas proteínas y otras sustancias que su cuerpo necesita para funcionar. También produce muchos componentes de la porción líquida y no celular de la sangre. Estas sustancias ayudan con:

- La coagulación sanguínea normal
- Llevar energía a su cuerpo cuando hace ejercicio o ayuna.
- La distribución de sales, líquidos y nutrientes a través del torrente sanguíneo

Función Digestiva: Le ayuda a obtener los nutrientes de los alimentos.

La sangre pasa a través del hígado cuando sale de los intestinos. Los nutrientes de los alimentos se procesan, almacenan y distribuyen a otras partes del cuerpo.

Su hígado también produce una sustancia llamada bilis, que se almacena en la vesícula biliar. Cuando come, la bilis drena hacia el intestino a través del conducto biliar. Se mezcla con los alimentos para ayudar con la digestión de grasas y la absorción de nutrientes.

La mayor parte de la bilis pasa a la sangre, que la transporta de regreso a su hígado. Las células del hígado en realidad reciclan la bilis para utilizarla en el futuro. La bilis que queda en el intestino le da a las heces su color marrón.

Su hígado tiene su propio suministro de sangre único llamado "circulación portal". Este transporta sangre desde los intestinos y el estómago hasta el hígado y el bazo. La circulación portal es un factor en algunas enfermedades hepáticas.



Función hepática y alfa-1: Una Visión General

Función Excretora: Es un sistema de eliminación de desechos.

El hígado ayuda a eliminar los desechos del cuerpo al

- Limpiar las toxinas de los alimentos que consume a medida que la sangre de sus intestinos los atraviesa.
- Procesar algunos desechos para convertirlos en sustancias útiles.
- Transferir otros desechos a la bilis, que drena hacia el intestino y pasa a las heces.
- Eliminar algunas drogas y medicamentos del torrente sanguíneo y expulsarlos del cuerpo a través de la bilis o la orina.

Para obtener información más detallada sobre este tema, visite la [Big Fat Reference Guide \(BFRG\)](#).