

*Criterios homologados, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud*

### **83. HEPATOPATÍAS COMPLEJAS PEDIÁTRICAS (PATOLOGÍA HEPÁTICA AUTOINMUNE, HEPATOPATÍAS PRIMARIAS CON COLESTASIS, ENFERMEDADES VASCULARES DEL HÍGADO)**

Las hepatopatías de la edad pediátrica son infrecuentes y de manejo complejo, por ello se plantea la creación de Unidades de referencia para la atención pediátrica de los siguientes grupos de patologías:

1. Hepatopatías autoinmunes.
2. Colestasis infantil.
3. Enfermedades vasculares.

**1. Hepatopatías autoinmunes**, incluye: hepatitis autoinmune (HAI), colangitis esclerosante autoinmune (CEA), colangitis esclerosante primaria (CEP) y entidades minoritarias (hepatitis Coombs positiva, hepatitis asociada a aplasia, hepatopatías asociadas a enfermedad reumatológica, hepatitis por defectos de apoptosis). Son enfermedades crónicas en las que hay que establecer el tratamiento inmunosupresor de primer nivel apropiado, modificar la dosis según la respuesta, elegir si es necesario opciones terapéuticas de segundo y tercer nivel y desarrollar ensayos terapéuticos que permitan elaborar algoritmos correctos. El tratamiento inmunosupresor causa efectos adversos significativos, lo que hace necesario evaluar la calidad de vida referida por el paciente y vigilar dichos efectos secundarios (oculares, óseos, psicológicos, obesidad) proporcionando el tratamiento necesario.

**2. Colestasis Infantil**, incluye enfermedades que causan colestasis desde el período neonatal o de lactante, con ictericia como síntoma.

La atresia biliar es la entidad más frecuente en este grupo, consiste en una inflamación de causa desconocida del parénquima hepático, que es rápidamente fibrosante y se acompaña de fibrosis obliterativa de los conductos biliares extrahepáticos.

El resto de entidades, denominadas en general colestasis “intrahepáticas” son de origen genético. Las colestasis intrahepáticas más frecuentes son el síndrome de Alagille y la deficiencia de  $\alpha_1$  antitripsina. Otras se engloban en el término “colestasis intrahepática familiar progresiva”, que incluye defectos moleculares en la membrana canalicular, transportadores, unión estrecha intercelular y transporte intrahepatocitario (defectos de FIC1, BSEP, MDR3, TJP2, FXR, MYO5B, KIF12, DCDC2). Otras colestasis se producen por defecto de las enzimas involucradas en la síntesis de ácidos biliares, o en el procesado lisosomal del colesterol por NPC1 y NPC2 (Niemann Pick C).

El diagnóstico diferencial entre las entidades requiere experiencia en la observación de casos, pruebas de laboratorio e imagen, histología y estudios moleculares. La atresia biliar es una prioridad de diagnóstico, porque requiere una cirugía de porto-enteroanastomosis idealmente antes de los 45-60 días de edad, a través de la cual el pronóstico mejora en un 50% de los casos.

**3. Enfermedades vasculares**, es el tercer grupo de enfermedades complejas hepáticas de los niños, en concreto la obstrucción extrahepática de la vena porta (OEVP) y los shunts portosistémicos congénitos (SPSC).

La OEVP en niños es generalmente debida a trombosis crónica portal relacionada con nacimiento pretérmino, canalización umbilical, sepsis neonatal y patologías quirúrgicas o infecciosas intra-abdominales, solo excepcionalmente con condiciones procoagulantes genéticas. Los niños que sufren OEVP corren el riesgo de padecer hemorragias gastrointestinales graves, hiperesplenismo, encefalopatía hepática, retraso en el crecimiento, y a largo plazo atrofia del hígado, síndrome hepatopulmonar o hipertensión pulmonar. El shunt mesoportal (shunt de Rex) es un procedimiento quirúrgico curativo. En los casos en los que no es técnicamente posible, la alternativa en pacientes refractarios a tratamiento médico o ligadura de varices son los shunts portosistémicos, especialmente el espleno-renal distal y el mesocavo.

Los SPSC son malformaciones vasculares en las que el flujo sanguíneo esplenomesentérico drena a una vena sistémica a través de una conexión extrahepática o intrahepática anómala. En consecuencia el hígado es incompletamente perfundido por la sangre portal, o carece de flujo portal. Las consecuencias son la atrofia hepática, nódulos hepáticos con posible transformación tumoral y el desarrollo de complicaciones neurológicas, síndrome hepatopulmonar e hipertensión pulmonar. Los shunts extrahepáticos, y los shunts intrahepáticos persistentes después de un año de edad, son abordables con la inserción de un tapón vascular. Sin embargo, ese procedimiento tiene los riesgos de desencadenar hipertensión portal debido a escaso desarrollo de la porta intrahepática, y de migración del tapón a la cavidad cardíaca-circulación pulmonar. Es necesaria experiencia en la caracterización del tipo de shunt, y un procedimiento previo al cierre definitivo, de oclusión transitoria del shunt para comprobar si existe vascularización portal intrahepática y el grado de hipertensión portal inicial que conllevaría el cierre.

El planteamiento de centros de referencia en los tres grupos de hepatopatías pediátricas complejas tiene los objetivos de:

- Concentrar la atención de estas patologías raras.
- Optimizar el diagnóstico.
- Optimizar el tratamiento multidisciplinar por expertos (principalmente hepatología, cirugía y radiología intervencionista entrenados en el área pediátrica).
- Realizar un seguimiento apropiado de los pacientes tratados, con otros especialistas pediátricos de apoyo según requiera la patología.
- Garantizar un adecuado proceso de transición (educación del paciente adolescente en el conocimiento de la enfermedad y en la independencia progresiva en el autocuidado) y de transferencia a especialista de adultos adecuadamente informado de las peculiaridades de estas enfermedades de la infancia.

## A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos de la enfermedad de que se trate (incidencia y prevalencia):</p>	<p><b>Patología hepática autoinmune:</b> La hepatitis autoinmune y la colangitis esclerosante primaria suceden con incidencia y prevalencia menores en niños, comparado con adultos. La incidencia de hepatitis autoinmune en niños se ha descrito entre 0.23 y 0.4 por 100.000 niños/año. La prevalencia en niños se estima en 2.4-3 casos por 100.000. Un 24-33% de niños con hepatitis autoinmune tienen datos de superposición con colangitis esclerosante primaria (colangitis esclerosante autoinmune). La colangitis esclerosante primaria (CEP) tiene una incidencia de 0.2 por 100.000 y una prevalencia de 1.5 casos por 100.000 niños. El 90% de niños con CEP asocian enfermedad inflamatoria intestinal (EII), pero solamente el 4% de niños con EII tienen CEP.</p> <p><b>Colestasis:</b> Atresia biliar: 1/14.000-17.000 recién nacidos. Hepatopatía por deficiencia de alfa1 antitripsina (10% de nacidos con mutación SERPINA1 genotipo ZZ = 1/3.300 España) 1/33.000 Síndrome de Alagille 1/30.000-1/50.000 recién nacidos Colestasis intrahepática familiar: 1/100.000 recién nacidos</p> <p><b>Enfermedades vasculares del hígado:</b> Shunts portosistémicos congénitos:1:30.000 (persistente: 1/50.000) Obstrucción extrahepática de la vena porta: 1/50.000</p>
---	--

**B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de hepatopatías complejas pediátricas:**

<p><b>► Experiencia del CSUR:</b></p> <p><b>- Actividad:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Número de pacientes o procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada de la hepatopatía compleja pediátrica:</li> </ul> <p><b>- Otros datos:</b> investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones,</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Patología hepática autoinmune:             <ul style="list-style-type: none"> <li>- 8 pacientes pediátricos (<math>\leq 18</math> años) nuevos diagnosticados de patología hepática autoinmune atendidos en el año en la Unidad, de media en los últimos 3 años. <i>Se contabilizarán los pacientes con: hepatitis autoinmune (HAI), colangitis esclerosante autoinmune (CEA), colangitis esclerosante primaria (CEP) y entidades minoritarias (hepatitis Coombs positiva, hepatitis asociada a aplasia, hepatopatías asociadas a enfermedad reumatológica, hepatitis por defectos de apoptosis).</i></li> </ul> </li> <li>- Colestasis:             <ul style="list-style-type: none"> <li>- 5 pacientes pediátricos en periodo de lactante (<math>\leq 1</math> año) nuevos diagnosticados de atresia biliar con porto-enterostomía de Kasai realizada en el propio centro en el año en la Unidad, de media en los últimos 3 años.</li> <li>- 2 pacientes pediátricos (<math>\leq 18</math> años) nuevos con colestasis intrahepática (todas las causas) atendidos en el año en la Unidad, de media en los últimos 3 años.</li> </ul> </li> <li>- Enfermedades vasculares:             <ul style="list-style-type: none"> <li>- 2 pacientes pediátricos (<math>\leq 18</math> años) nuevos, con obstrucción extrahepática de vena porta, a los que se ha realizado valoración de shunt portosistémico en el año en la Unidad, de media en los últimos 3 años.</li> <li>- 2 pacientes pediátricos (<math>\leq 18</math> años) nuevos con shunts portosistémicos congénitos valorados en el año en la Unidad, de media en los últimos 3 años.</li> <li>- 10 casos de cierre de shunts portosistémicos congénitos mediante radiología intervencionista realizados en los últimos 10 años, con actividad en los últimos 3 años.</li> </ul> </li> <li>- Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para pediatría y cirugía pediátrica.</li> <li>- La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo.</li> </ul>
--	---

<p>sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III con el que colabora la Unidad.</li> <li>- La Unidad participa en publicaciones en este campo.</li> <li>- La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con hepatopatía compleja pediátrica para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica multidisciplinar, quedando reflejado en las correspondientes actas.</li> <li>▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en la sesión clínica multidisciplinar.</li> </ul> </li> <li>- La Unidad tiene un Programa de formación continuada en hepatopatía compleja pediátrica para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro.</li> <li>- La Unidad tiene un Programa de formación en hepatopatía compleja pediátrica, autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria.</li> <li>- La Unidad tiene un Programa de formación en hepatopatía compleja pediátrica dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo,...).</li> </ul>
<p>► <b>Recursos específicos del CSUR:</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El CSUR debe garantizar la continuidad de la atención cuando el paciente infantil pasa a ser adulto mediante un acuerdo de colaboración firmado por el Gerente/s de/los centro/s y los coordinadores de las unidades pediátricas y de adultos. <i>(Aquellos CSUR que atiendan a población en edad pediátrica, para la derivación de pacientes de la unidad, deberán estar coordinados con recursos similares de atención de adultos)</i> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ El acuerdo de colaboración incluye un protocolo, autorizado por el Gerente/s de/los centro/s y los coordinadores de las unidades pediátricas y de adultos que garantiza la continuidad de la atención cuando el paciente infantil pasa a ser adulto, ocurra esto en el mismo o en diferente hospital.</li> </ul> </li> <li>- El hospital cuenta con un Comité de Tumores con procedimientos normalizados de trabajo (PNT), basados en la evidencia científica, que se reúne periódicamente y que acredita sus</li> </ul>

<p>- <b>Recursos humanos</b> necesarios para la adecuada atención de la hepatopatía compleja pediátrica:</p> <p><b>Formación básica de los miembros del equipo <sup>a</sup>:</b></p>	<p>decisiones mediante las actas pertinentes.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad que desarrollen tumores en el Comité de tumores.</li> <li>▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en el citado Comité.</li> </ul> <p>- El CSUR tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaborarán en la atención, diagnóstico y tratamiento de los pacientes y actuarán de forma coordinada.</p> <p>La Unidad básica estará formada, como mínimo, por el siguiente personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Un coordinador asistencial, que garantizará la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad básica y el resto de Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El coordinador será uno de los miembros de la Unidad</li> <li>- Atención continuada de equipo médico-quirúrgico pediátrico las 24 horas los 365 días del año. <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ El centro cuenta con un protocolo, consensado por la Unidad y el Servicio de Urgencias y autorizado por la Dirección del centro, de la actuación coordinada de ambos cuando acude a Urgencias un paciente con hepatopatía compleja pediátrica.</li> </ul> </li> <li>- Resto personal de la Unidad: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ 4 pediatras con dedicación total o preferente a gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica</li> <li>▪ 2 cirujanos pediátricos.</li> <li>▪ 2 radiólogos intervencionistas</li> <li>▪ 2 anestesistas</li> <li>▪ Personal de enfermería y quirófano.</li> <li>▪ 1 gestor de casos.</li> </ul> </li> </ul> <p>- El coordinador asistencial tendrá, al menos, 5 años de experiencia en la atención de pacientes pediátricos con hepatopatías.</p> <p>- 2 pediatras con, al menos, 3 años de experiencia en hepatología infantil.</p>
--	---

<p>- <b>Equipamiento específico</b> necesario para la adecuada atención de la hepatopatía compleja pediátrica:</p> <p>► <b>Recursos de otras unidades o servicios</b> además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de la hepatopatía compleja pediátrica <sup>a</sup>:</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 2 pediatras con, al menos, 3 años de experiencia en cuidados intensivos pediátricos.</li> <li>- Cirujanos pediátricos con, al menos, 3 años de experiencia en cirugía de atresia biliar.</li> <li>- Radiólogos intervencionistas con al menos 3 años de experiencia en hepatopatía compleja pediátrica.</li> <li>- Anestesiistas con experiencia en niños.</li> <li>- Personal de enfermería y quirófano con experiencia en patologías hepáticas en niños.</li> <li>- Consulta de hepatología pediátrica.</li> <li>- Hospitalización pediátrica, atendida específicamente por los miembros de la Unidad.</li> <li>- Equipamiento quirúrgico para la edad pediátrica: los propios de cirugía avanzada, incluyendo cirugía vascular y mínimamente invasiva.</li> <li>- Equipamiento de radiología intervencionista para la edad pediátrica: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Sala de angiografía de última generación (implica software, programas mapping, menor radiación).</li> <li>▪ Material habitual: catéteres, guías, dispositivos vasculares específicos de cierre.</li> </ul> </li> <li>- Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros que habitualmente atienden a los pacientes a los recursos de la Unidad mediante vía telefónica, email o similar.</li> </ul> <p>El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades con experiencia en la atención de pacientes pediátricos con hepatopatías complejas:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Servicio/Unidad de cirugía pediátrica.</li> <li>- Servicio/Unidad de pediatría, con: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Unidad de gastroenterología pediátrica.</li> </ul> </li> <li>- Servicio/Unidad de anestesia.</li> <li>- Servicio/Unidad cuidados intensivos pediátricos.</li> <li>- Servicio/Unidad de neonatología.</li> <li>- Servicio/Unidad de inmunología y laboratorio de inmunología.</li> <li>- Servicio/Unidad de genética.</li> <li>- Servicio/Unidad de anatomía patológica, con, al menos, un patólogo con 3 años de experiencia en valoración histológica de hepatopatía compleja pediátrica.</li> </ul>
--	--

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Servicio/Unidad de microbiología.</li> <li>- Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen con: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Unidad de radiología pediátrica.</li> <li>▪ Unidad de radiología intervencionista.</li> </ul> </li> <li>- Servicio/Unidad de oftalmología.</li> <li>- Servicio/Unidad de reumatología.</li> <li>- Servicio/Unidad de endocrinología.</li> <li>- Servicio/Unidad de psiquiatría/psicología clínica.</li> <li>- Servicio/Unidad de trabajo social.</li> <li>- Disponibilidad de un programa de trasplante hepático pediátrico activo y autorizado de acuerdo con el Real Decreto 1723/2012, de 28 de diciembre, por el que se regulan las actividades de obtención, utilización clínica y coordinación territorial de los órganos humanos destinados al trasplante y se establecen requisitos de calidad y seguridad, que permita dar respuesta y continuidad a necesidades derivadas del tratamiento de los pacientes con hepatopatías complejas pediátricas (complicaciones o mala evolución).</li> </ul>
<p><b>► Seguridad del paciente</b></p> <p><i>La seguridad del paciente es uno de los componentes fundamentales de la gestión de la calidad. Más allá de la obligación de todo profesional de no hacer daño con sus actuaciones, la Unidad debe poner en marcha iniciativas y estrategias para identificar y minimizar los riesgos para los pacientes que son inherentes a la atención que realiza:</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La Unidad tiene establecido un procedimiento de identificación inequívoca de las personas atendidas en la misma, que se realiza por los profesionales de la unidad de forma previa al uso de medicamentos de alto riesgo, realización de procedimientos invasivos y pruebas diagnósticas.</li> <li>- La Unidad cuenta con dispositivos con preparados de base alcohólica en el punto de atención y personal formado y entrenado en su correcta utilización, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. El Centro realiza observación de la higiene de manos con preparados de base alcohólica, siguiendo la metodología de la OMS, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria.</li> <li>- La Unidad conoce, tiene acceso y participa en el sistema de notificación de incidentes relacionados con la seguridad del paciente de su hospital. El hospital realiza análisis de los incidentes, especialmente aquellos con alto riesgo de producir daño.</li> <li>- La Unidad tiene implantado un programa de prevención de bacteriemia por catéter venoso central (BCV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos).</li> </ul>



	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La Unidad tiene implantado un programa de prevención de neumonía asociada a la ventilación mecánica (NAV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos).</li> <li>- La Unidad tiene implantado el programa de prevención de infección urinaria por catéter (ITU-SU).</li> <li>- La Unidad tiene implantada una lista de verificación de prácticas quirúrgicas seguras (aplicable en caso de unidades con actividad quirúrgica).</li> <li>- La Unidad tiene implantado un procedimiento para garantizar el uso seguro de medicamentos de alto riesgo.</li> <li>- La Unidad tiene implantado un protocolo de prevención de úlceras de decúbito (aplicable en caso de que la unidad atienda pacientes de riesgo).</li> </ul>
<p>► <b>Existencia de un sistema de información adecuado:</b>  <i>(Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados)</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El hospital, incluida la Unidad de referencia, deberá codificar con la CIE.10.ES e iniciar la recogida de datos del registro de altas de acuerdo a lo establecido en el Real Decreto 69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD). <ul style="list-style-type: none"> <li>• La Unidad tiene codificado el RAE-CMBD de alta hospitalaria en el 100% de los casos.</li> </ul> </li> <li>- La Unidad dispone de un <b>registro de pacientes con hepatopatía pediátrica</b>, que al menos cuenta con los datos recogidos en el RAE-CMBD.</li> </ul> <p><i>La unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la unidad de referencia.</i></p>
<p>► <b>Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR<sup>b</sup>:</b>  <i>(Por ejemplo: % de pacientes curados tras la aplicación de un determinado</i></p>	<p><b>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- % pacientes ≤ 18 años con hepatopatía autoinmune sin coagulopatía con biopsia y colangioRM al diagnóstico: N° Pacientes con hepatopatía autoinmune sin coagulopatía con</li> </ul>

<p><i>tratamiento, % de complicaciones admisibles en la realización del procedimiento y tipo de éstas, mortalidad, etc.)</i></p>	<p>biopsia al diagnóstico, atendidos por primera vez en el año en la Unidad/Nº Pacientes con hepatopatía autoinmune sin coagulopatía atendidos por primera vez en el año en la Unidad. Estándar &gt;90%</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- % de pacientes ≤ 18 años con hepatopatía autoinmune con remisión bioquímica a 1 año: (pacientes con hepatitis autoinmune con ALT &lt; 50UI/L tratados en la Unidad/total de pacientes ≤ 18 años con hepatitis autoinmune tratados en el año en la Unidad)</li> <li>- % pacientes ≤90 días con sospecha de atresia biliar operados antes de 7 días: nº pacientes ≤90 días con sospecha de atresia biliar operados antes de 7 días desde la sospecha / nº pacientes ≤90 días con sospecha de atresia biliar atendidos en la Unidad en el año. Estándar &gt;90%</li> <li>- % pacientes ≤60 días con sospecha de atresia biliar operados antes de 7 días: nº pacientes ≤60 días con sospecha de atresia biliar operados antes de 7 días desde la sospecha / nº pacientes ≤60 días con sospecha de atresia biliar atendidos en la Unidad en el año. Estándar &gt;90%.</li> <li>- % pacientes operados de atresia biliar con restablecimiento completo de flujo biliar postKasai con bilirrubina total &lt;2 mg/dl en los siguientes 6 meses a la cirugía: Nº pacientes operados de atresia biliar en los últimos 5 años con restablecimiento completo de flujo biliar postKasai con bilirrubina total &lt;2 mg/dl en los siguientes 6 meses a la cirugía / Nº pacientes operados de atresia biliar en los últimos 5 años con un seguimiento mínimo de 6 meses. Estándar ≥50%.</li> <li>- % pacientes ≤ 18 años con colestasis intrahepática con resultado de estudio genético diagnóstico de CIFP o Alagille: nº pacientes (≤ 18 años) con colestasis intrahepática con resultado de estudio genético diagnóstico de CIFP o Alagille / nº pacientes con colestasis intrahepática atendidos en el año en la Unidad. Estándar ≥80%.</li> <li>- % pacientes ≤ 18 años intervenidos en los últimos 5 años con shunt meso-portal con permeabilidad del mismo en los siguientes 6 meses: Nº pacientes ≤ 18 años intervenidos en los últimos 5 años con shunt meso-portal con permeabilidad del mismo en los siguientes 6 meses / nº de pacientes ≤ 18 años intervenidos en los últimos 5 años con shunt meso-portal en la Unidad. Estándar ≥70%.</li> <li>- % pacientes (&gt;2 años-≤ 18 años) intervenidos en los últimos 5 años con shunt portosistémico congénito cerrado: Nº patients &gt;2 años-≤ 18 años intervenidos en los últimos 5 años con shunt</li> </ul>
--	--

	<p>portosistémico congénito cerrado / nº de niños intervenidos en los últimos 5 años con shunt portosistémico congénito en la Unidad. Estándar <math>\geq 90\%</math>.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mortalidad hospitalaria: <i>mortalidad dentro de los 30 días postoperatorios o hasta el alta hospitalaria.</i></li> <li>- Mortalidad a 90 días.</li> <li>- Morbilidad a 90 días.</li> </ul>
--	---

<sup>a</sup> *Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.*

<sup>b</sup> *Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de criterios, por la S.G. de Calidad e Innovación.*

## **Bibliografía**

1. Diagnosis and Management of Autoimmune Hepatitis in Adults and Children: 2019 Practice Guidance and Guidelines From the American Association for the Study of Liver Diseases. Mack CL, Adams D, Assis DN, Kerkar N, Manns MP, Mayo MJ, Vierling JM, Alsawas M, Murad MH, Czaja AJ. *Hepatology*. 2020 Aug;72(2):671-722. doi: 10.1002/hep.31065. Epub 2020 May 12. PMID: 31863477.
2. Autoimmune Hepatitis, Sclerosing Cholangitis, and Autoimmune Sclerosing Cholangitis or Overlap Syndrome. Kerkar N, Chan A. *Clin Liver Dis*. 2018 Nov; 22(4): 689-702. doi: 10.1016/j.cld.2018.06.005. *Clin Liver Dis*. 2018. PMID: 30266157.
3. Diagnosis and Management of Pediatric Autoimmune Liver Disease: ESPGHAN Hepatology Committee Position Statement. Mieli-Vergani G, Vergani D, Baumann U, Czubkowski P, Debray D, Dezsofi A, Fischler B, Gupte G, Hierro L, Indolfi G, Jahnel J, Smets F, Verkade HJ, Hadžić N. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2018 Feb; 66(2): 345-360. doi: 10.1097/MPG.0000000000001801. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2018. PMID: 29356770.
4. Sclerosing Cholangitis in Children and Adolescents. Mieli-Vergani G, Vergani D. *Clin Liver Dis*. 2016 Feb;20(1):99-111. doi: 10.1016/j.cld.2015.08.008. Epub 2015 Oct 6. *Clin Liver Dis*. 2016. PMID: 26593293.

5. Management of Biliary Atresia in France 1986 to 2015: Long-term Results. Fanna M, Masson G, Capito C, Girard M, Guerin F, Hermeziu B, Lachaux A, Roquelaure B, Gottrand F, Broue P, Dabadie A, Lamireau T, Jacquemin E, Chardot C. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019 Oct;69(4):416-424. doi: 10.1097/MPG.0000000000002446.PMID: 31335841
6. Biliary Atresia: Clinical and Research Challenges for the Twenty-First Century. Bezerra JA, Wells RG, Mack CL, Karpen SJ, Hoofnagle JH, Doo E, Sokol RJ. *Hepatology.* 2018 Sep;68(3):1163-1173. doi: 10.1002/hep.29905.PMID: 29604222.
7. Factors Influencing Time-to-diagnosis of Biliary Atresia. Harpavat S, Lupo PJ, Liwanag L, Hollier J, Brandt ML, Finegold MJ, Shneider BL. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2018 Jun;66(6):850-856. doi: 10.1097/MPG.0000000000001887.PMID: 29315162
8. Alagille Syndrome: Diagnostic Challenges and Advances in Management. Ayoub MD, Kamath BM. *Diagnostics (Basel).* 2020 Nov 6;10(11):907. doi: 10.3390/diagnostics10110907.PMID: 33172025
9. Déficit de alfa-1-antitripsina en España (variantes deficientes PI\*S y PI\*Z): prevalencia estimada y número de sujetos calculados para cada fenotipo [PI\*S and PI\*Z alpha 1-antitrypsin deficiency: estimated prevalence and number of deficient subjects in Spain]. Blanco I, Fernández-Bustillo E, de Serres FJ, Alkassam D, Rodríguez Menéndez C. *Med Clin (Barc).* 2004 Dec 4;123(20):761-5. Spanish. doi: 10.1016/s0025-7753(04)74661-8. PMID: 15607066.
10. Etiology of non-cirrhotic portal vein thrombosis in children: Few or many causes? Primignani M, Tosetti G. *Dig Liver Dis.* 2020 Jan;52(1):118-120. doi: 10.1016/j.dld.2019.09.006. Epub 2019 Oct 14. PMID: 31623955.
11. Primary prophylaxis of variceal bleeding in children and the role of MesoRex Bypass: Summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium. Shneider BL, de Ville de Goyet J, Leung DH, Srivastava A, Ling SC, Duché M, McKiernan P, Superina R, Squires RH, Bosch J, Groszmann R, Sarin SK, de Franchis R, Mazariegos GV. *Hepatology.* 2016 Apr;63(4):1368-80. doi: 10.1002/hep.28153. Epub 2015 Oct 23. PMID: 26358549.
12. Congenital portosystemic shunts: diagnosis and treatment. Franchi-Abella S, Gonzales E, Ackermann O, Branchereau S, Pariente D, Guérin F; International Registry of Congenital Portosystemic Shunt members. *Abdom Radiol (NY).* 2018 Aug;43(8):2023-2036. doi: 10.1007/s00261-018-1619-8. PMID: 29730740.
13. Congenital Portosystemic Shunts: Current Diagnosis and Management. McLin VA, Franchi Abella S, Debray D, Guérin F, Beghetti M, Savale L, Wildhaber BE, Gonzales E; Members of the International Registry of Congenital Porto-Systemic Shunts. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019 May;68(5):615-622. doi: 10.1097/MPG.0000000000002263. PMID: 30628988.