



El tratamiento con ácido cólico por vía oral estimula la secreción de bilis y favorece el flujo normal de los ácidos biliares en el proceso digestivo. Además, favorece la formación de micelas de lípidos y vitaminas liposolubles en el intestino. Cuando se administra ácido cólico por vía oral, este ácido biliar primario se absorbe y a través de un proceso de retroalimentación reduce la síntesis hepática de ácidos biliares anómalos y de los metabolitos intermediarios hepatotóxicos. Esta acción disminuye el daño sobre el hepatocito, mejorando la función hepática con desaparición de la colestasis y de la histología del hígado.

## **USO CLÍNICO**

- Errores innatos de la síntesis de los ácidos biliares (**A**).
- El tratamiento oral con ácido cólico es efectivo en la mayoría de los defectos de la síntesis primaria de los ácidos biliares. Tiene indicación de tratamiento con ácido cólico el déficit de: colesterol 7 $\alpha$ -hidroxilasa (CYP7A1), esteroide 27-hidroxilasa (xantomatosis cerebrotendinosa) 3 $\beta$ - $\Delta$ 5-C27-hidroxiesteroide oxidoreductasa (3 $\beta$ -HSDH),  $\Delta$ 4-3-oxoesteroide 5 $\beta$ -reductasa (AKR1D1), 2-metilacil-CoA racemasa (AMACR), CoA oxidasa del ácido trihidroxicolestanoico y los defectos de oxidación de la cadena lateral en la vía metabólica de la 25- hidroxilación.
- No se pueden tratar con ácido cólico la deficiencia de oxisterol 7 $\alpha$ -hidroxilasa (CYP7B1) y la deficiencia de amidación de los ácidos biliares.

## **DOSIS Y PAUTAS DE ADMINISTRACIÓN**

Administración oral: dosis diaria total de 10-15 mg/kg/día, repartida en dos o tres dosis.

La dosis debe ajustarse individualmente según los cambios en los valores séricos de las transaminasas y/o la disminución de los ácidos biliares atípicos detectados en la orina por espectrometría de masas.

Debe administrarse junto con alimentos aproximadamente a la misma hora todos los días, por la mañana y/o por la noche. La administración conjunta con alimentos puede aumentar la biodisponibilidad del ácido cólico y mejorar su tolerabilidad. Las cápsulas pueden abrirse y añadir su contenido a una fórmula infantil o un zumo.

## **CONTRAINDICACIONES**

Hipersensibilidad al ácido cólico o a alguno de sus excipientes.

## **PRECAUCIONES**

- Pacientes con hemorragia por varices, encefalopatía hepática, ascitis o en lista de trasplante hepático deben recibir tratamiento específico.
- Insuficiencia renal: no precisa un ajuste de dosis.
- Insuficiencia hepática: utilizar con precaución.

## **EFFECTOS SECUNDARIOS**

- Según datos aportados por algunos centros (Cincinnati Children's Hospital Medical Center), con la dosis de 10- 15 mg/kg/día no se han reportado efectos adversos tras la administración del fármaco a largo plazo (16-20 años).
- No se han publicado efectos adversos graves o persistentes tras la administración prolongada de 15 mg/kg/día de ácido cólico.
- Se han informado algunos efectos adversos de dosis dependiente como elevación de transaminasas y prurito, que se resolvieron disminuyendo la dosis.
- La administración de una dosis de 50 mg/kg causó diarrea y prurito, que se resolvieron sin intervención alguna.

## **INTERACCIONES FARMACOLÓGICAS**

- Monitorizar cuidadosamente a los pacientes si se produce la administración concomitante con estrógenos y fibratos.
- Considerar otras opciones de tratamiento en caso de administración concomitante con resinas secuestrantes de ácidos biliares e hidróxido de aluminio (antiácido).
- El fenobarbital antagoniza el efecto del ácido cólico. El uso de fenobarbital está contraindicado en estos pacientes, por lo que deben utilizarse tratamientos alternativos.
- La ciclosporina altera la farmacocinética del ácido cólico por inhibición de la absorción hepática y la secreción hepatobiliar de ácidos biliares, así como su farmacodinámica por inhibición de la colesterol 7 $\alpha$ -hidroxilasa. Debe evitarse su administración conjunta. Si se considera necesaria la administración de ciclosporina, deberán vigilarse de cerca las concentraciones de ácidos biliares en suero y orina, y ajustar la dosis de ácido cólico como consecuencia.

## **DATOS FARMACÉUTICOS**

**Excipientes:** activos, ninguno. Consultar ficha técnica.

**Conservación:** mantener a temperatura inferior a 25 °C.

**Presentaciones comerciales:** las presentaciones disponibles en España pueden consultarse en línea en el Centro de Información de Medicamentos de la AEMPS (CIMA), <http://www.aemps.gob.es/cima>, y en <https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum> en el enlace Presentaciones correspondiente a cada ficha.

## **BIBLIOGRAFÍA**

- Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios. Fichas técnicas del Centro de Información *online* de Medicamentos de la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (CIMA) [en línea]. [Consultado el 01/12/2020]. Disponible en: [https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/113870004/FT\\_113870004.html](https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/113870004/FT_113870004.html).
- Haas D, Gan-Schreier H, Langhans CD, et al. Differential diagnosis in patients with suspected bile acid synthesis defects. *World J Gastroenterol*. 2012;18(10):1067-1076.
- Waltham, MA. Wolters Kluwer Health Clinical Solutions 2020. Pediatric drug information: UpToDate [en línea]. Disponible en: [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com).

**Fecha de actualización:** diciembre de 2020.

**La información disponible en cada una de las fichas del Pediamécum ha sido revisada por el Comité de Medicamentos de la Asociación Española de Pediatría y se sustenta en la bibliografía citada. Estas fichas no deben sustituir en ningún caso a las aprobadas para cada medicamento por la Agencia Española del Medicamento y Productos Sanitarios (AEMPS) o la Agencia Europea del Medicamento (EMA).**