Colangitis biliar primaria (CBP) desde la perspectiva del paciente

Webisodio 2: El viaje del diagnóstico

Transcripción del podcast

Aliya Gulamhusein, MD, MPH:

¿Y por qué no nos cuenta un poco sobre cuándo le dieron un diagnóstico, cómo le diagnosticaron, cómo llegó a suceder eso, cuánto tiempo tardó, ese tipo de cosas?

María Morais, RN:

Bueno. Bueno, en realidad progresé bastante rápido. No soy el típico paciente con colangitis biliar primaria (PBC) al que le dan un diagnóstico y sigue su tratamiento, tratamiento de primera línea, y se estabiliza durante muchos años. Mi historia es una de progresión bastante rápida. Entonces, mi experiencia con CBP realmente comenzó en 2017 y me extirparon la vesícula biliar por un cálculo grande de 3.5 centímetros. Entonces, mis síntomas iniciales fueron problemas intestinales, problemas gastrointestinales. Y después de unos meses de haberme extirpado la vesícula, mis enzimas hepáticas no volvían a la normalidad. Y entonces, el cirujano me envió de nuevo a mi médico de familia y luego fuimos a un gastroenterólogo que sospechó que tenía CBP. Resultó que estaba estudiando o había estudiado bajo la dirección de un profesor de CBP, el Dr. Hirschfield, y por eso sabía quizás qué cosas buscar. Y entonces me puso ácido ursodesoxicólico (urso), que es el tratamiento de primera línea según tengo entendido.

Y luego me hicieron un Fibroscan que me colocó posiblemente en etapa uno o dos, así como también análisis de sangre. Entonces, desde allí me dijeron que probablemente me harían un trasplante en algún momento de mi vida, pero sería más adelante. Con lo cual, de por sí fue bastante impactante escuchar la palabra "trasplante" porque pasé de tener un poco de diarrea, no un poco, sino diarrea tipo cólico, no tenía apetito, estaba perdiendo peso, estaba perdiendo cabello. Entonces, mi enfermedad progresó bastante rápido, como dije, con síntomas complejos y preocupantes, que luego dieron como resultado un trasplante en 2021. Entonces, diagnosticada en 2019, trasplantada en 2021 con enfermedad hepática terminal descompensada en etapa cuatro y cirrosis.

Aliya Gulamhusein, MD, MPH:

Me preguntaba si podría comentar un poco dos cosas. El número uno es la comorbilidad psicológica o el impacto psicológico de ser diagnosticado y lidiar con una enfermedad hepática rara, ¿verdad?

María Morais, RN:

Sí.

Aliya Gulamhusein, MD, MPH:

Parece que usted tuvo suerte porque le diagnosticó alguien que estaba familiarizado con la CBP y con enfermedades raras, pero muchos pacientes no son tan afortunados, ¿verdad? Entonces, ¿puede contarnos un poco cómo se sentió? Número uno: tener una enfermedad rara. Y número dos: simplemente la ansiedad por lo desconocido.

María Morais, RN:

Sí. Entonces, creo que la ansiedad es a menudo una experiencia que la mayoría de los pacientes con CBP tendrán, en distintos grados, ansiedad sobre el futuro de cómo esta enfermedad puede progresar. Entonces, como humanos, investigamos información. Te dan un diagnóstico, vuelves a casa y empiezas a leer al respecto Lo ideal es que recibas información en el consultorio de tu médico en el momento del diagnóstico, pero hay mucha información en el sitio web que no siempre es útil. Entonces, se habla de esa etapa final del trasplante, pero hay muchas cosas en el medio. Pero no saber dónde vas a terminar, la ansiedad es muy preocupante, la frustración, ¿verdad? Al igual que todos estos síntomas o sentimientos y emociones que surgen acerca de tener una enfermedad crónica, la palabra rara y lo que eso significa para la atención. ¿Y saben los proveedores de atención médica qué es la CBP, ya que está catalogada como una enfermedad rara, una enfermedad del hígado? El hígado, al ser un órgano importante que cumple muchas funciones en el cuerpo, también puede ser preocupante para los pacientes.

Así que, en mi caso, cuanto más leía, más ansiosa me ponía y, al mismo tiempo, más conocimientos adquiría. Y ansiosa por lo que eso significaría para mi calidad de vida, para mi capacidad de ser madre, esposa, persona social, profesional. Y entonces, es como en cualquier etapa de aceptación, pasas por esa especie de negación de: "Esto no me está pasando a mí" o, "¿por qué me está pasando esto a mí?". Y ese impacto psicológico que puede ocurrir cuando… sentimientos de culpa, quizás: "¿Hice algo?" No soy bebedora, pero conocer la opinión general del público sobre la enfermedad hepática a menudo conlleva el estigma del consumo de alcohol. Y de alguna manera me di cuenta de que esta enfermedad no tiene nada que ver con el alcohol. No nos hacemos esto a nosotros mismos.

Entonces, en mi caso, tomé medicación solo para intentar ayudarme, y mi médico de familia me lo sugirió, solo para intentar calmarme un poco, mi mente, ¿cierto? Y por primera vez también fui a terapia, lo cual, como profesional de la salud, saber que puede ser útil es una cosa, pero luego tomar las medidas para realmente ir a terapia es otra, ¿verdad?, admitir que lo necesitas, que lo necesitaba. Y eso empezó a ser útil y a empezar a hablar de ello con otros porque a menudo, si tienes un diagnóstico así, puede ser estigmatizante hablar de ello.

Aliya Gulamhusein, MD, MPH:

Claro. Definitivamente. Quiero decir, usted habla de tantos puntos importantes que cuando nos sentamos en la clínica y vemos a nuestros pacientes fallecer, es tan difícil. Es realmente, quiero decir, como médicos, navegamos hacia el tratamiento de las cosas que sabemos cómo tratar bien, y de vez en cuando las cosas que son más difíciles, pero son superimpactantes, se dejan un poco de lado. Y eso nos lleva a una pregunta que en realidad es algo que me interesa. En su experiencia previa al trasplante, ¿qué cree que hicieron mejor sus médicos y en qué podrían haber mejorado su atención? Quiero decir, obviamente pasó por muchas cosas, desde el diagnóstico hasta todas las manifestaciones de insuficiencia hepática, que algunos pacientes pueden no experimentar. Pero, ¿qué cree usted que el sistema de salud o sus médicos hicieron bien y en qué podrían hacerlo mejor?

María Morais, RN:

Sí, esa es una buena pregunta que ciertamente he reflexionado a lo largo de mi camino hasta este punto. Y estoy muy contenta con dónde estoy y el tipo de atención que todavía estoy recibiendo como paciente postrasplante porque hay otros problemas autoinmunes que he desarrollado desde la CBP y todo está sucediendo

simultáneamente. Pero en términos de mi tratamiento, comencé con mi médico de familia. Y ese fue un punto crítico para tener confianza en el médico de familia y saber que no era solo diarrea lo que estaba teniendo, que no era solo un malestar estomacal y que estaba teniendo problemas para mantener los alimentos en mi cuerpo. Para tener un detonante que diga: "Está bien, llevémoslo a un servicio o atención especializada para tratar de averiguar cuál es el mejor plan aquí, qué está pasando y para tener realmente un diagnóstico", porque sin un diagnóstico, en cierto modo estás dando tumbos por el sistema y probando cosas diferentes. Entonces, para mí fue muy importante tener un proveedor médico de confianza que me escuchara a mí y a mis síntomas.

Y luego de eso, tener atención especializada con un gastroenterólogo que tenía algún tipo de conocimiento. No sé cuánta educación sobre CBP están recibiendo los hepatólogos no especializados, porque en una práctica, ¿a cuántos verías regularmente si no eres hepatólogo? Entonces, estuve agradecida por eso y porque me puso ursodiol de inmediato sin siquiera tener un diagnóstico superformal de CBP a mano, solo la sospecha. Y por alguna razón, mi enfermedad progresó bastante rápido. Entonces, si la hubiera tenido durante varios años de forma leve o si hubiera estado allí y nunca hubiera tenido la oportunidad de hacerme un análisis de sangre… realmente no había ningún síntoma que dijera: "Necesitas que te revisen". Pero yo diría que mi hepatólogo que se hizo cargo de mi Fibroscan, la confirmación del diagnóstico, así como también el tratamiento de mi ascitis, fue un gran compañero en mi atención y escuchó lo que necesitaba cuando comencé a tener una picazón severa y comenzamos tratamientos para eso, y no pudimos hacer nada con la fatiga más que simplemente descansar.

Y ciertamente eso no es realmente una solución, pero es lo que se puede hacer. Y luego la niebla mental con otros tratamientos. Así que, realmente desearía haber tenido un diagnóstico más temprano y creo que avanzar con otros pacientes, eso es lo que estamos tratando de hacer.

Carolyn Legaspi, NP:

Bueno. ¿Sabe qué pruebas le realizó su médico gastroenterólogo?

Tiffany Brown:

La primera vez que lo vi, me dijo que estaba 90 % seguro de saber lo que tenía, y me hizo algunos análisis de sangre y los resultados fueron positivos y me diagnosticó solo con los análisis de sangre, pero también solicitó un Fibroscan.

Carolyn Legaspi, NP:

Está bien, ya veo. Entonces, ¿su gastroenterólogo tuvo desde el principio una buena impresión de que se trataba de CBP?

Tiffany Brown:

Sí.

Carolyn Legaspi, NP:

Sí, vemos eso mucho. Nuestros médicos gastroenterólogos, nuestros colegas gastroenterólogos son bastante buenos, aquellos que me derivan son realmente excelentes para identificar y distinguir la CBP de otras enfermedades hepáticas relacionadas con el sistema autoinmune. Y eso es correcto, quiero decir, se puede

diagnosticar CBP simplemente con un análisis de sangre. Es uno de los diagnósticos más sencillos, puede ser uno de los más simples si sabes qué buscar, ¿verdad?

Tiffany Brown:

Si, porque es ANA o... Yo di positivo.

Carolyn Legaspi, NP:

El más específico es un marcador autoinmune muy específico y es el anticuerpo antimitocondrial (AMA), ¿verdad?

Tiffany Brown:

Sí, AMA.

Carolyn Legaspi, NP:

Su AMA. Si su AMA es positivo y la fosfatasa alcalina es 1,67 veces el límite superior de lo normal, que en su caso era nueve a diez veces mayor, eso es diagnóstico de CBP. Además, tenía todos los síntomas relacionados con la CBP, que a veces pueden ser inespecíficos. Si va y le dice a su médico que tiene algo de picazón y algo de fatiga, muchas de esas cosas pueden estar relacionadas con otros trastornos autoinmunes.

Tiffany Brown:

Claro.

Carolyn Legaspi, NP:

Pero la evaluación en sí es muy específica para la CBP. Entonces, si tu AMA es positiva, ya es un trato cerrado.

Tiffany Brown:

Sí.

Carolyn Legaspi, NP:

Entonces, supongo que su AMA era positiva.

Tiffany Brown:

Sí.

Carolyn Legaspi, NP:

La fosfatasa alcalina también era positiva o estaba elevada. Volvamos a ese Fibroscan. Entonces, el FibroScan es una herramienta que utilizamos, es un ultrasonido, un ultrasonido de cabecera que usamos en el consultorio todo el tiempo. Lo hago todo el tiempo con mis pacientes. ¿Cómo era su Fibroscan cuando le diagnosticaron inicialmente?

Tiffany Brown:

Olvidé mi puntuación porque me han hecho tres Fibroscans. Cada uno de ellos se muestra consistente en un nivel alto de F-3 a F-4.

Carolyn Legaspi, NP:

Entiendo. Entonces, ya le habían diagnosticado en el momento del diagnóstico, tejido cicatricial avanzado en el hígado, según parece.

Tiffany Brown:

Sí.

Carolyn Legaspi, NP:

Bueno, de F-3 a F-4, lo cual puede ser bastante aterrador.

Tiffany Brown:

Fue aterrador.

Carolyn Legaspi, NP:

¿Y luego hubo alguna superposición con el contenido de grasa en el hígado?

Tiffany Brown:

No.

Carolyn Legaspi, NP:

Bueno. Entonces, no hay contenido de grasa, solo algo de rigidez en el hígado, lo cual vemos mucho en nuestros pacientes con CBP. Entonces, ¿supongo que sus médicos querían ser bastante agresivos con su tratamiento, dado el hecho de que su Fibroscan... mostró que tenía tejido cicatricial avanzado?

Tiffany Brown:

Sí, lo hemos monitoreado mucho. Vi mucho a los médicos. Bueno, pasé de no ver médicos a verlos mucho.

Carolyn Legaspi, NP:

Todo el tiempo. Lo sé. ¿Cómo se sintió, cómo se sintió cuando surgió todo este diagnóstico? ¿Empezaron a tener sentido sus síntomas o cómo se sintió una vez que recibió el diagnóstico?

Tiffany Brown:

Tenía sentido, lo cual me sirvió de base, pero voy a ser muy honesta con usted, fue abrumador. Doy gracias a Dios por esos grupos de apoyo en Facebook que encontré. Me los encontré. Nadie me los sugirió. Me los encontré en Facebook y me uní a ellos. Y aquellas personas que experimentan los mismos síntomas y algunos

diferentes a los míos. Quiero decir, algunos han estado en el hospital y yo no, pero me educaron un montón sobre cómo hablar con los médicos cuando iba a las citas.

Carolyn Legaspi, NP:

Sí, no, definitivamente. Porque a veces como proveedor, uno no sabe lo que usted no sabe. No sabe lo que los pacientes saben o lo que no saben, y solo dispone de un tiempo limitado. Entonces, es fantástico que cuando usted tiene un diagnóstico de una enfermedad crónica tenga una especie de red de recursos y usted busque esos recursos.

Tiffany Brown:

Sí.

Carolyn Legaspi, NP:

Entonces, ¿se unió a grupos de Facebook y luego a otras organizaciones a las que recurrió para obtener educación o apoyo?

Tiffany Brown:

No precisamente. Le digo, mis grupos de Facebook son mis grupos de apoyo, son a los que recurro. Y al principio me hacía muchas preguntas. Ahora se podría decir que soy una acechadora de mis grupos de apoyo porque he aprendido a buscar. Puede buscar en la barra de búsqueda las cosas que está consultando y obtener esa información sin tener que iniciar un tema completamente nuevo.

Carolyn Legaspi, NP:

Está bien, ya veo. ¿Alguna vez le plantearon una biopsia de hígado debido a una enfermedad hepática?

Tiffany Brown:

Sí…. Comencé a ver a un hepatólogo en 2020, y él habló varias veces de hacerme una biopsia de hígado. Mi gastroenterólogo me dijo: “Mira, ya hicimos el diagnóstico, no hay necesidad de hacerlo, y ya tienes cirrosis”, o al menos eso es lo que él sintió: “Si no es así, no tardas en tenerla”. ¿Por qué queremos entrar y complicar las cosas y tener algo que superar para tomar medicamentos innecesarios, para tener un procedimiento innecesario cuando ya lo sabemos? Entonces, entre los dos, lo resolvieron y no, nunca me ka han hecho, ni siquiera me la han programado.

Carolyn Legaspi, NP:

Bueno. Sí, no. En el caso de la cirrosis biliar primaria, no es necesaria. No es necesaria una biopsia de hígado a menos que no tengas un AMA positivo, ¿verdad?

Tiffany Brown:

Sí.

Carolyn Legaspi, NP:

Si su anticuerpo mitocondrial es negativo, hay una CBP que es AMA-negativo.

Tiffany Brown:

Sí.

Carolyn Legaspi, NP:

… y así es como utilizaríamos una biopsia de hígado, pero me preguntaba si alguna vez estaría sobre la mesa para descartar otras enfermedades autoinmunes superpuestas o para confirmar esa puntuación de fibrosis.

Tiffany Brown:

Mi hepatólogo en Piedmont se jubiló, por lo que elegí a otro del grupo que era más joven y me hizo una serie de análisis de sangre que no se habían hecho en mucho tiempo. Y su fuerte sospecha era que yo era su candidata perfecta para el CBP. No mostraba nada más. Bueno, tengo síndrome de Sjögren y tengo alopecia.

Carolyn Legaspi, NP:

Tiene otras enfermedades autoinmunes…

Tiffany Brown:

Sí.

Carolyn Legaspi, NP:

… y el síndrome de Sjögren es bastante común junto con la CBP. Sí.

Tiffany Brown:

Sí.

Carolyn Legaspi, NP:

¿Le diagnosticaron primero el síndrome de Sjögren o le diagnosticaron primero CBP?

Tiffany Brown:

CBP

Carolyn Legaspi, NP:

Bueno. Y luego comenzaron a hacer pruebas para detectar el síndrome de Sjögren. ¿Tenía usted ojos secos u otros síntomas?

Tiffany Brown:

Sí. Por mi vida, no entendí eso. No usaba gotas para los ojos y tenía dolores de cabeza que me dejaban casi ciega y simplemente intentaba dormir una siesta. Y luego me di cuenta de que cuanto más agua bebía, mejor me sentía, porque prácticamente bebo agua y café, y el café es limitado, pero cuanto más agua bebía, mejor se sentían los ojos, y eso era lo único que los aliviaba. Y sí, los ojos secos fueron un problema importante para mí y todavía pueden serlo.

Alyson Robertson:

Cuando le diagnostican CBP, es fácil intentar esconderse y huir de la situación, no lidiar con ella y desear que todo desaparezca. Pero hay que tomar el toro por los cuernos y buscar toda la información que se pueda, no necesariamente en Google, sino en fuentes confiables. Pregúntele a su médico a dónde puede acudir y cuáles son sus fuentes. Vaya a lugares como PBCers Organization, el Grupo Canadiense de PBC o la PBC Foundation. Allí encontrará, no quiero decir recursos probados, pero sí confiables, con buena información.

Es un cambio de estilo de vida. No es solo un cambio de un día, una semana, un mes o un año. Esto es para siempre, porque la CBP está contigo para siempre ahora. Y encuentras tu grupo de apoyo, eso también es muy importante. Quiero decir, es bueno tener a tu familia, e incluso a la gente. Tú puedes decidir si quieres o no contárselo a tus compañeros de trabajo. Personalmente, elegí contárselo a mis compañeros de trabajo porque sentí que era importante que supieran por qué podría estar ausente un día o por qué necesitaba correr al baño y alguien necesitaba vigilar mi clase debido a esos efectos secundarios. Y da miedo, pero la mayoría de la gente lo entiende y quiere ayudarte, quiere hacer lo que es bueno para ti y quiere estar ahí para ti.

Kate Parfrey, NP:

Gracias, Alyson, muchas gracias por toda esa valiosa información. Creo que es muy importante que se difunda la información para que los pacientes aprendan cómo afrontar su enfermedad y a qué recursos recurrir cuando los necesitan. Pero muchas gracias por compartir su historia.

Alyson Robertson:

Absolutamente.

Kate Parfrey, NP:

Ha sido un placer conocerla.

Alyson Robertson:

Gracias. También fue un placer conocerla.