

GOBIERNO FEDERAL



SALUD

Guía de Práctica Clínica **GPC**

SEDENA

SEMAR

Diagnóstico temprano y referencia oportuna de la atresia de vías biliares en lactantes menores de 2 meses de edad

Resumen de Evidencias y Recomendaciones

Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: SEDENA-546-13

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



Vivir Mejor

Av. Reforma No. 450, piso 13, Colonia Juárez,
Delegación Cuauhtémoc, 06600, México, D. F.
www.cenetec.salud.gob.mx
Publicado por CENETEC.
© Copyright CENETEC.

Editor General.
Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud.

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, que incluye evidencias y recomendaciones y declaran que no tienen conflicto de intereses.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud.

Deberá ser citado como: **Diagnóstico temprano y referencia oportuna de la atresia de vías biliares en lactantes menores de dos meses de edad**, México: Secretaría de Salud, 2012.

Esta guía puede ser descargada de Internet en: www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html

ISBN en trámite

CIE-10: Q44.2 Atresia de conductos biliares

GPC: Diagnóstico temprano y referencia oportuna de la atresia de vías biliares en lactantes menores de 2 meses de edad

Autores y Colaboradores

Coordinadores:

Coronel. Médico Cirujano. Jorge Manuel Camarero Benítez	Cirujano General	SEDENA Dirección General de Sanidad Militar	Jefe de la Sección Técnica	Asociación Mexicana de Cirugía General Colegio de Posgraduados de Cirugía. Colegio Americano de Cirujanos.
Teniente Coronel Médico Cirujano. Luz Patricia Gutiérrez Díaz	Cirujano Oftalmólogo	SEDENA Hospital Central Militar	Jefe del Departamento de Cirugía Ambulatoria	Jefe del Departamento de Cirugía Ambulatoria Sociedad Mexicana de Oftalmología. Sociedad Mexicana de Oftalmólogos Militares.

Autores :

Coronel Médico Cirujano. Reynaldo de Jesús Michel Aceves	Pediatra Gastroenterólogo	SEDENA Hospital Central Militar	Jefe del Área de Pediatría	Colegio Nacional de Medico Militares. Sociedad de médicos Militares Pediatras. Colegio de Pediatría del D.F.
Teniente Coronel Médico Cirujano. Francisco Garibay González	Cirujano Urólogo Pediatra	SEDENA Hospital Central Militar	Jefe del Departamento de Cirugía Pediátrica	Colegio y Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica. Sociedad de médicos Militares Pediatras. Society of Pediatric Urology. American Academy of Pediatrics (Section in Urology). American Urological Association (Affiliate member).
Mayor Médico. Cirujano. Francisco Alfonso Viveros Carreño	Cirujano Pediatra Endoscopista	SEDENA Hospital Central Militar	Jefe de la Sección de Adolescentes	Colegio y Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica. Sociedad de médicos Militares Pediatras.
Mayor Médico. Cirujano Edgar Augusto Cardosa Garza	Pediatra Gastroenterólogo	SEDENA Hospital Central Militar	Jefe del Departamento de Pediatría Médica	Sociedad de médicos Militares Pediatras. Colegio de Pediatría del D.F.
Mayor. Médico. Cirujano Francisco Eduardo Almazan Urbina	Cirujano General Endoscopista	SEDENA Hospital Central Militar	Jefe del Departamento de Endoscopia	Asociación Mexicana de Cirugía General. Asociación Mexicana de Endoscopia.

Validación interna:

Teniente Coronel Médico Cirujano Alejandro Valencia Flores	Cirujano Pediatra	SEDENA Hospital Central Militar	Jefe de la Sección de Lactantes y Preescolares	Colegio y Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica.
--	-------------------	------------------------------------	--	--

ÍNDICE

Autores y Colaboradores	3
1. Clasificación.....	5
2. Preguntas a responder por esta guía.....	6
3. Aspectos generales.....	7
3.1 Justificación.....	7
3.2 Objetivo de esta Guía.....	8
3.3 Definición (es)	9
4. Evidencias y recomendaciones.....	10
4.1 Prevención primaria	11
4.1.1 Educación para la salud.....	11
4.1.2 Consejería.....	13
4.2 Prevención secundaria: diagnóstico y tratamiento	15
4.2.1 Diagnóstico	15
4.2.1.1 Historia clínica.....	15
4.2.1.2 Exploración física	16
4.2.1.3 Estudios de laboratorio e imagen.....	17
4.2.2 Diagnóstico diferencial.....	19
4.2.3 Diagnóstico definitivo	21
4.2.4 Tratamiento médico-quirúrgico oportuno	22
4.3 Pronóstico.....	23
4.4 Criterios de referencia.....	25
5. Anexos	26
5.1 Protocolo de búsqueda.....	26
5.2 Sistema de clasificación de evidencias y recomendaciones.....	31
5.3 Listado de recursos	35
5.4 Anexos clínicos.....	36
6. Glosario	40
7. Bibliografía.....	42
8. Agradecimientos.....	43
9. Comité Académico	44
10. Directorio	45
11. Comité Nacional Guías de Práctica Clínica.....	46

1. CLASIFICACIÓN

Catálogo maestro: SEDENA-546-13					
Profesionales de la salud.	Gastroenterólogo Pediatra Médicos Generales Cirujano Pediatra Pediatra Patólogo Cirujano General	Epidemiólogo Medico familiar Enfermería Endoscopista Pediatra	Neonatólogo Endoscopista Cirugía Urológica Pediátrica	Radiólogo	Pediatra
Clasificación de la enfermedad.	CIE-10: Q44.2 Atresia de Conductos Biliares.				
Categoría de GPC.	Primer y segundo nivel de atención.				
Usuarios potenciales.	Gastroenterólogo Pediatra Médicos Generales Cirujano Pediatra Enfermería Cirujano General	Epidemiólogo. Medico familiar Personal Medico en Formación	Neonatólogo	Radiólogo	Pediatra
Tipo de organización desarrolladora.	Secretaria de la Defensa Nacional.				
Población blanco.	Lactantes con ictericia, menores de dos meses de edad.				
Fuente de financiamiento / patrocinador.	Secretaria de la Defensa Nacional.				
Intervenciones y actividades consideradas.	Educación para el paciente (CIE-9: 89.01-89.09). Seguimiento y control (Periodicidad de examen clínico). Entrevista médica (CIE-9: 89.05). Examen médico general (CIE-9: 89.7). Ultrasonido de abdomen (CIE-9: 88.76). Criterios de Referencia al segundo nivel de atención.				
Impacto esperado en salud.	Contribuir a: Solidificar la sospecha e incrementar la detección de la enfermedad, con una carta de color de las evacuaciones. El diagnóstico temprano de la atresia de vías biliares. La referencia oportuna a centros de tercer nivel o de alta especialidad.				
Metodología ¹ .	Adopción de una guía de práctica clínica a través de: la revisión sistemática de la literatura, la recuperación de guías internacionales previamente elaboradas, evaluación de la calidad y utilidad de las guías y otras fuentes, la selección de las guías y otras fuentes con mayor puntaje, la selección de las evidencias con nivel mayor de acuerdo con la escala utilizada, la selección o elaboración de recomendaciones con el grado mayor de acuerdo con la escala utilizada.				
Método de validación y adecuación.	Enfoque de la GPC: elaborar y responder a preguntas clínicas mediante la adopción de guías y enfoque a preguntas clínicas mediante la revisión sistemática de evidencia. Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencias: Protocolo sistematizado de búsqueda: - Revisión sistemática de la literatura. - Búsqueda de guías en centros elaboradores o ó compiladores. - Búsqueda en páginas Web especializadas. - Búsqueda manual de la literatura. Número de fuentes documentales revisadas: 140. - Guías seleccionadas: 1. - Revisión sistemáticas: 0. - Ensayos controlados aleatorizados: 6. - Reporte de casos: 78. - Metanálisis: 0 - Revisión: 55 Validación del protocolo de búsqueda: SEDENA. Hospital Central Militar. Método de validación de la GPC: validación por pares clínicos. Validación interna: SEDENA. Hospital Central Militar. Revisión institucional: SEDENA. Hospital Central Militar. Validación externa: <institución que realizó la validación externa> Verificación final: <institución que realizó la verificación>				
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés.				
Registro y actualización	Registro: SEDENA-546-13 / Fecha de publicación: Marzo, 2013 / Fecha de actualización: "Esta guía será actualizada nuevamente cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada a los 3 a 5 años posteriores a la publicación"				

¹ PARA MAYOR INFORMACIÓN SOBRE LOS ASPECTOS METODOLÓGICOS EMPLEADOS EN LA CONSTRUCCIÓN DE ESTA GUÍA, PUEDE CONTACTAR AL CENETEC A TRAVÉS DEL PORTAL: WWW.CENETEC.SALUD.GOB.MX/.

2. PREGUNTAS A RESPONDER EN ESTA GUÍA

1. ¿Cuál debe ser la evaluación clínica inicial del recién nacido mayor de dos semanas o lactante menor de dos meses de edad con ictericia utilizando la promoción a la salud y la consejería?
2. ¿Cuál debe ser la evaluación clínica inicial del recién nacido mayor de dos semanas o lactante menor de dos meses de edad con ictericia en base a la historia clínica y la exploración física?
3. ¿Cuáles son las medidas orientadas a la detección oportuna utilizando la tabla de colorimetría fecal y al diagnóstico temprano y diferencial apoyado por estudios de laboratorio y gabinete de recién nacidos y lactantes menores de dos meses de edad con sospecha de atresia de vías biliares?
4. ¿Cuáles son las medidas orientadas a explicar a los padres del paciente afectado con atresia de vías biliares para establecer el diagnóstico definitivo?
5. ¿Cuál es el tratamiento médico para los lactantes con atresia de vías biliares?
6. ¿Cuál es el tratamiento quirúrgico para la atresia biliar?
7. ¿Cuál es el pronóstico de acuerdo a la clasificación de la atresia de vías biliares?
8. ¿Cuáles son los criterios de referencia de los pacientes con sospecha de atresia de vías biliares al tercer nivel de atención de salud?

3. ASPECTOS GENERALES

3.1 JUSTIFICACIÓN

La atresia de vías biliares es la causa de ictericia neonatal por obstrucción progresiva del flujo biliar que conduce a cirrosis hepática temprana y es la causa más frecuente de colestasis crónica quirúrgica del lactante menor y la indicación más frecuente de trasplante hepático en niños.

El pronóstico mejora cuando el diagnóstico se hace antes de los 45 a 60 días de vida, seguido del tratamiento quirúrgico derivativo (Dynamed, 2010).

Sin la cirugía de Kasai, la mortalidad es del 100% antes de los 3 años de edad. El pronóstico mejora en un 90% si como consecuencia de la cirugía derivativa, hay coloración de las heces en el postoperatorio y presencia de ductos biliares en el porta-hepatis mayores de 150µm. (Sokol, 2008).

A falta de un sistema de registro nacional de casos de síndromes colestáticos y en particular de atresia de vías biliares. Si se considera una incidencia global de todas las causas de colestasis de 1:2500 a 1:5000 nacidos vivos proyectado a la tasa de natalidad en nuestro país en donde de acuerdo a cifras del INEGI nacen 2,000,000 de niños por año se podría esperar tener anualmente alrededor de 400 a 800 casos nuevos de atresia de vías biliares (INEGI,2010)

En nuestro país no existe información epidemiológica detallada y confiable, solamente se cuenta con la experiencia publicada de series de casos de centros hospitalarios pediátricos de alta especialidad. En el Centro Medico Nacional "20 de Noviembre" del I.S.S.S.T.E., de 1990 al año 2009, se operaron 15 pacientes antes de los dos meses de edad, lo que equivale a una frecuencia de 0.8 casos de pacientes con atresia de vías biliares por año (Ramírez-Hernández I, Jiménez- Urueta PS,et al. 2010).

En el Instituto Nacional de Pediatría de la Ciudad de México, se atienden de seis a siete casos por año con ese diagnóstico (Beltrán BF, 2010). Algunos de los obstáculos más importantes que hay que superar en México para el diagnóstico oportuno de la atresia biliar son la pobreza nacional o individual, búsqueda tardía de atención médica, falta de conocimiento en los médicos de contacto primario sobre la enfermedad, falta de una comunicación adecuada entre los tres niveles de atención médica, falta de centros médicos especializados, problemas geográficos y de comunicación, un número insuficiente de especialistas gastroenterólogos pediatras, cirujanos pediatras y de enfermeras especializadas.

Todo esto se refleja en tratamiento tardío y fracasos terapéuticos que conducen a pérdidas de vidas lo cual justifica establecer acciones específicas y sistematizadas para el diagnóstico temprano y la referencia oportuna con el fin de mejorar el pronóstico de los niños menores de dos meses de edad que padecen atresia biliar o algún otro padecimiento colestático (Sokol, 2008; Dynamed, 2010; INEGI 2010).

La prueba que parece prometedora para la detección de la atresia de vías biliares en lactantes menores de dos meses de vida ha sido el uso de las tarjetas del color de las evacuaciones para comparar e identificar aquellas evacuaciones acólicas, como lo están haciendo en Taiwán, país en el cual se ha implementado un programa en su sistema nacional de salud, el cual ha reducido la edad promedio en el diagnóstico y referencia temprana de los lactantes que adolecen la malformación y que por tanto también en el manejo oportuno operatorio para resolución de la ictericia (Shneider, 2008; Sokol, 2009).

La presente guía de práctica clínica informa sobre algunos objetivos que se pueden alcanzar para mejorar los resultados derivados de los pacientes con atresia de vías biliares utilizando la mejor evidencia disponible. Tales objetivos son universales y pueden ser: tratar de buscar la probable explicación del origen de la enfermedad, incrementar la sospecha clínica temprana a través de pruebas de escrutinio, establecer el diagnóstico temprano y apoyar el estado nutricional general del lactante afectado (Sokol, 2007; Shneider, 2008).

3. ASPECTOS GENERALES

3.2 OBJETIVO DE ESTA GUÍA

La Guía de Práctica Clínica “Diagnóstico temprano y referencia oportuna de la atresia de vías biliares en lactantes menores de dos meses de edad”, forma parte de las Guías que integrarán el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, el cual se instrumentará a través del Programa de Acción Específico de Guías de Práctica Clínica, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Sectorial de Salud 2007-2012.

La finalidad de este Catálogo es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta Guía pone a disposición del personal del primer y segundo nivel de atención, las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre:

- Identificar tempranamente a recién nacidos con cuadro clínico sugestivo de atresia de vías biliares.
- Implementar la comparación del color de las evacuaciones del paciente utilizando la tabla de colorimetría fecal en la visita de los 7 y 28 días de control de salud del lactante.
- Referir al tercer nivel de atención de manera oportuna a todos los pacientes menores de dos meses de vida, en quienes se encuentre ictericia, coluria y heces acólicas o hipocólicas apoyados con estudios de laboratorio y gabinete que sugieran atresia de vías biliares.

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica, contribuyendo de esta manera al bienestar de las personas y de las comunidades, que constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.3 DEFINICIÓN(ES)

Atresia de Vías Biliares: colangiopatía fibro-esclerosante inflamatoria progresiva del lactante menor que variablemente afecta a los conductos biliares intrahepáticos y extrahepáticos, que tiene como resultado la obliteración y destrucción del tracto biliar (Sokol, 2007;Yeh, 2009;Lien TH, 2011).

Atresia de vías biliares extrahepaticas: destrucción progresiva o la ausencia parcial o total de los conductos biliares extra hepáticos que tiene como resultado el impedimento al flujo de bilis al duodeno y que conducen a cirrosis biliar temprana. La atresia biliar extrahepática contribuye aproximadamente con un tercio o hasta la mitad de los casos de ictericia colestática (Sokol RJ, 2009).

Ictericia: Es la manifestación clínica de hiperbilirrubinemia caracterizada por el color amarillo de la piel, de las mucosas y de la esclerótica; la ictericia clínica usualmente es un signo de disfunción hepática.

Colestasis: impedimento al flujo de la bilis debido a disfunción de hepatocitos o por la obstrucción de los conductos biliares pequeños (colestasis intrahepática) o por obstrucción de los conductos biliares extrahepáticos (colestasis extrahepática).

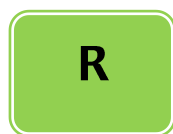
Las recomendaciones señaladas en esta guía, son producto del análisis de las fuentes de información obtenidas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura. La presentación de la evidencia y las recomendaciones expresadas en las guías y demás documentos seleccionados corresponde a la información disponible organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron.

Los niveles de las evidencias y la graduación de las recomendaciones se mantienen respetando la fuente original consultada, citando entre paréntesis su significado. Las evidencias se clasifican de forma numérica y las recomendaciones con letras; ambas, en orden decreciente de acuerdo a su fortaleza.”

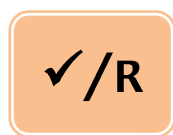
Tabla de referencia de símbolos empleados en esta guía:



EVIDENCIA



RECOMENDACIÓN



PUNTO DE BUENA PRÁCTICA

4.1 PREVENCIÓN PRIMARIA

4.1.1 PROMOCIÓN A LA SALUD

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	La atresia de vías biliares es una colangiopatía obliterativa fibro-inflamatoria progresiva presente en la etapa de lactante.	[B: Oxford] Revisión sistemática de casos y controles en la misma dirección. Lee WS, Chai PF et al. 2009.
E	Los lactantes más afectados por la atresia de vías biliares se encuentran comprendidos en edades entre las 4 semanas a los 4 meses de vida; es más común en niñas que en niños y es dos veces más frecuentes en Afro-Americanos que en niños Caucásicos.	[1a: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
E	La incidencia de la atresia de vías biliares en el Japón es de uno nacido con la patología por cada 10,000 nacidos vivos. Pero en Taiwán la incidencia es de uno por cada 2,696 nacidos vivos al aplicar la tarjeta de colores de las evacuaciones.	[1a: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
E	Hay tres hipótesis que pudieran explicar la causa de la atresia de las vías biliares, y éstas son: • Por infección. • De origen congénito. • Por lesión isquémica del porta hepático.	[1a: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
✓/R	Todo recién nacido con ictericia persistente después de la segunda semana de vida con o sin heces pálidas (acolia) y orina oscura (coluria) debe ser evaluado por un médico.	[D: Nice] Opinión de los elaboradores de la guía. Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010
E	Algunos autores hacen promoción para la educación de la población, como es el caso de Taiwán, para utilizar la detección de la enfermedad en base al color de las evacuaciones, comparándolas con colores de las mismas establecidas e impresas en una cartilla de seguimiento de control de la salud del lactante.	[1 b: Oxford] ECA individual (con intervalos de confianza estrechos). Hsiao CH, Chang MH. Et al 2008.

E

El médico del primer o segundo nivel de atención debe informar a los padres del lactante la pronta referencia a un hospital de tercer nivel o de alta especialidad para que sea clasificado.

La clasificación de la atresia de vías biliares está basada en Clasificación de la Asociación Japonesa de Cirugía Pediátrica y es la siguiente:

Tipo I Atresia del colédoco.

Tipo II Atresia del conducto hepático común.

Tipo III Atresia del colédoco, vesícula biliar, hepático común, conducto hepático derecho e izquierdo así como oclusión a nivel del porta hepatis. (Ver anexos)

[B: Oxford]

Revisión sistemática de casos y controles en la misma dirección.

Lee WS, Chai PF et al. 2009.

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

4.1 PREVENCIÓN PRIMARIA

4.1.2 CONSEJERÍA

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	Entre los posibles factores de riesgo para sospechar la atresia de las vías biliares están:	[D: Nice]
✓/R	- Polimorfismo del CD14, en su porción del gen para receptor de endotoxina, cual está asociada a la atresia biliar. - Al utilizar el concepto de colestasis neonatal idiopática, poner énfasis en la atresia biliar y en antecedentes infecciosos por parte de la madre.	Artículo de revisión. Khalil, BA et al.2010.
E	En un estudio hecho en Malasia de 57 casos de pacientes diagnosticados como portadores de atresia de vías biliares 56 (98%) de ellos presentaron la forma congénita de la enfermedad.	[B: Oxford] Revisión sistemática de casos y controles en la misma dirección. Lee WS, Chai PF et al. 2009.
✓/R	Existen algunas teorías propuestas para explicar la etiología de la atresia de vías biliares. Ninguna de ellas ha sido confirmada y por tanto la causa de la enfermedad es aún desconocida.	[D: Nice]. Opinión de expertos elaboradores de la guía. Artículo de revisión. Khalil, BA et al.2010.
✓/R	La etiología genética para explicar la enfermedad no ha sido aún bien identificada a pesar de que la atresia de vías biliares ha sido reportada en gemelos.	[D: Nice] Opinión de expertos elaboradores de la guía. Artículo de revisión. Khalil, BA et al.2010.

[D: Nice]

✓/R

Entre el 10 y el 20 % de los casos reportados, la patología forma parte de un complejo sindrómico con otras malformaciones congénitas como son: vena porta preduodenal, vena cava inferior interrumpida, mal rotación intestinal, cardíacas, poliesplenía, entre otros.

Opinión de expertos elaboradores de la guía.

Artículo de revisión.

Khalil, BA et al.2010.

✓/R

Las mutaciones de ciertos genes como el CFC-1 en algunos pacientes con la entidad solo han sido identificadas.

[D:Nice].

Opinión de expertos elaboradores de la guía.

Artículo de revisión.

Khalil, BA et al.2010.

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

4.2 PREVENCIÓN SECUNDARIA

4.2.1 DIAGNÓSTICO

4.2.1.1 HISTORIA CLÍNICA

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
✓/R	El lactante con atresia de vías biliares generalmente se presenta con ictericia, acolia y coluria sin evidencia de enfermedad hepática crónica. Más de la mitad de estos pacientes tendrán evacuaciones coloridas en los primeros días de vida, poco después y progresivamente presentaran heces pálidas.	[D: Nice] Opinión de expertos elaboradores de la guía. Artículo de revisión. Khalil, BA et al.2010.
✓/R	El clínico debe preguntar a los familiares del paciente datos de síndrome de malabsorción, ya que estos lactantes lo presentan específicamente a grasas (evacuaciones brillantes o aceitosas) y a vitaminas liposolubles.	[D: Nice] Opinión de expertos elaboradores de la guía. Artículo de revisión.
E	Se debe preguntar a los padres del lactante la cronología del signo fundamental que es la ictericia.	[1a: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
✓/R	Otros signos que hay que interrogar en etapas tardías de la enfermedad incluyen: presencia de palidez, distensión abdominal, dolor abdominal y de eventos de hematemesis o de melena. Como conclusión hay que preguntar de manera intencional la historia de: • Ictericia de piel y mucosas con evolución entre las dos y seis semanas después del nacimiento, en un lactante de menos de 60 días de vida aparentemente sano. • Acolia. • Coluria. • Desnutrición.	[D: Nice] Opinión de expertos elaboradores de la guía. Artículo de revisión. Khalil, BA et al.2010.
E		[1a: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

4.2 PREVENCIÓN SECUNDARIA

4.2.1 DIAGNÓSTICO

4.2.1.2 EXPLORACIÓN FÍSICA

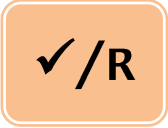
	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	En la exploración física se comprueba lo dicho por los padres y que es el motivo de la consulta de control mensual del lactante.	[D: Nice]
✓/R	El clínico debe buscar intencionadamente la acolia, la coluria y la ictericia en un lactante aunque la exploración física y el estado nutricional sean normales o de lo contrario observar a un lactante muy desnutrido que hace sospechar que la enfermedad hepática esta avanzada.	Opinión de expertos elaboradores de la guía.
E	En la exploración física de lactantes con sospecha de atresia de vías biliares, se debe buscar: • Ictericia en piel • Ictericia en mucosas • Hepatomegalia • Esplenomegalia	[1a: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
✓/R	Otros hallazgos en la exploración física en etapas tardías incluyen: la presencia de anemia, ascitis, visceromegalias y por endoscopia la presencia de varices esofágicas que constituyen al síndrome de hipertensión portal.	[D: Nice] Opinión de expertos elaboradores de la guía. Artículo de revisión. Khalil, BA et al.2010.
✓/R	Todo recién nacido con ictericia persistente después de la segunda semana de vida con o sin heces pálidas (acolia) y orina oscura (coluria) debe ser evaluado por un médico; en etapas iniciales la exploración física puede ser normal; en las tardías, puede haber hepatoesplenomegalia y ascitis.	[D: Nice] Opinión de expertos elaboradores de la guía. Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

4.2 PREVENCIÓN SECUNDARIA

4.2.1 DIAGNÓSTICO

4.2.1.3 ESTUDIOS LABORATORIO E IMAGEN

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	Los estudios de laboratorio iniciales para investigar al lactante con sospecha de atresia de vías biliares son : • Biometría Hemática. • Química Sanguínea. • Examen General de orina. • Tiempos de Coagulación. • Pruebas de función hepática completa, preferentemente con gamma-glutamyl transpeptidasa.	[A: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
	Entre otros estudios de laboratorio que pueden considerarse en el segundo nivel de atención medica están: • Pruebas de escrutinio para galactosemia/tirosinemia (tabletas de Clinitest en orina). • Prueba de Coomb's. • Pruebas de escrutinio de sustancias reductoras en orina (Clinitest).	[D: Nice] Opinión de expertos elaboradores de la guía. Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
	La hiperbilirrubinemia directa con o sin elevaciones de las enzimas hepáticas, está relacionada con un grado determinado de lesión hepática.	[A: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
	Los niveles séricos de la enzima gamma-glutamyl transpeptidasa están elevados en 90% de los lactantes afectados por atresia de vías biliares (>300 unidades/L).	[A: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.

Los estudios de imagenología que se deben solicitar en el segundo nivel de atención son:

R

- Ultrasonido abdominal con foco en cuadrante superior derecho y cuadrante superior izquierdo; tiene una sensibilidad del 85% y una especificidad del 80% para atresia de vías biliares.
- El especialista radiólogo debe buscar intencionadamente por ultrasonido: la presencia o ausencia de vesícula biliar, la presencia o ausencia de dilatación de la vía biliar intrahepática, incremento de la ecogenicidad del parénquima hepático y el signo del cordón fibroso (aumento de la ecogenicidad de forma triangular en la pared posterior de la bifurcación de la vena porta), así mismo la presencia de bazo y vena porta.

[A: Oxford]

Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.

E

La presencia de flujo hepático por debajo de la capsula de Glisson, vista por ultrasonido doppler a color en recién nacidos y lactantes es de utilidad para los diagnósticos diferenciales entre atresia de vías biliares y otras causas de ictericia en este grupo de edad.

[1c: Oxford]

Revisión sistemática de casos y controles en la misma dirección.

Lee MS, Kim MJ, et al. 2009.

R

El gammagrama hepatobiliar puede ser de un valor determinado, para descartar atresia de vía biliar, si el ultrasonido no apoya la sospecha de la enfermedad. Este estudio se hace en hospitales del tercer nivel de atención o de alta especialidad. Tiene una sensibilidad para la patología de casi 100% y una especificidad de 85% a 95%.

[A: Oxford]

Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

4.2 PREVENCIÓN SECUNDARIA

4.2.2 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
R	La hiperbilirrubinemia persistente después de las 2 semanas de vida requiere investigación profunda para aplicar los diagnósticos diferenciales.	[A: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
R	El 20% al 30 % de los casos de atresia de vía biliar de origen fetal/embrionario, se asocia con malformaciones en otros órganos, como son corazón, aparato digestivo o en el bazo.	[A: Oxford] Dynamed, Guía Práctica Clínica, 2010.
R	Las malformaciones más frecuentes del desarrollo que se encuentran en estos pacientes son las siguientes - El 60% de los lactantes pueden presentar: defectos del canal arteriovenoso, tetralogía de Fallot o conducto arterioso permeable; riñón en herradura; hipospadias; divertículo de Meckel, volvulus intestinalis. - Otro 30 % pueden padecer combinaciones de malformaciones. - El 10 % restante, presenta solamente anomalías de la rotación intestinal. En los lactantes con sospecha de atresia de vías biliares, se deben de descartar entre otros los siguientes diagnósticos diferenciales:	[A: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
✓/R	- Complejo infeccioso TORCH (infecciones congénitas como toxoplasmosis, rubeola, citomegalovirus y herpes). - Deficiencia de alfa-1- antitripsina. - Hepatitis neonatal.	[D: NICE] Opinión de expertos elaboradores de la guía. Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.

- Sepsis bacteriana
- Enfermedades hemolíticas
- Hipotiroidismo
- Hipoplasia de las vías biliares
- Quiste de colédoco
- Bilis espesa
- Galactosemia
- Tirosinemia
- Síndrome de Alagille
- Síndrome de Byler
- Síndrome de Selweger

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

4.2 PREVENCIÓN SECUNDARIA

4.2.3 DIAGNÓSTICO DEFINITIVO

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
R	El diagnóstico inicia con la sospecha clínica en lactantes con ictericia persistente a los 14 días de vida o bien con coluria y/ o hipocolia y con la determinación de hiperbilirrubinemia a expensas de la bilirrubina directa.	[A: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
R	Se deben descartar causas de ictericia susceptibles de tratamiento médico mediante estudios de laboratorio e imagen.	[A: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
R	El clínico informara a la familia del lactante afectado que en el centro de tercer nivel o de alta especialidad se realizaran los estudios pertinentes para confirmar la sospecha	[A: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
E	La colorimetría fecal, descrita como un método de tamizaje para la atresia de vías biliares, se aplica ya en la actualidad en algunos países. Se les pide a los padres que observen diariamente el color de las evacuaciones de sus hijos y las comparen con una escala del color de las evacuaciones marcadas como normal y anormal en una cartilla, asignando el color que más que se le parezca. Deben acudir de inmediato al médico si observan que la evacuación corresponde al rango de color marcado como anormal o bien llevarla y mostrarla al médico en la visita después de los 7 y los 28 días de vida.	[1b: Oxford] Estudios controlados aleatorizados individuales (con intervalos de confianza estrechos). Lien TH, Chang MH, Wu HL, et al. 2011.

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

4.2 PREVENCIÓN SECUNDARIA

4.2.4 TRATAMIENTO MEDICO-QUIRÚRGICO OPORTUNO

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
R	Debe informarse a la familia del lactante afectado con atresia de vías biliares que el tratamiento es quirúrgico y secuencial las modalidades de tratamiento son: - el tratamiento quirúrgico inicial (cirugía de Kasai) se recomienda se realice a temprana edad (menos de 60 días de vida). - el tratamiento médico, es complementario y se inicia de inmediato.	[A: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
R	En los escalones de primero y segundo nivel, estos lactantes deben ser evaluados y manejados inicialmente por médicos especialistas en pediatría los cuales pueden dar inicio de manejo al aspecto nutricional agregando a este vitaminas A,D,E y K.	[A: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
R	Después del procedimiento de Kasai el Cirujano Pediatra en coordinación con el gastroenterólogo pediatra darán seguimiento en forma periódica a los lactantes en cuanto: - Al estado nutricional - Profilaxis antibiótica - Estudios de laboratorio - Detección oportuna de datos de deterioro de la función hepática así como de hipertensión portal	[A: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

4.3 PRONÓSTICO

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	El mejor factor para predecir el pronóstico en la atresia de vías biliares, es el tiempo de referencia a centros médicos de tercer nivel o de alta especialidad, las anomalías asociadas y la experiencia quirúrgica del centro hospitalario.	[1a: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010. Revisión sistemática de casos y controles en la misma dirección. Lee WS, Chai PF et al. 2009.
✓/R	El tipo I de la Clasificación Japonesa, antes llamada "forma corregible", es la que mejor pronóstico tiene.	[D: Nice] Opinión de expertos elaboradores de la guía. Artículo de revisión. Khalil, BA et al.2010.
E	La atresia de vías biliares es fatal sin un procedimiento quirúrgico, con una sobrevida media hasta los 8 meses.	[1a: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
R	En un estudio de casos en investigación en salud, fueron analizados algunos parámetros de laboratorio, aspectos clínicos y demográficos para determinar la presencia de cualquier variable predictiva del pronóstico pre y postoperatorio del paciente con atresia de vías biliares; estos reportan que: lactantes con cirrosis hepática, hipertensión portal, hipoalbuminemia, cifras séricas de aspartato transferasa altas y tiempos de protrombina alargados fueron predictores de un mal pronóstico para cualquier procedimiento operatorio.	[B: Oxford] Revisión sistemática de casos y controles en la misma dirección. Lee WS, Chai PF et al. 2009.
R	Una biopsia hepática con • Necrosis lobulillar. • Necrosis focal. • Parches de parénquima con necrosis. • Colangitis. • Ausencia de conductos biliares empobrecen el pronóstico para la vida.	[A: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.

Los lactantes que viven después de un procedimiento operatorio, pueden tener complicaciones a largo plazo como son:



- Colangitis.
- Cirrosis.
- Esplenomegalia.
- Hipertensión portal. varices esofágicas, gastropatía portal hipertensiva o síndrome hepatopulmonar.
- Osteoporosis, osteopenia, fracturas.

[1a: Oxford]

Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.

[1a: Oxford]

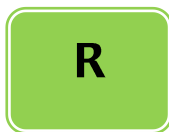
Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.



Si la cirugía de portoenteroanastomosis se lleva a cabo antes de 60 días de vida, la sobrevida con el hígado nativo tiene un alto porcentaje de éxito (ver tabla 1).

Estudios Controlados Aleatorizados individuales (con intervalos de confianza estrechos).

Hsiao CH, Chang MH, Chen HL, et al. 2008.



Con un seguimiento en la consulta externa pediátrica, se observa que pacientes vivos, mayores de 10 años que se operaron de procedimiento de Kasai y que tienen hipertensión portal controlada con medicamentos, muestran una función hepática buena, con coeficiente intelectual normal y una buena calidad de vida.

[A: Oxford]

Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.

Tabla 1.

Sobrevida con hígado nativo comparado con la edad al momento de la cirugía*.

Edad(días)	Porcentaje de sobrevida con hígado nativo a			
	2 años	5 años	10 años	15 años
≤ 30	66.2%	58.1%	42.5%	0%
31-45	65.5%	40.5%	40.5%	40.5%
46-60	57.8%	42.4%	36.1%	33.3%
61-75	57.1%	36.1%	32.3%	28.7%
76-90	52.4%	26.4%	19.5%	16.7%
>90	42%	27.3%	20%	13.4%
*p < 0.0001				

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

4.4 CRITERIOS DE REFERENCIA

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	El médico del primer nivel de atención debe referir al segundo o tercer nivel al lactante con ictericia dependiente de bilirrubina directa en cuanto lo detecte, preferentemente antes de los 60 días de vida.	[1a: Oxford] Dynamed, Guía de Práctica Clínica, 2010.
E	Mediante el empleo de la tarjeta de colorimetría fecal empleada en Taiwán, en el 2004 primer año de empleo fueron referidos a hospitales de tercer nivel 72.5% de los casos antes de los 60 días de vida; en el 2005 se logró referir a tiempo 97.1 % de los casos para tratamiento definitivo.	[1b: Oxford] ECA individual (con intervalos de confianza estrechos). Hsiao CH, Chang MH, Chen HL, et al. 2008
E	Para la detección y referencia oportuna de los casos de atresia biliar y otros síndromes colestáticos la tarjeta del colorimetría fecal tiene una sensibilidad del 97.1%, una especificidad del 99.9% y un valor predictivo positivo del 28.6%.	[1b: Oxford] ECA individual (con intervalos de confianza estrechos). Hsiao CH, Chang MH, Chen HL, et al. 2008
E	El lactante menor de los 2 meses de edad, es llevado a consulta con el médico pediatra del primer o segundo nivel de atención. Además de explorar al menor comparara el color de las evacuaciones del paciente con las de la tabla de colorimetría fecal como método de escrutinio y referencia temprana.	[1b: Oxford] ECA individual (con intervalos de confianza estrechos). Lien TH, Chang MH, Wu HL, et al. 2011.
E	Los padres o las personas que cuidan al paciente, así como los médicos del primer o segundo nivel de atención deben de leer las instrucciones de la tabla de colorimetría fecal y acudir de inmediato si detecta color de las evacuaciones en el rango marcado en color rojo como anormal. Debe informarse a los padres del lactante que los criterios de referencia que afectan el resultado final de el procedimiento quirúrgico en caso de que lo necesite son:	[1b: Oxford] ECA individual (con intervalos de confianza estrechos). Lien TH, Chang MH, Wu HL, et al. 2011.
R	- La edad del paciente con ictericia (debe ser menor de 2 meses). - Tipo de atresia de vía biliar. - La asociación con otras malformaciones congénitas. - El grado de cirrosis hepática.	[B: Oxford] Revisión sistemática de casos y controles en la misma dirección. Lee WS, Chai PF, Lim KS, et al. 2009.

5. ANEXOS

5.1 PROTOCOLO DE BÚSQUEDA

La búsqueda sistemática de información se enfocó a publicaciones obtenidas con las palabras clave " biliary", "atresia", "diagnosis", "therapeutic", "prognosis ", "male", "female", "infant", " 2006-2011", " new born", "infant ".

Citada investigación se realizo en la base de datos de la Biblioteca Cochrane, Pub Med, Ovid, LILACS, RIMA, DYNAMED, CLEARINGHOUSE, EBSCO y MD CONSULT.

Criterios de inclusión:

Documentos escritos en ingles o en español

Documentos publicados en los últimos cinco años (de 2006 a 2011).

Documentos aplicados a atresia de vías biliares, diagnostico, tratamiento y pronostico.

Criterios de exclusión:

Documentos escritos en idiomas diferentes al ingles o al español.

Documentos publicados con relación a pacientes con edad mayor de 90 días de vida.

Documentos publicados con la palabra " trasplante hepático " .

Estrategia de búsqueda:

Primera etapa: Esta primera etapa consistió en buscar guías de práctica clínica relacionadas al tema de atresia de vías biliares en pacientes de 0 días a 90 días de vida, su diagnostico, tratamiento y pronostico, en Biblioteca Cochrane, Pub Med, Ovid, LILACS, RIMA, DYNAMED, CLEARINGHOUSE, EBSCO y MD CONSULT. La búsqueda fue limitada a humanos, documentos publicados durante los últimos 5 años, en idioma inglés o español, del tipo de documento de guías de práctica clínica, metanálisis, guías clínicas, revisiones y estudios controlados al azar, y se utilizaron términos validados en MeSh o boléanos. Se utilizó el término "biliary atresia".

Esta etapa de la estrategia de búsqueda se reparte de la siguiente forma:

- 1.- Pub Med.
- 2.- Ovid.
- 3.- LILACS.
- 4.- RIMA.
- 5.- DYNAMED.
- 6.- CLEARINGHOUSE.
- 7.- EBSCO.
- 8.- MD CONSULT.
- 9.- Biblioteca Cochrane.

1.- En esta primera etapa para Pub Med se encontraron:

METANALISIS: 0

CONTROLADOS ALEATORIZADOS: 2 publicaciones.

REVISIONES: 33 publicaciones.

CASOS REPORTADOS: 78.

CASOS CLINICO CONTROLADOS: 0.

GUIAS DE PRACTICA CLINICA: Cero (0).

Cabe aclarar que en esta etapa se realizó la búsqueda hasta los limites 18 años, ya que PubMed hace la clasificación de grupos etarios, en la que los niños abarca la edad de recién nacido, la de lactantes y aquella que va desde los 6 a los 12 años y la de los adolescentes que es de los 13 años a los 18 años.

B.- se encontraron 32130 documentos con la palabra: "biliary", "atresia", "diagnosis" y "therapy".

D.- no se encontraron publicaciones (0 publicaciones) con los límites activados: Humans, Practice Guideline, Guideline, English, Spanish, All Child: 0-18 years, Publication Date from 2006 to 2011

E.- En el query translation se activo como sigue: ("Biliary Atresia/diagnosis"[Mesh] OR "Biliary Atresia/therapy"[Mesh]) AND (Humans[Mesh] AND (Male[MeSH Terms] OR Female[MeSH Terms])) AND (Meta-Analysis[ptyp] OR Practice Guideline[ptyp] OR Randomized Controlled Trial[ptyp] OR Review[ptyp]) AND (English[lang] OR Spanish[lang]) AND infant, newborn[MeSH] AND "last 5 years"[PDat]) Search

F.- Se encontraron 1563 publicaciones con solo los límites: "Biliary Atresia/diagnosis"[Mesh] OR "Biliary Atresia/therapy"[Mesh].

G.- de estas 1563 publicaciones, aplicándole el límite de últimos 5 años resultaron 362 publicaciones (2006 a el 2011).

H.- Con límites de las 362 publicaciones se encontraron en los últimos 5 años:

METANALISIS = 0

CONTROLADOS ALEATORIZADOS: 2 publicaciones;

Limits Activated: Humans, Randomized Controlled Trial, English, Spanish, published in the last 5 years.

Resultados: 2

I.- REVISIONES: 33

Limits Activated: Humans, Review, English, Spanish, published in the last 5 years

J.- Casos aislados reportados: 78.

K.- Para atresia de vía biliar en el diagnóstico en ensayos controlados clínicos, se encontraron 0 (cero) publicaciones en los últimos cinco años."

L.- ALGORITMO DE BUSQUEDA PUB MED:

1.- Biliary Atresia[Mesh]

2.- therapy[Mesh]

3.- diagnosis[Mesh]

4.- prognosis[Mesh]

5.- # 2 OR # 3 OR #4

6.- #1 AND #5

7.- last 5 years[PDat] Publication Date from 2006 to 2011

8.- # 6 AND # 7.

9.- Humans [Mesh].

10.- #8 AND #9

11.- English[lang]

12.- Spanish[lang])

13.- #11 OR #12

14.- #10 AND #13

15.- Controlled Clinical Trial[ptyp]

16.- Meta-Analysis [ptyp]

17.- Guideline [ptyp]

18.- Randomized Controlled Trial [ptyp]

19.- Review [ptyp]

20.- #15 OR #16 OR # 17 OR # 18 OR # 19

21.- Newborn: birth-1 month [Mesh]

22.- All Child: 0-18 years [Mesh]

23.- #21 OR # 22

24.- #20 AND 23

25.- #1 AND (#2 OR #3 OR #4) AND #7 and #9 and (# 11 or #12) AND (#15 OR #16 OR #17 OR #18 OR #19) AND (# 21OR # 22)

2.- OVID:

A.- Se reviso la base y buscador de datos OVID con URL: <http://Gateway.ovid.com/http://ovidsp.tx.ovid.com/sp3.4.1a/ovidweb.cgi?&S=LGCNFPJFNKDDFCNDINCLHAIBADGNA A00&New+Database=Single%7c11>

B.- Palabras clave : " BILIARY" AND " ATRESIA" AND "TREATMENT" AND " DIAGNOSIS".

C.-Se encontraron 40 publicaciones:

Solo 9 cumplieron el periodo de los últimos cinco años.

D.- De los nueve, se aplico las palabras clave "BILIARY ATRESIA DIAGNOSIS /TREATMENT" y se encontró:

Ensayos controlados aleatorizados: 3

Revisiones sistemáticas: 1

E.- Algoritmo de búsqueda OVID:

1.- "BILIARY"

2.- "ATRESIA".

3.- #1 AND #2

4.- Filters Applied

5.- #3 AND #4

6.- limite en tiempo "Past 5 years"

7.- #5 and #6

8.- Otros limites: "Biliary Atresia" "Humans" "Infant" "Female" "Male"

9.- #7 and #8.

10.- #3 and #9

3.- LILACS.

Se busco en LILACS, con URL: <http://lilacs.bvsalud.org/es/>

Encontraron con las palabras clave: "BILIARY", "ATRESIA", "DIAGNOSIS", "TREATMENT", "PROGNOSIS", "2006-2011", " INFANTS", "GUIDELINES" "SPANISH"," ENGLISH":

A.- Publicaciones 105.

B.- de 2006 a 2011: 17 publicaciones.

C.- De estos 17 documentos solo cumplieron con criterios de inclusión para la búsqueda cinco (5) artículos.

ENSAYOS CLINICOS CONTROLADOS ALEATORIZADOS: uno (1)

GUIAS DE PRACTICA CLINICA: CERO (0).

D.- Ninguno de los artículos encontrados se utilizo para la elaboración de la presente guía.

4.- RIMA:

A.- Se buscaron publicaciones en este compilador con URL <http://www.rima.org/Guías/MainGuías.aspx>

B.- Se encontraron cero (0) guías de práctica clínica con las palabras "biliary atresia".

5.- DYNAMED.

A.- Se reviso el compilador de publicaciones DYNAMED, con la palabra BILIARY ATRESIA, encontrando UNA (1) guía de práctica clínica.

B.- la direccion URL es: [http://www.ebscohost.com/Dynamed/how to cite. Php](http://www.ebscohost.com/Dynamed/how%20to%20cite%20.php)

Biliary atresia

- Updated 2010 Jun 14 01:49:00 PM: case presentation (BMJ 2010 May 19)
- SAGES guideline on use of laparoscopic ultrasound (National Guideline Clearinghouse 2010 May 17)

6.- CLEARINGHOUSE:

Se reviso la compiladora de guías de práctica clínica de EEUU, con URL: <http://www.guideline.gov/search/search.aspx?term=biliary+atresia>, encontrando con palabras clave "biliary atresia":

A.- CERO (0) GUIAS DE PRACTICA CLINICA.

7.- EBSCO.

Se reviso EBSCO, con URL: <http://web.ebscohost.com/ehost/selectdb?sid=b09a24c7-147e-4b1c-be4a-b713246f7ee4%40sessionmgr15&vid=1&hid=15> y se encontró con las palabras clave: "BILIARY", "ATRESIA", "DIAGNOSIS", "TREATMENT", "PROGNOSIS", "2006-2011", "INFANTS", "GUIDELINES" "SPANISH", "ENGLISH":

A.- PUBLICACIONES: CERO (0).

B.- Encontraron con las palabras clave: "BILIARY", "ATRESIA", "DIAGNOSIS", "TREATMENT", "PROGNOSIS", "2006-2011", "INFANTS", "METANALISIS", "SPANISH", "ENGLISH": CERO (0).

C.- Encontraron con las palabras clave: "BILIARY", "ATRESIA", "2006-2011", "INFANTS", "ENGLISH": 177 publicaciones. Agregando "DIAGNOSIS", "TREATMENT": 65 PUBLICACIONES.

D.- Se encontraron con las palabras clave: "BILIARY", "ATRESIA", "2006-2011", "INFANTS", "ENGLISH": 177 publicaciones. Agregando "BILIARY", "ATRESIA", "DIAGNOSIS", "TREATMENT", "INFANT", "FEMALE", "MALE", "TREATMENT OUTCOME", "RETROSPECTIVE STUDIES" y "FOLLOW-UP STUDIES": 60 publicaciones.

E.- Encontraron con las palabras clave: "BILIARY", "ATRESIA", "2006-2011", "INFANTS", "ENGLISH", "TREATMENT", "PROTOCOL ESTÁNDAR": UNA (1) PUBLICACION.

8.- MD CONSULT.

A.- Se reviso MD CONSULT con URL: <http://www.mdconsult.com/das/search/results/247824108-3?searchId=1161232532&kw=BILIARY%20ATRESIA&area=JournalFulltext&set=1&bbSearchType=ingle>.

B.- Palabras clave: "biliary", "atresia", "trials", "infants", "infant, newborn", "2007 - May 2011".

C.- Total de publicaciones: 3.

D.- Palabras clave: "biliary", "atresia", "reviews", "infants", "infant, newborn", "2007 - May 2011".

Total de publicaciones: 20 revisiones.

E.- Palabras clave: "biliary", "atresia", "infants", "infant, newborn", "2007 - May 2011".

Total de publicaciones: 582.

De estas solo 3 son de ensayos aleatorizados.

F.- Palabras clave: "biliary", "atresia", "guidelines".

Se encontraron cero (0) guías de practica clínica.

Tercera etapa.

9.- BIBLIOTECA COCHRANE: Cero (0) publicaciones.

Se realizó una búsqueda de revisiones sistemáticas en la biblioteca Cochrane, relacionadas con el "Diagnóstico Temprano y Referencia Oportuna de la Atresia de Vías Biliares". Se obtuvieron un (1) documento, el cual no cumple con los criterios de inclusión para la elaboración de la guía.

A.- Se reviso la biblioteca COCHRANE, con URL: <http://cochrane.bvsaalud.org/cochrane/show.php?>

B.- Se encontró: con las palabras clave "biliary" and "atresia" lo siguiente:

Base de Datos Cochrane de Revisiones Sistemáticas (0)

Registro de Ensayos Clínicos Iberoamericanos (0 entre)

Bandolera (0).

Informes de Gestión Clínica y Sanitaria (0).

Agencias Iberoamericanas de Evaluación de Tecnologías Sanitarias (1).

Kovacs (0 entre).

Evidencia. Actualización en la práctica ambulatoria (0).

C.- Se encontró una guía de práctica clínica de fecha 1995: Indicaciones y Contraindicaciones del Trasplante y Retrasplante Hepático. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias (AETS) 1995. Ministerio de Sanidad y Consumo - Instituto de Salud Carlos III.

Cuarta Etapa:

A.- se elaboró una tabla en la cual se resume el protocolo de búsqueda arriba mencionado.

INSTRUMENTO DE INVESTIGACIÓN	A	B	C	D	E	F	G	H	I
Pub Med		0		2			33	78	0
Ovid				2			1		
LILACS					0		1		
RIMA					0				
DYNAMED					1				
CLEARINGHOUSE		0			0				
EBSCO					0				
MD CONSULT				2	0		20		
BIBLIOTECA COCHRANE.	0				1				
TOTAL	0	0	0	6	2	0	55	78	0

A.- Revisiones sistemáticas. B.- Meta análisis. C.- Ensayos clínicos. D.- Ensayos clínicos controlados aleatorizados. E.- Guías de Práctica Clínica. F.- Protocolos. G.- Revisiones. H.- Casos reportados. I.- Casos clínicos controlados.

En esta etapa se obtuvieron 141 resultados, de los cuales se recuperaron 0 revisiones sistemáticas, 0 metanálisis, ensayos clínicos controlados aleatorizados 6, guías de práctica clínica 2, revisiones 55 y casos reportados 78.

5. ANEXOS.

5.2 SISTEMA DE CLASIFICACION DE EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

TABLA II.- ESTUDIOS SOBRE TRATAMIENTO, PREVENCIÓN, ETIOLOGÍA Y COMPLICACIONES (CENTRE FOR EVIDENCE BASED MEDICINE, OXFORD).

Tipo de Estudio	Grado de Recomendación	Nivel de Evidencia
Revisión sistemática de ECA (Ensayos Controlados y Aleatorizados), con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección.	A	1a
ECA individual (con intervalos de confianza estrechos).		1b
Eficacia demostrada por la práctica clínica y no por la experimentación.		1c
Revisión sistemática de estudios de cohortes, con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección.		2a
Estudio de cohortes individual y ensayos clínicos aleatorios de baja calidad (< 80% de seguimiento.)	B	2b
Investigación de resultados en salud.		2c
Revisión sistemática de estudios de casos y controles, con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección.		3a
Estudios de casos y controles individuales.		3b
Serie de casos y estudios de cohortes y casos y controles de baja calidad.	C	4
Nota: *Si tenemos un único estudio con IC amplios o una revisión sistemática con heterogeneidad estadísticamente significativa, se indica añadiendo el signo (-) al nivel de evidencia que corresponda y la recomendación que se deriva es una D.		

TABLA III.- ESTUDIOS SOBRE DIAGNOSTICO (CENTRE FOR EVIDENCE BASED MEDICINE, OXFORD).

Tipo de Estudio	Grado de Recomendación	Nivel de Evidencia
Revisión sistemática de estudios diagnósticos de nivel 1 (alta calidad), con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección y GPC validadas.	A	1a
Estudios de cohortes que validen la calidad de una prueba específica, con unos buenos estándares de referencia (independientes de la prueba) o a partir de algoritmos de estimación del pronóstico o de categorización del diagnóstico.		1b
Pruebas diagnósticas con especificidad tan alta que un resultado positivo confirma el diagnóstico y con sensibilidad tan alta que un resultado negativo descarta el diagnóstico.		1c
Revisión sistemática de estudios diagnósticos de nivel 2 (mediana calidad) con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección.	B	2a
Estudios exploratorios que, a través de, por ejemplo una regresión logística, determinan qué factores son significativos, y que sean validados con unos buenos estándares de referencia (independientes de la prueba), o a partir de algoritmos de estimación del pronóstico o de categorización del diagnóstico, o de validación de muestras separadas.		2b
Comparación cegada u objetiva de un espectro una cohorte de pacientes que podría normalmente ser examinado para un determinado trastorno, pero el estándar de referencia no se aplica a todos los pacientes del estudio.		3b
Los estándares de referencia no son objetivables, cegados o independientes. - Las pruebas positivas y negativas son verificadas usando estándares de referencia diferentes - El estudio compara pacientes con un trastorno determinado conocido con pacientes diagnosticados de otra condición.	C	4
Opinión de expertos sin valoración crítica explícita, ni basada en fisiología, ni en investigación juiciosa ni en los principios fundamentales.	D	5

TABLA IV.- ESTUDIOS SOBRE PRONOSTICO (CENTRE FOR EVIDENCE BASED MEDICINE, OXFORD).

Tipo de Estudio	Grado de Recomendación	Nivel de Evidencia
Revisión sistemática de estudios de cohortes, con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección y GPC validadas.	A	1a
Estudios de cohortes individuales con > 80% de seguimiento.		1b
Resultados a partir de la efectividad y no de su eficacia demostrada a través de un estudio de cohortes.		1c
Revisión sistemática de estudios de cohorte retrospectiva o de grupos controles no tratados en un ECA, con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección.	B	2a
Estudio de cohorte retrospectiva o seguimiento de controles no tratados en un ECA, o GPC no validadas.		2b
Investigación de resultados en salud.		2c
Serie de casos y estudios de cohortes de pronóstico de poca calidad.	C	4
Si tenemos un único estudio con IC amplios o una revisión sistemática con heterogeneidad estadísticamente significativa, se indica añadiendo el signo (-) al nivel de evidencia que corresponda y la recomendación que se deriva es una D.		

TABLA V. ESTUDIOS DE DIAGNOSTICO Y NIVELES DE EVIDENCIA (NICE).

Tipo de Estudio	Puntuación
Revisión sistemática (con homogeneidad) ^a de estudios de nivel 1 ^b	Ia
Estudios de nivel 1 ^b	Ib
Estudios de nivel 2 ^c Revisiones sistemáticas de estudios de nivel 2	II
Estudios de nivel 3 ^d Revisiones sistemáticas de estudios de nivel 3	III
Consenso, informes de comités de expertos o opiniones y /o experiencia clínica sin valoración crítica explícita; o en base a la psicología, difusión de la investigación o "principios básicos"	IV

TABLA VI. ESTUDIOS DE DIAGNOSTICO. CLASIFICACION DE LAS RECOMENDACIONES (NICE)

Notas:

^a Homogeneidad significa que no hay variaciones o estas son pequeñas en la dirección y grado de los resultados entre los estudios individuales que incluye la revisión sistemática.

^b Estudios de nivel 1:

- aquellos que utilizan una comparación ciega de la prueba con un estándar de referencia validado (estándar de oro)
- en una muestra de pacientes que refleja a la población a quien se aplicaría la prueba.

^c Estudios nivel 2 son aquellos que presentan una sola de estas características:

- población reducida (la muestra no refleja las características de la población a la que se le va a aplicar la prueba)
- utilizan un estándar de referencia pobre (definido como aquel donde la "prueba" es incluida en la "referencia", o aquel en que las "pruebas" afectan a la "referencia")
- la comparación entre la prueba y la referencia no está cegada. Estudios de casos y controles.

^d Estudios de nivel 3 son aquellos que presentan al menos dos o tres de las características señaladas anteriormente.

Tipo de Estudio	Puntuación
Estudios con un nivel de evidencia Ia o Ib	A (ED)
Estudios con un nivel de evidencia II	B (ED)
Estudios con un nivel de evidencia III	C (ED)
Estudios con un nivel de evidencia IV	D (ED)
Nota: ED = Estudios diagnósticos	

5. ANEXOS

5.3 LISTADO DE RECURSOS

Tipo de recursos a utilizar en la búsqueda de información de GPC

Tipo de Recurso	Codificación
Gestores de bases de datos y buscadores de GPC	A
Organismos compiladores o de almacenamiento (Clearing house), registros de GPC	B
Organismos elaboradores de GPC	C
Centros metodológicos	D

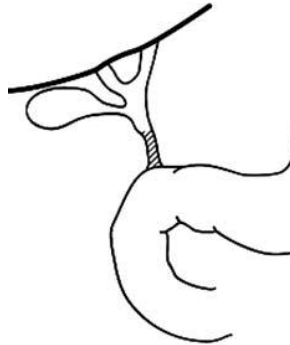
Recursos utilizados para buscar, elaborar, evaluar, adaptar e implementar esta GPC.

Tipo de Recurso		A	B	C	D
Gestores de bases de datos y buscadores de GPC					
Pubmed	http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez http://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh	X			
RIMA	https://www.rima.org/portal.aspx	X	X		
OVID	http://gateway.ovid.com/	X			
MD CONSULT	http://www.mdconsult.com/	X	X		
EBSCO	http://www.ebsco.com/	X	X		
EBSCO	http://web.ebsco.com/	X			
Biblioteca Cochrane	http://cochrane.bvsalud.org/cochrane/show.php?	X			
LILACS	http://lilacs.bvsalud.org/es/	X			
B. Organismos compiladores					
NGC	http://www.guidelines.gov http://www.guideline.gov/search/search.aspx?term=hypospadias		X		
MD CONSULT	http://www.mdconsult.com/		X		
C. Organismos elaboradores					
DYNAMED	http://www.ebscohost.com/dynamed/			X	
D. Centros metodológicos					
AGREE	http://www.agreecollaboration.org				X

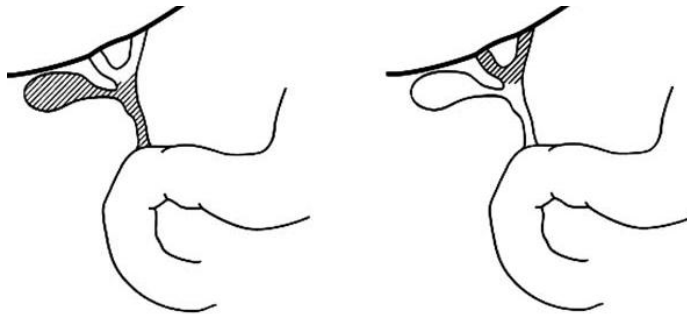
5. ANEXOS

5.4 ANEXOS CLÍNICOS

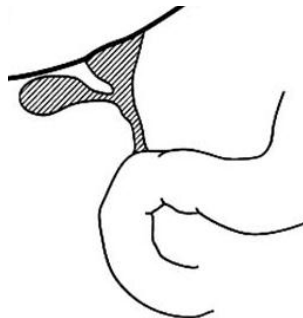
Clasificación de la atresia de vías biliares



Tipo I: Atresia de colédoco. Permeable el conducto cístico, vesícula biliar y el conducto hepático común.



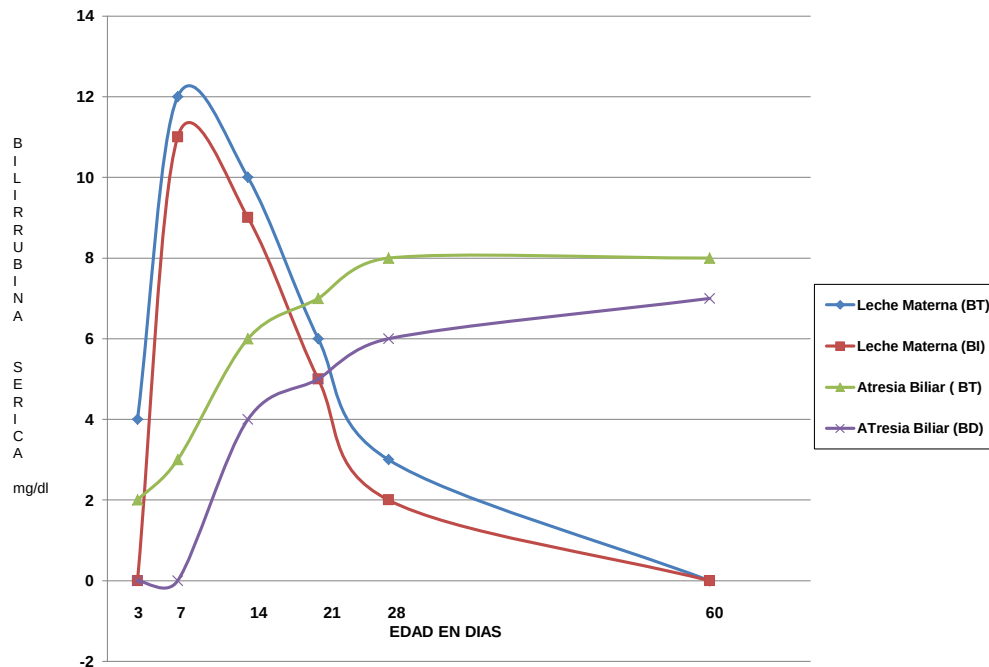
Tipo II: Atresia de colédoco, conducto cístico, vesícula biliar y conducto hepático común u otro nivel con atresia de conducto hepático común, conducto hepático derecho e izquierdo.



Tipo III: Atresia de colédoco, conducto cístico, vesícula biliar, conducto hepático común, conducto hepático derecho y conducto hepático izquierdo.

Khalil . Clinical practice: management of biliary atresia.Eur J Pediatr. 2010 ;169(4):395-402.

Comparación entre concentraciones séricas de la bilirrubina en lactantes con atresia de vías biliares que reciben leche materna.



Comparación entre concentraciones séricas de la bilirrubina en lactantes con ictericia asociada a leche materna (hiperbilirrubinemia indirecta primaria) y la asociada a atresia de vías biliares (hiperbilirrubinemia directa primaria). Como la bilirrubina indirecta cae durante el primer mes de vida en un lactante con atresia biliar que recibe alimentación con leche materna, parecería que hay una mejoría en el aclaramiento de la ictericia. Entonces por esta confusión el diagnóstico se retrasa y esto origina la referencia tardía para la evaluación de el síndrome colestásico.

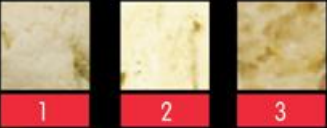
Modificado con permiso de: Sokol RJ, et al. Screening and outcomes in biliary atresia: summary of a National Institutes of Health workshop. Hepatology. 2007 Aug;46(2):566-81.

Modelo de cartilla de colorimetría de las evacuaciones (frontal)

¡ALERTA: para encontrar a bebés amarillos!
menores a 45 días de nacidos

* En los dos primeros meses de vida el color normal de las evacuaciones esta en el rango de 4 a 6.

* Si el bebé presenta evacuaciones con un color en el rango de 1 a 3 debera acudir DE INMEDIATO A SU MÉDICO.



SEDENA
SECRETARÍA DE LA DEFENSA NACIONAL

Un México sano, comienza desde la cuna.



Modelo de cartilla de colorimetría de las evacuaciones (reverso)



Colorimetria fecal

SECRETARÍA DE LA DEFENSA NACIONAL DIR.GRAL. SND. HOSPITAL CENTRAL MILITAR Colorimetria fecal		GRADO		NOMBRE		MATRÍCULA	
---	--	-------	--	--------	--	-----------	--

Fecha de Nacimiento:		 ANORMAL
Hospital donde nació:		
Fecha de visita 7 días:		
# Color de la evacuación:		 NORMAL
Fecha visita 28 días:		
# Color de la evacuación:		

*Señalar en los primeros 2 meses de vida sin importar la edad. Si observa que el color de las evacuaciones de su niño está entre 1 y 3, acudir de inmediato a su médico.

**Médicos: corroborar la información y referir de inmediato al Hospital Militar Regional o al Hospital Central Militar.

6. GLOSARIO

Acolia: es la no secreción de bilis por la vesícula biliar a través del colédoco hasta el intestino delgado. La falta de bilirrubina y sus derivados en el intestino delgado provoca la ausencia de color en las heces siendo las heces blancas su manifestación clínica

Agenesia de vías biliares: ausencia total de la vía biliar. Puede presentarse como vestigios o remanentes de fibrosis de todo el tracto biliar.

Ascitis: es la presencia de líquido seroso en el espacio que existe entre el peritoneo visceral y el peritoneo parietal.

Atresia de vías biliares: colangiopatía fibro-esclerosante inflamatoria progresiva del lactante menor que variablemente afecta a los conductos biliares intrahepáticos y extrahepáticos, que tiene como resultado la obliteración y destrucción del tracto biliar.

Cartilla colorimétrica de evacuaciones: Tríptico diseñado a base de información dirigida a la detección temprana de la atresia de vías biliares y consta de seis fotografías donde se muestran colores de diferentes tonos de evacuaciones de lactantes menores sanos y afectados por la enfermedad. Tres colores son marcados como anormales (claras, pálidas y amarillo claro) y las otras tres fotos con colores normales (amarillas, café y verdosas). Al reverso de la misma tienen instrucciones para su interpretación, identificación y teléfonos de centros de atención a la salud.

Cirrosis: es una histopatología en la que las células del parénquima de un órgano interno cualquiera son sustituidas por un tejido anormal de tipo fibroso a partir del tejido estromal del propio órgano. Es la cirrosis que afecta al tejido hepático como consecuencia final de diferentes enfermedades crónicas. Las consecuencias de la cirrosis hepática sobre la salud del individuo dependen fundamentalmente del grado de funcionalidad que el hígado pueda conservar a pesar de la alteración histológica.

Colestasis: impedimento al flujo de la bilis por disfunción de hepatocitos o por la obstrucción de los conductos biliares pequeños (colestasis intrahepática) o por obstrucción de los conductos biliares extrahepáticos (colestasis extrahepática).

El signo más frecuente de los pacientes con colestasis es la ictericia o coloración amarilla de piel y mucosas

Coluria: Se le llama a la orina oscura. El color característico, llamado muchas veces color "Coca Cola", se debe a la excreción del exceso de bilirrubina por vía urinaria. Es un signo del aumento de la bilirrubina.

Hipoalbuminemia: es una condición clínica en la cual existe una disminución en los niveles séricos de albúmina por debajo de 3,5 g/dL.

Hipocolia: es la no secreción de bilis por la vesícula biliar a través del colédoco hasta el intestino delgado. La falta de bilirrubina y sus derivados en el intestino delgado provoca la disminución de color en las heces siendo las heces amarillas pálidas en su manifestación clínica.

Ictericia: Es la manifestación clínica de hiperbilirrubinemia caracterizada por el color amarillo de la piel, de las mucosas y de la esclerótica.

Operación de Kasai: o hepatoportoenterostomía, es un tratamiento quirúrgico realizado en niños con atresia biliar. La cirugía involucra la resección de las vías biliares remanentes y la anastomosis en Y de Roux desde el porta hepático hasta el yeyuno, lo cual permite el drenaje de bilis y retrasa el proceso de fibrosis.

Porta hepatis: Surco situado entre el lóbulo derecho y el proceso caudado, corresponde al nivel donde los vasos hepáticos y la vena porta entran al hígado.

Síndrome de hipertensión portal: es un término médico asignado a una elevada presión en el sistema venoso portal, cual está formado por la vena porta y las venas mesentéricas superior e inferior y la vena esplénica. A menudo se define como un gradiente de presión portal, es decir, la diferencia de presiones entre la vena porta y las venas hepáticas que sobrepasa los 5 mmHg. Este incremento del gradiente de presión entre las venas que entran en el hígado y las venas que salen del hígado, traduce un incremento de la resistencia hepática al flujo sanguíneo y sus manifestaciones clínicas hacia las presiones renales, la gastropatía portal hipertensiva, encefalopatía y afección a otros órganos.

Trasplante hepático: es el reemplazo de un hígado enfermo por un hígado sano total o en alguno de sus segmentos.

Varices esofágicas: son dilataciones venosas patológicas en la submucosa del esófago que se producen normalmente en pacientes con hipertensión portal. El problema de las varices esofágicas se presenta cuando provocan sangrado digestivo. El sangrado digestivo por varices suele ser masivo y, cuando ocurre, es potencialmente mortal.

Vena Porta Preduodenal: vena porta situada anterior a la cuarta porción duodenal y que puede causar obstrucción total o parcial del lumen del duodeno.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Beltrán BF. Tratamiento quirúrgico de la atresia de las vías biliares extrahepáticas. *Acta Pediátrica Mex* 2008; 29(2):114-6.
2. CIE-9. CIE-10.
3. Hsiao CH, Chang MH, Chen HL, Lee HC, Wu TC, Lin CC, Yang YJ, Chen AC, Tiao MM, Lau BH, Chu CH, Lai MW; Taiwan Infant Stool Color Card Study Group. Universal screening for biliary atresia using an infant stool color card in Taiwan. *Hepatology*, 2008; 47(4):1233-40.
4. INEGI 2010.
5. Khalil BA, Perera MT, Mirza DF. Clinical practice: management of biliary atresia. *Eur J Pediatr*. 2010 Apr; 169(4):395-402.
6. Lee MS, Kim MJ, Lee MJ, Yoon CS, Han SJ, Oh JT, Park YN. Biliary atresia: color doppler US findings in neonates and infants. *Radiology*, 2009; 252(1):282-9.
7. Lee WS, Chai PF, Lim KS, Lim LH, Looi LM, Ramanujam TM. Outcome of biliary atresia in Malaysia: a single-centre study. *J Paediatr Child Health*. 2009 May; 45(5):279-85.
8. Lien TH, Chang MH, Wu JF, Chen HL, Lee HC, Chen AC, Tiao MM, Wu TC, Yang YJ, Lin CC, Lai MW, Hsu HY, Ni YH; Taiwan Infant Stool Color Card Study Group. Effects of the infant stool color card screening program on 5-year outcome of biliary atresia in Taiwan. *Hepatology*. 2011 Jan; 53(1):202-8.
9. Lugo-Vicente HL, Dynamed Editorial Team. Biliary Atresia. Updated 2010 Jun 14. Consultado en URL: www.ebscohost.com/Dynamed/howtocite.php
10. Ramírez-Hernández I, Jiménez- Urueta PS, et al. Atresia de vias biliares: seguimiento y comportamiento clínico de pacientes operados con técnica de Kasai. *Acta Pediátrica Mex* 2010; 31(5):201-205.
11. Shneider BL. Screening for Biliary Atresia: A Ray of Hope. *Hepatology*, 2008; 47(4):1105-1107.
12. Sokol RJ. Biliary atresia screening: why, when, and how?. *Pediatrics*, 2009 May; 123(5):e951-e952
13. Sokol RJ. Corticosteroid Treatment in Biliary Atresia: Tonic or Toast? *Hepatology*, 2007; 46(6):1675-1678.
14. Sokol RJ, Shepherd RW, Superina R, Bezerra JA, Robuck P, Hoofnagle JH. Screening and outcomes in biliary atresia: summary of a National Institutes of Health workshop. *Hepatology*. 2007 Aug; 46(2):566-81. Review.
15. Yeh MM. Pathologic diagnosis of biliary atresia on liver biopsy: is tissue the issue? *Gastroenterol Hepatol*. 2009; 24(6):936-8.

8. AGRADECIMIENTOS

Se agradece a las autoridades de la Secretaría de la Defensa Nacional, Dirección General de Sanidad Militar y directivos del Hospital Central Militar, las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por el Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud y al trabajo de los expertos.

Asimismo, se agradece a los médicos adscritos del área de pediatría del Hospital Central Militar que participaron en los procesos de validación interna y a aquellas instituciones medicas que proporcionaron tiempo de sus recursos humanos para la revisión, validación externa y verificación de esta guía.

9. COMITÉ ACADÉMICO

Comité de Investigación y Capacitación

Gral. Bgda. M.C. Fernando F. Arcaute Velazquez.
Gral. Brig. M.C. Manuel Quirarte Medina
Cor. M.C. Rafael Torres Castañón.

Tte. Cor. M.C. Maricela Olivia Franco Lira.
Tte. Cor. M.C. Claudia Esther Rodríguez Montes.
Mayor M.C. Ana Laura Navarro Avila.

Mayor M.C. Juan Carlos Chagoya Bello.
Tte. Cor. Enfra. Alma Alejandra Martínez Herrera.

Cor. M.C. Reynaldo de Jesús Michel Aceves.
Tte. Cor. M.C. Enrique Figueroa Genis.

Tte. Cor. M.C. Humberto Carrasco Vargas.
Tte. Cor. M.C. Marco Antonio Barreda Gaxiola.

Hospital Central Militar.

Director
(Presidente).
Subdirector Médico
(Coordinador).
Jefe del Área de Educación e Investigación
(Secretario).
Jefe del Gabinete de Electroencefalografía
(1/er. Vocal).
Jefe del Laboratorio de Anatomía patológica
(2/o. Vocal).
Jefe de Sección de Laboratorio Clínico del Departamento
del Banco de Células Progenitoras Hematopoyéticas
(3/er. Vocal).
Jefe del Gabinete de Inhaloterapia de Adultos (4/o. Vocal).
Jefe del Departamento de Coordinación y Capacitación de
Enfermería
(5/o. Vocal).
Jefe del Área de Pediatría.
(Vocal Transitorio).
Jefe de la Sección de Endocrinología.
(Vocal Transitorio).
Jefe del Servicio de Neurología.
(Vocal Transitorio).
Jefe de la Sala de Cirugía Onco-Reconstructora
(Vocal Transitorio).

10. DIRECTORIOS

Directorio sectorial.

Secretaría de Salud

Dra. Mercedes Juan López

Secretario de Salud

Instituto Mexicano del Seguro

Social / IMSS

Dr. José Antonio González Anaya

Director General

Instituto de Seguridad y Servicios

Sociales para los Trabajadores del

Estado / ISSSTE

Lic. Sebastián Lerdo de Tejada Covarrubias

Director General

Sistema Nacional para el Desarrollo

Integral de la Familia / DIF

Lic. Laura Vargas Carrillo

Titular del organismo SNDIF

Petróleos Mexicanos / PEMEX

Dr. Emilio Ricardo Lozoya Austin

Director General

Secretaría de la Defensa Nacional

General Salvador Cienfuegos Zepeda

Secretario de la Defensa Nacional

Secretaría de Marina Armada de México

Almirante Vidal Francisco Soberón Sanz

Secretario de Marina

Consejo de Salubridad General

Dr. Leobardo Ruíz Pérez

Secretario del Consejo de Salubridad General

Directorio institucional.

Secretaría de la Defensa Nacional

General Salvador Cienfuegos Zepeda

Secretario de la Defensa Nacional

Dirección General de Sanidad/ SEDENA

Gral. Bgda. M.C. Ángel Sergio Olivares Morales.

Director General

Dirección General de Sanidad/ SEDENA

Gral. Brig. M.C. Fernando Ricardo Burgos Avelarde

Subdirector Operativo.

Dirección General de Sanidad/ SEDENA

Cor. M.C. Jorge Manuel Camarero Benítez

Jefe de la Sección Técnica

Hospital Central Militar/ SEDENA

Gral. Bgda. M.C. Fernando Federico Arcaute Velazquez.

Director

Hospital Central Militar/ SEDENA

Gral. Brig. M.C. José Luis Ojeda Delgado.

Subdirector General

Hospital Central Militar/ SEDENA

Gral. Brig. M.C. Manuel Quirarte Medina

Subdirector Médico

Hospital Central Militar/ SEDENA

Cor. M.C. Reynaldo de Jesús Michel Aceves.

Jefe del Área de Pediatría.

Hospital Central Militar/ SEDENA

Cor. M.C. Rafael Torres Castañón.

Jefe del Área de Educación e Investigación

Hospital Central Militar/ SEDENA

Tte. Cor. M.C. Francisco Garibay González.

Jefe del Departamento de Cirugía Pediátrica.

11. CÓMITE NACIONAL

Dr. Luis Rubén Durán Fontes	Presidente
Subsecretario de Integración y Desarrollo del Sector Salud	
Dr. Pablo Kuri Morales	Titular
Subsecretario de Prevención y Promoción de la Salud	
Dr. Romeo Rodríguez Suárez	Titular
Titular de la Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad	
Dr. Gabriel Oshea Cuevas	Titular
Comisionado Nacional de Protección Social en Salud	
Dr. Alfonso Petersen Farah	Titular
Secretario Técnico del Consejo Nacional de Salud	
Dr. Pedro Rizo Ríos	Titular
Secretario Técnico del Consejo de Salubridad General	
Dr. Pedro Rizo Ríos	Titular
Director General Adjunto de Priorización del Consejo de Salubridad General	
General de Brigada M. C. Ángel Sergio Olivares Morales	Titular
Director General de Sanidad Militar de la Secretaría de la Defensa Nacional	
Contralmirante. SSN, M.C. Pediatra. Rafael Ortega Sánchez	Titular
Director General Adjunto de Sanidad Naval de la Secretaría de Marina Armada de México	
Dr. Javier Dávila Torres	Titular
Director de Prestaciones Médicas del Instituto Mexicano del Seguro Social	
Dr. José Rafael Castillo Arriaga	Titular
Director Médico del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado	
Dr. Víctor Manuel Vázquez Zárate	Titular
Subdirector de Servicios de Salud de Petróleos Mexicanos	
Lic. Guadalupe Fernández Vega Albafull	Titular
Directora General de Integración del Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia	
Dra. Martha Griselda del Valle Cabrera	
Director General de Rehabilitación del Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia	
Dr. José Meljem Moctezuma	Titular
Comisionado Nacional de Arbitraje Médico	
Dr. Francisco Hernández Torres	Titular
Director General de Calidad y Educación en Salud	
Dr. Francisco Garrido Latorre	Titular
Director General de Evaluación del Desempeño	
Lic. Juan Carlos Reyes Oropeza	Titular
Director General de Información en Salud	
M. en A. María Luisa González Rétiz	Titular y Suplente del presidente del CNGPC
Directora General del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud	Titular 2012-2013
Dr. Norberto Treviño García Manzo	
Secretario de Salud y Director General del OPD de los Servicios de Salud de Tamaulipas	
Dr. Germán Tenorio Vasconcelos	Titular 2012-2013
Secretario de Salud y Director General de los Servicios de Salud de Oaxaca	
Dr. Jesús Salvador Frago Bernal	Titular 2012-2013
Secretario de Salud y Director General del OPD de los Servicios de Salud de Tlaxcala	
Dr. Enrique Ruelas Barajas	Titular
Presidente de la Academia Nacional de Medicina	
Dr. Alejandro Reyes Fuentes	Titular
Presidente de la Academia Mexicana de Cirugía	
Act. José Cuauhtémoc Valdés Olmedo	Asesor Permanente
Presidente Ejecutivo de la Fundación Mexicana para la Salud	
Dra. Sara Cortés Bargalló	Asesor Permanente
Presidenta de la Asociación Mexicana de Facultades y Escuelas de Medicina	
Dr. Francisco Pascual Navarro Reynoso	Asesor Permanente
Presidente de la Asociación Mexicana de Hospitales	
Ing. Ernesto Dieck Assad	Asesor Permanente
Presidente de la Asociación Nacional de Hospitales Privados	
Dr. Sigfrido Rangel Frausto	Asesor Permanente
Presidente de la Sociedad Mexicana de Calidad de Atención a la Salud	
Dra. Mercedes Macías Parra	Invitada
Presidenta de la Academia Mexicana de Pediatría	

Dr. Esteban Hernández San Román
Director de Evaluación de Tecnologías en Salud, CENETEC

Secretario Técnico