

ATRESIA DE VIAS BILIARES: SU MIRADA DESDE LA AUDITORÍA MÉDICA



Dra. Mercedes García Domínguez

Curso Anual de Auditoría Médica Hoy
Dr. Agustín Orlando
2022

INDICE

1. Atresia de vías biliares: Generalidades de la patología.....	3
2. Experiencia en el Hospital Materno Infantil de San Isidro.....	6
3. Legislación involucrada: PMO, Enfermedades poco frecuentes, Discapacidad.....	8
4. Trasplante hepático en la Atresia de Vías Biliares.....	11
5. Historia del trasplante hepático en la Argentina.....	12
6. Trasplante hepático: Circuito, Costos y Recupero Sur.....	13
7. Legislación involucrada en Trasplante.....	15
8. Conclusiones.....	17
9. Bibliografía.....	18

1. ATRESIA DE VÍAS BILIARES: GENERALIDADES DE LA PATOLOGÍA

INTRODUCCIÓN

La atresia de vías biliares (AVB) es la causa más frecuente de ictericia obstructiva en los primeros tres meses de vida y es responsable del 40-50% de todos los trasplantes hepáticos en niños del mundo. Ocurre como resultado final de un proceso inflamatorio fibroesclerosante y obstructivo que afecta a los ductus biliares intra y extrahepáticos, que finaliza con la fibrosis y obliteración del tracto biliar con hipertensión portal y falla hepática, provocando la muerte si no se genera una intervención a los 2-3 años de vida.

La hepatoportoenteroanastomosis temprana realizada antes de los dos meses de vida ofrece la mejor oportunidad de supervivencia a largo plazo del paciente con hígado nativo. Su pronóstico depende de un diagnóstico y tratamiento precoz.

Se encuentra dentro de las enfermedades poco frecuentes con una incidencia a nivel mundial entre el 1 en 8000 y 18000 recién nacidos (RN) vivos; predomina en el sexo femenino y en países asiáticos.

PATOGENIA

La etiología es desconocida, se cree que es la respuesta fenotípica del hígado neonatal y los conductos biliares a una variedad de factores prenatales y perinatales que perturban el desarrollo normal o maduración del árbol biliar y que ocurre durante un período específico.

Se clasifican de acuerdo a diferentes variantes clínicas:

- Tipo I: Atresia biliar asociada a otras malformaciones congénitas relacionadas con defectos de lateralidad con malformaciones esplénicas, mal rotación intestinal, entre otras y malformaciones congénitas mayores como atresia esofágica, anorectal, etc.
- Tipo II: Atresia biliar quística, corresponde al 10% de los casos, puede confundirse con un quiste del colédoco.
- Tipo III: Atresia biliar aislada, es el grupo más numeroso con el 89% de los casos, la hipótesis consiste en que estos pacientes desarrollan un tracto biliar completo y la obliteración ocurriría en el período neonatal siendo un fenómeno secundario.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La presentación clínica es por lo general en un recién nacido de término, con peso adecuado, aspecto normal, que comienza con ictericia progresiva, acolia entre las dos y seis semanas de vida. La coluria y la decoloración de las heces son elementos importantes en el examen clínico y siempre se encuentra presente la hepatomegalia.

En el laboratorio se observa aumento de bilirrubina directa, ligero aumento de transaminasas, de la gammaglutamiltranspeptidasa y de la fosfatasa alcalina. Los valores de glucemia, colesterol, triglicéridos, albúmina y función hepática son normales.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico precoz es fundamental para indicar una intervención quirúrgica temprana y obtener un pronóstico favorable. No hay un test de tamizaje que pueda predecir qué lactante va a desarrollar colestasis. La recomendación es que cualquier recién nacido que presente ictericia a las 2 semanas de vida debe ser evaluado con la determinación de bilirrubina directa.

La ecografía abdominal muestra un área triangular o signo del cordón fibroso, que corresponde a un área ecogénica del porta hepatis, el cual es específico de AB. La biopsia hepática percutánea tiene un alto grado de especificidad con una muestra apropiada y un patólogo con experiencia en patología pediátrica. A nivel histológico muestra proliferación ductular, estasis hepatocitaria de los pequeños conductos biliares y fibrosis.

La laparotomía/laparoscopia exploradora con colangiografía debe ser efectuada precozmente ante la sospecha clínica.

TRATAMIENTO

La atresia de vías biliares es un urgencia quirúrgica, cuando la enfermedad es sospechada, la intervención permite realizar una colangiografía intraoperatoria para confirmar el diagnóstico, seguido en ese caso de una portoenterostomía o cirugía de Kasai.

La portoenterostomía fue descrita en 1959 y es un tratamiento destinado a restablecer el flujo biliar. Consiste en exponer los conductos biliares microscópicos situados en la porta hepatis y drenarlos a través de la anastomosis de un asa de yeyuno en Y de Roux a los bordes fibrosos de esta para restablecer el flujo biliar. Las posibilidades de un resultado exitoso son mayores cuando esta se realice lo antes posible luego del nacimiento.

Es importante para el financiador saber que todo paciente con una colestasis durante el período neonatal debe derivarse de manera temprana a un centro de referencia y en aquellos en los que la portoenterostomía no logra restablecer un flujo biliar suficiente, el paciente deberá ser evaluado para un trasplante.

Aunque la mayoría de los niños con AB requerirá un trasplante, la cirugía de Kasai permite retrasar su indicación hacia la segunda infancia o incluso después, cuando es más fácil encontrar un donante adecuado, se reducen las dificultades técnicas y las complicaciones del trasplante.

EVOLUCIÓN Y SEGUIMIENTO

La historia natural de un paciente con AB no operado o con una falla de la intervención evoluciona a una colestasis crónica, fibrosis hepática, cirrosis e insuficiencia hepática.

Luego de la portoenterostomía, más de la mitad de los pacientes normalizan la bilirrubina dentro de los seis meses luego de la cirugía, y la supervivencia a los 5 años con el hígado nativo es del 30% al 60%. El 20% sobrevive más allá de los 18 años con su hígado nativo. Las complicaciones más frecuentes son la colangitis ascendente y la hipertensión portal.

TRASPLANTE HEPÁTICO

La AB es la indicación de trasplante hepático pediátrico más frecuente. Está indicado en pacientes con cirrosis descompensada y enfermedad hepática terminal cuando no se realizó portoenterostomía por un diagnóstico tardío, o en quienes la portoenterostomía falló para restablecer el flujo biliar hepatointestinal, a pesar de la cirugía inicial.

2. EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL MATERNO INFANTIL SAN ISIDRO

En el año 2015, la Dra. Mabel Mora y la Dra. Rosana Solís Neffa, actual Jefa del Servicio de Gastroenterología del Hospital Materno Infantil de San Isidro, realizaron un trabajo retrospectivo, observacional, el cual fue presentando en Ateneo interno de nuestro hospital; con el objetivo de revisar la clínica al diagnóstico y evolución de los pacientes con AB tratados en el Hospital Materno Infantil de San Isidro.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se revisaron las historias clínicas de los pacientes con AB operados desde noviembre de 2000 a febrero 2015. Se excluyeron los intervenidos en fecha anterior y aquellos diagnosticados en el hospital pero tratado en otra institución.

RESULTADOS

Se evaluaron 9 pacientes, 5 varones y 4 mujeres, cuya 1° consulta al hospital se realizó entre 1.5 y 5 meses de vida. Todos presentaron acolia. Desde la 1° consulta y la realización del Kasai transcurrieron 10-30 días. En dos pacientes se diagnosticó asociado quiste de colédoco y 1 paciente presentó además toxoplasmosis.

Paciente	Sexo y Edad	Edad de inicio de ictericia	Edad de 1° consulta al hospital	Enfermedades asociadas	Edad al Kasai
1	M (10 meses)	¿?	Derivado a los 2 meses	Quiste colédoco	2 m y 15 d
2	F (14 años)	¿?	3 meses	NO	3 m y 23 d
3	F (14 años)	Desde el nacimiento	3 meses	NO	3 m y 10 d
4	F (4 años)	Desde el nacimiento	3 meses y 15 d	NO	3 m y 24 d
5	M (3 años)	Desde 3° día	1 mes y 10 d	Toxoplasmosis	2 m y 10 d
6	M (10 años)	Desde 3° día	5 m	NO	5 m y 20 d
7	M (10 años)	¿?	Derivado a los 4 meses	NO	4m
8	F (3 meses)	Desde nacimiento	2 m 21 d	Quiste colédoco	2 m 29 d
9	M (2 meses)	1 m	1m 3 d	NO	1 m 15 d

Paciente	Biopsia intra operatoria	Colangitis	Evolución	Trasplante	Evolución post trasplante
1	Fibrosis moderada		Actualmente hepatograma normal	No	
2	Cirrosis biliar	si	Sin restitución del flujo	Si, H. Garrahan (donante vivo relacionado) 14 m	Trombosis portal, Shunt ER, rechazo crónico
3	Cirrosis biliar	si	Actualmente hepatograma normal	No	
4	Fibrosis severa	si	Sin restitución del flujo	Si, H. Austral (donante vivo relacionado) 9 m	Rechazo agudo al mes, actualmente labo normal
5	Fibrosis severa	si	Anictérico al mes y en la actualidad	No	
6	Fibrosis leve	si	Sin restitución del flujo	Si Garrahan (donante cadavérico)	Estenosis biliar tratado con intervencionismo
7	No se biopsió	¿?			
8	Fibrosis leve	si			
9	Fibrosis leve	si			

EVOLUCIÓN

Presentaron colangitis post operatoria 7 pacientes. Fueron trasplantados 3 pacientes. Dos se encuentran con hepatogramas normales 10 años postoperatorio, 1 anictérico 3 años después, 1 se perdió del seguimiento, 2 recientemente operados.

CONCLUSIÓN

Se advierte que muchos pacientes consultaron después de los 2 meses de vida, a pesar que la ictericia y la acolia se presentaron tempranamente. El diagnóstico y el tratamiento fueron practicados en tiempos adecuados desde la consulta al hospital. Se destaca la necesidad de efectuar el diagnóstico más precoz a través de la difusión de los síntomas y signos clínicos en el primer nivel de atención.

3. LEGISLACIÓN INVOLUCRADA: PMO, ENFERMEDADES POCO FRECUENTES, DISCAPACIDAD

PMO: Ley 24.455

A partir de la ley 24.455 promulgada en 1995 que fue el inicio de la cobertura obligatoria de determinadas prestaciones en salud, sucesivas legislaciones fueron modificando y aumentando en contenido al actual PMO. Es así como en la Resol. 201/2002 del Plan Médico Obligatorio de Emergencia, establece en sus 5 anexos las prestaciones básicas de O. Sociales, Prepagas, Mutuales y Hospitales de Comunidad.

- Anexo 1: establece planes de prevención, atención primaria, PMI.
- Anexo 2: se detallan las prestaciones quirúrgicas con una cobertura 100% como por ejemplo: biopsia percutánea hepática (080707), trasplante hepático parcial de donante vivo (081001), trasplante hepático parcial de donante cadavérico (081002), trasplante hepático total (081003).
- Anexo 3 y 4: detalla la cobertura de medicamentos.
- Anexo 5: medicamentos especiales.

CUIDADO INTEGRAL DE LA SALUD DE LAS PERSONAS CON ENFERMEDADES POCO FRECUENTES: Ley 26.689

Las enfermedades poco frecuentes (EPF) son aquellas que afectan a un número limitado de personas con respecto a la población en general.

Se consideran así las que afectan a 1 persona cada 2.000 habitantes. En su mayoría son de origen genético, crónicas, degenerativas y, en muchos casos, pueden producir algún tipo de discapacidad. Muchas veces son graves y ponen en riesgo la vida de los pacientes cuando no se las diagnostica a tiempo y se las trata de forma de adecuado como es el caso de la atresia de vías biliares.

El objetivo es promover el cuidado integral de la salud de las personas con EPF y mejorar la calidad de vida de ellas y sus familias. Promueve además el acceso al cuidado de la salud, incluyendo las acciones destinadas a la detección precoz, diagnóstico y tratamiento y recuperación. También promueve el desarrollo de centros y servicios de referencia regionales especializados en la atención de las personas con EPF, así como la articulación de los centros y servicios de referencia en atención a personas con EPF.

Al tener este diagnóstico cuentan con una cobertura integral de salud al 100% por parte de las Obras Sociales, Empresas de Medicina Prepaga, el Estado Nacional o los Estados Provinciales incluyendo la detección precoz, diagnóstico, tratamiento y recuperación.

Discapacidad: Ley 24.901

El certificado único de discapacidad (CUD) obliga a Obras Sociales, Prepagas, etc., a cobertura especial que excede ampliamente el PMO a través de la Ley 24.901 de Prestaciones básicas de Discapacidad.

En personas no integradas a la Seguridad o sin cobertura privada de salud, genera la cobertura a través del Ministerio de Salud.

En los pacientes con esta patología cuando hablamos de discapacidad se refiere a una discapacidad visceral, en este caso hepática cuando tienen cierto grado de insuficiencia hepática. Tiene fecha de expiración ya que el trasplante haría perder la condición de discapacitado.

Disposición 500/2015 (Anexo I): El método de evaluación además de la valoración clínica deberá ser objetivable mediante pruebas de laboratorio que incluyan parámetros relacionados con la función hepática, y mediante la clasificación Child-Pugh que otorga un puntaje que se correlaciona con la gravedad de la cirrosis y contempla los valores de bilirrubina, albúmina, tiempo de protrombina y la presencia o no de ascitis y encefalopatía. Se le asigna un puntaje según su alteración y cuyo valor total definirá los estadios de gravedad de Child-Plugh A (5-6 puntos), B (7-9 puntos) y C (10-15 puntos). Se utilizan también estudios por imágenes acorde como ecografía, eco doppler, tomografía computada, anatomía patológica, etc

Clasificación de Child-Plugh de la gravedad de la cirrosis

	Suma 1 punto	Suma 2 puntos	Suma 3 puntos
Ascitis	Ausente	Fácil control	Control inadecuado
Bilirrubina sérica	< 2 mg/dl	2-3 mg/dl	> 3 mg/dl
Albúmina sérica	> 3.5 g/dl	2.8 - 3.5 g/dl	< 2.8 g/dl
Tiempo de protrombina al segundo	< 1.7	1.7-2.3	> 2.3
RIN	1- 4	4- 6	> 6
Encefalopatía	Ausente	Grado 1-2	Grado 3-4

Durante el proceso de certificación se correlaciona el puntaje de la clasificación de Child-Plugh de la gravedad de la cirrosis y el calificador de funciones corporales de la Clasificación internacional de las funcionalidades (CIF).

Calificadores de la CIF	Puntaje de la Clasificación de Child-Plugh
1 (Deficiencia leve)	1 a 4 puntos de Child
2 (Deficiencia moderada)	5 a 6 puntos de Child A
3 (Deficiencia severa)	7 a 9 puntos de Child B
4 (Deficiencia completa)	10 a 15 puntos de Child C

4. TRASPLANTE HEPÁTICO EN PACIENTES CON ATRESIA DE VÍAS BILIARES

Está indicada en pacientes con cirrosis descompensada y enfermedad hepática terminal. Es el tratamiento de elección para los pacientes que experimentan una falla del procedimiento de Kasai. La mayoría de los pacientes que no han obtenido la restauración del flujo biliar serán trasplantados durante el primer año de vida.

Como se comentó anteriormente la AB es la indicación de trasplante hepático pediátrico más frecuente.

Otros parámetros que van a orientar a su indicación son: la ascitis progresiva, peritonitis bacteriana, colestasis progresiva, deterioro de la función hepática o presencia de un síndrome hepatopulmonar.

La forma de poder estadificar el fallo hepático en pediatría es utilizando el PELD score (Pediatric End-Stage Liver Disease), es una escala utilizada para pacientes menores de 12 años que contiene cinco variables (edad del paciente, albúmina, bilirrubina total, INR y el grado de falla para crecer). Permite identificar, en nuestro país ante el SINTRA, a los pacientes que tienen una mayor disfunción hepática y predecir la probabilidad de muerte sin trasplante en el término de 3 meses. Otorga un puntaje del 6 al 40, a mayor puntaje mayor gravedad. Dicho puntaje es utilizado para la asignación en lista de espera hepática.

Sin embargo, existen poblaciones vulnerables como es el caso del receptor pediátrico y situaciones clínicas especiales, cuya gravedad no está representada por el PELD o MELD en mayores de 12 años por lo que existe un Sistema de Priorización Argentino (SPA), que propone un modelo matemático que incorpora variables objetivas clínicas del paciente y poblacionales de transplantabilidad, con el propósito de garantizar la igualdad de oportunidades y equidad en el ordenamiento. El mismo está contemplado en la Resolución 82/2022 (Anexo III).

La supervivencia anual progresó a más del 90% actualmente y en el seguimiento del paciente trasplantado, la supervivencia documentada fue del 81%, 80% y 77% a los 5, 10, 20 años respectivamente.

Al igual que otros trasplantes, lo que marca la evolución del paciente además de un equipo de trasplante de experiencia, son los avances que hubo en la inmunosupresión. En el trasplante hepático se utilizan corticoides (metilprednisolona) con una dosis inicial en bolo y un descenso posterior progresivo hasta la suspensión a los 6 meses del trasplante, como tratamiento del rechazo celular agudo. Otros inmunosupresores utilizados son basiliximab, timoglobulina, tacrolimus y ciclosporina, micofenolato y sirolimus y everolimus como segunda línea.

5. HISTORIA DEL TRASPLANTE HEPÁTICO EN LA ARGENTINA

El primer trasplante hepático en humanos fue realizado en 1963 por Thomas Starzl y su equipo en Estados Unidos. El receptor fue un niño de 3 años de edad que sufría de atresia biliar congénita pero falleció en quirófano. En 1967, Starzl logra el primer trasplante exitoso con una sobrevivida mayor a un año.

En latinoamérica el primer trasplante hepático con éxito fue en 1985 en San Pablo, Brasil. En la Argentina, el primer trasplante hepático fue realizado en el Hospital Italiano a una mujer de 19 años con diagnóstico de colangitis esclerosante primaria en estado terminal. Poco tiempo después se realizó también en ese Hospital el primer trasplante hepático en un paciente pediátrico. En 1992 se realiza en el Hospital Garrahan el primer trasplante hepático en un hospital público argentino.

Según datos publicados en Memoria 2021 del INCUCAI, se registraron procesos con donación de órganos y tejidos en 24 provincias del país. Se concretaron 630 procesos de donación con procuración de órganos, el 82% de los mismos se concretaron en establecimientos sanitarios de dependencia pública. Un total de 1796 pacientes accedieron a un trasplante de órganos, de ellos 417 fueron hepáticos (379 donantes cadavéricos, 38 donantes vivos).

6. TRASPLANTE HEPÁTICO: CIRCUITO, COSTOS, RECUPERO SUR

CIRCUITO

En la Argentina, el trasplante se gestiona a través del Instituto Nacional Central Único Coordinador de Ablación e Implante (INCUCAI) y la base de datos en red de múltiple entrada llamado Sistema de Información de Procuración y Trasplante de la República Argentina (SINTRA). El INCUCAI es la autoridad nacional responsable, y los organismos jurisdiccionales de ablación e implante, forman parte de las estructuras de la salud pública nacional y provincial.

El médico de cabecera frente a un paciente que tiene altas probabilidades de requerir un trasplante realiza la derivación oportuna a un centro especializado de trasplante.

Durante el proceso de trasplante existen 3 etapas:

- Evaluación Pretrasplante: en donde el especialista evalúa si el paciente a cargo es apto para el trasplante y en el caso de serlo deberá realizar la inscripción del mismo en el SINTRA para que ingrese en lista de espera y luego continuará cargando los datos correspondientes a los controles clínicos y de laboratorio correspondientes. Por otro lado deberá contactarse con la Obra Social o Prepaga en caso de poseerlo para solicitar la autorización para la evaluación pretrasplante.
- Trasplante (cadavérico o de donante vivo): coordinado por el INCUCAI.
- Seguimiento postrasplante: con los correspondientes controles, curaciones, internaciones, detección de rechazo agudo o crónico

COSTOS

El proceso de trasplante en sí representa sólo una parte menor de los costos. La inmunosupresión representa el mayor costo a largo plazo, teniendo en cuenta el valor mensual de la medicación inmunosupresora, los traslados necesarios para realizar los controles, las internaciones que puedan surgir a partir de posibles complicaciones, etc. Costos establecidos en la Resolución 500/2004 (Anexo V)

- Módulo pre-trasplante de hígado \$ 4.500
- Módulo de trasplante de hígado \$ 6.480
- Valor módulo operativo terrestre \$ 400

RECUPERO SUR

Las Obras Sociales nacionales pueden presentar expedientes para recuperó ante la Superintendencia de Salud, y de esa manera se les hace una quita de los aportes y contribuciones para el Fondo Solidario de redistribución.

El Sistema Único de Reintegros (SUR) otorgará apoyo financiero para las prestaciones y medicamentos contemplados en los anexos correspondientes a la Resolución 46/2017 . Los requisitos requeridos para todas las solicitudes de reintegro están incluidos en la normativa vigente.

En el caso del reintegro de trasplantes, los prestadores intervinientes, sean públicos o privados, deberán estar habilitados por el INCUCAI. El reintegro de las sumas que correspondan por la procuración de órganos, será solicitado por el INCUCAI u Organismo regional o jurisdiccional que intervenga con los valores establecidos en la Resolución Ministerial vigente.

No se reintegrará prácticas de trasplantes realizadas en el exterior.

En toda presentación relacionada con pre-trasplantes o trasplantes se deberá adjuntar constancia de que el paciente se encuentra incorporado en el SINTRA.

Se aceptarán solicitudes de reintegro por estudios pre-trasplantes para el receptor y en el caso de donante vivo sólo del donante que ha sido seleccionado como dador.

- Montos de recuperó de Pre-trasplante \$30.000.

- Montos de recuperó de Trasplante hepático \$550.000.

Incluye: la ablación del órgano, 45 días de internación, honorarios del equipo médico clínico, quirúrgico, anestesista, interconsultores. Gastos y derechos quirúrgicos, estudios complementarios, medicamentos que pueda requerir durante la cirugía y la internación, salvo las exclusiones. Biopsia hepática. estudios

Excluye: procedimientos no relacionados con el trasplante, policlonales, monoclonales, ganciclovir, anfotericina liposomal, profilaxis y tratamiento de recurrencia de hepatitis B, traslado aéreo y anestesista.

7. LEGISLACIÓN INVOLUCRADA EN TRASPLANTE

LEY DE TRASPLANTE: Ley 27.447

Tiene por objeto regular las actividades vinculadas a la obtención y utilización de órganos, tejidos y células de origen humano en todo el territorio de la República Argentina.

Incluyendo la investigación, promoción, donación, extracción, preparación, distribución, el trasplante y su seguimiento, siendo la autoridad de aplicación de esta Ley el INCUCAI.

La atención integral del paciente trasplantado comprende la cobertura del cien por ciento en la provisión de medicamentos, estudios, diagnósticos y prácticas de atención de su estado de salud de todas aquellas patologías que estén directamente relacionadas con el trasplante.

El sistema Público de Salud, las Obras Sociales y las entidades de Medicina Prepaga que brinden cobertura a pacientes en seguimiento post trasplante, deberán exigir como condición para dicha cobertura la constancia de haber efectivizado el profesional tratante, los registros correspondientes en el marco de las normas dictadas por el INCUCAI.

El Sistema Público de Salud cubrirá los gastos a aquellos pacientes que no posean cobertura de la seguridad o Empresas de Medicina Prepaga y cuya situación económica no permita afrontar dichos gastos.

SISTEMA DE PROTECCIÓN INTEGRAL PARA PERSONAS TRASPLANTADAS:

Ley 26.928

Establece que el INCUCAI extenderá un certificado para acreditar la condición de beneficiario de esta ley.

Otorga gratuidad en los servicios nacionales de transporte terrestre de corta, media y larga distancia: colectivos, subte y tren. Cobertura del 100% en medicamentos, estudios diagnósticos y prácticas de atención de todas las patologías directa o indirectamente relacionadas con el trasplante.

También establece que el Estado Nacional debe otorgar una asignación mensual no contributiva, y es para quienes se encuentren en situación de desempleo forzado y no tenga ningún otro beneficio previsional o no contributivo.

NORMATIVA HEPÁTICA: Resolución 82/2022 INCUCAI

De acuerdo a lo que establece la Ley 27.447, el INCUCAI dicta normas y procedimientos para la práctica de ablación e implante de hígado, a través de diferentes anexos.

Anexo I: Establece normas para la habilitación de programas de trasplantes. Especifica la documentación que debe presentar y los requisitos que debe cumplir la institución con respecto al establecimiento y al equipo médico. La habilitación será otorgada por un plazo máximo de dos años y luego deberán solicitar la rehabilitación correspondiente.

Anexo II: Establece normas y procedimientos para la gestión de la lista de espera hepática, el cual se inicia con la inscripción del paciente en el SINTRA. También menciona las situaciones que son consideradas una emergencia, el sistema de puntuación MELD (en mayores de 12 años) y PELD en menores de 12 años para poder asignar un puntaje de riesgo de mortalidad y establecer el orden de prioridad que tendrán en la lista de espera.

Anexo III: Se describe el Sistema de Priorización Argentino (PSA), el cual es un modelo matemático que incorpora variables objetivas clínicas del paciente y poblacionales de transplantabilidad con el propósito de garantizar la igualdad de oportunidades y equidad en el ordenamiento en la lista de espera hepática. Este método se ha desarrollado para complementar el score PELD/MELD y así tener en cuenta ciertas poblaciones vulnerables como el potencial receptor pediátrico o situaciones clínicas especiales.

Anexo IV: Establece las situaciones especiales, que son aquellas condiciones clínicas en las que el puntaje PELD/MELD no representa el riesgo de mortalidad del paciente en lista de espera.

Anexo V: Se refiere al Comité de expertos que podrá ser consultado para evaluar casos particulares.

Anexo V: Establece los criterios de distribución y asignación de órganos provenientes de donantes fallecidos. Se conforma una lista única de receptores para trasplante hepático en donde se priorizan las situaciones clínicas de emergencia. Los pacientes adultos y pediátricos se categorizan utilizando el score PELD/MELD y el PSA.

8. CONCLUSIÓN

La atresia de vías biliares es una enfermedad poco frecuente pero grave, de difícil tratamiento. Todo paciente con ictericia neonatal que presenta hiperbilirrubinemia conjugada, acolia, coluria y hepatomegalia, tiene una atresia de vías biliares hasta no demostrar lo contrario.

La portoenterostomía o cirugía de Kasai sigue siendo el primer tratamiento de elección con el objetivo de que algunos pacientes puedan preservar su hígado nativo y en el resto de los casos postergar el trasplante a una edad más tardía. El trasplante hepático es el único tratamiento curativo de la AB.

Se requiere un correcto manejo multidisciplinario entre pediatras clínicos, gastroenterólogos, cirujanos pediátricos así también como los auditores médicos. Los auditores deberán trabajar en conjunto con los especialistas, conocer la legislación correspondiente.

En el caso de requerir un trasplante hepático, deberá además conocer el circuito de cómo gestionar y elaborar convenios con el prestador que va a realizar el trasplante; los costos de los módulos, interactuar con el INCUCAI y el SINTRA, conocer las condiciones clínicas del afiliado y posibilidades que tiene de pasar a un estado de emergencia nacional, tramitar el recupero SUR, entre otras cosas.

9. BIBLIOGRAFÍA

1. Ramonet M., Ciocca M., Alvarez F. (2014). Atresia biliar: una enfermedad grave. Archivos Argentinos de Pediatría, 112 (6): 542-547
2. Crehuet Gramatyka D., Navarro G., (2016). Manejo terapéutico de la atresia de vías biliares. Rev. Pediatr Aten Primaria, 18:e 141-147
3. Monroy-Teniza Z., Calderón J., (2015). Factores pronósticos relacionados con la mortalidad de niños con atresia de vías biliares. Rev Inst Mex, 53 Supl 3:S270-83
4. Malla I. (2017) Trasplante Hepático pediátrico en Argentina (2017), presentado en 8° Congreso Argentino de Emergencias y Cuidados Críticos en Pediatría organizado por Sociedad Argentina de Pediatría.
5. Solís Neffa R., Mora M. (2015) Clínica y Evolución de paciente con Atresia de Vías Biliares. Servicio de Gastroenterología del Hospital Materno Infantil San Isidro.
6. González-Pinto I., Miyar A., Rodríguez M., Vázquez L.(2007) Criterios mínimos de trasplante hepático. Med Clin Monogr (Barc) 8(2):38-41.
7. Aliaga E. Miquel P., Koninckx R. (2002) Atresia de vías biliares. Anales Pediatría, 58(2), 168-73.
8. Ley 24.455 (PMO)
<http://servicios.infoleg.gob.ar/infolegInternet/verNorma.do?id=14919>
9. Resolución 201/2002 (Prestaciones médicas del PMO)
<https://www.argentina.gob.ar/normativa/nacional/resoluci%C3%B3n-201-2002-73649>
10. Ley 26.689 (EPF)
11. <http://servicios.infoleg.gob.ar/infolegInternet/verVinculos.do?modo=2&id=185077>
12. Ley 24.901 (Discapacidad)
<http://servicios.infoleg.gob.ar/infolegInternet/anexos/45000-49999/47677/norma.htm>
13. Disposición 500/215 (Discapacidad física de origen visceral)
<https://www.argentina.gob.ar/normativa/nacional/disposici%C3%B3n-500-2015-248765>
14. Memoria 2021 INCUCAI
https://bancos.salud.gob.ar/sites/default/files/2022-10/memoria-2021_0.pdf
15. Ley 27.447 (Trasplante)
<http://servicios.infoleg.gob.ar/infolegInternet/anexos/310000-314999/312715/norma.htm>
16. Ley 26.928 (Sistema de protección integral para personas trasplantadas)
<http://servicios.infoleg.gob.ar/infolegInternet/verNorma.do?id=225480>
17. Normativa 46/2017 (Recupero SUR en trasplantes)
<https://www.argentina.gob.ar/normativa/nacional/resoluci%C3%B3n-46-2017-271646>
18. Resolución 82/2022 (Normativa Hepática INCUCAI)
<https://www.argentina.gob.ar/normativa/nacional/resoluci%C3%B3n-82-2022-373931/texto>