



BENEMÉRITA UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE PUEBLA  
FACULTAD DE MEDICINA

SECRETARÍA DE INVESTIGACIÓN Y ESTUDIOS DE POSGRADO

**“Desenlaces del manejo quirúrgico de atresia de vías biliares durante los últimos 17 años y evaluación de calidad de vida mediante escala PedsQL en pacientes posoperados de Kasai en el Hospital para el Niño Poblano”**

TESIS PARA OBTENER EL DIPLOMA DE:

**PEDIATRA**

PRESENTA:

**Adriana Barrientos Deloya**

Asesor experto de Tesis:

**Dr. Juan Domingo Porras Hernández**

Asesor metodológico de Tesis:

**M. C. Maricruz Gutiérrez Brito**

Noviembre 2017.

*Gracias a mis padres y hermanos por su amor y apoyo incondicional, a mis maestros por su paciencia y enseñanzas, a mis compañeros y amigos por compartir conmigo este camino y a mis pacientes porque permitieron que me convirtiera en pediatra y mejor ser humano.*

## CONTENIDO

Lista de Abreviaturas	IV
Resumen	V
<b>1. ANTECEDENTES</b>	
1.1 Antecedentes generales	7
1.2 Antecedentes específicos	8
<b>2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>	14
<b>3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN</b>	14
<b>4. JUSTIFICACIÓN</b>	14
<b>5. OBJETIVOS</b>	15
5.1 Objetivo General	15
5.2 Objetivos Específicos	15
<b>6. HIPÓTESIS</b>	15
<b>7. TIPO DE ESTUDIO</b>	15
<b>8. DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO</b>	16
<b>9. ASPECTOS ÉTICOS</b>	16
<b>10. RESULTADOS</b>	18
<b>11. DICUSIÓN</b>	24
<b>12. CONCLUSIONES</b>	28
<b>ANEXOS</b>	
<b>BIBLIOGRAFÍA</b>	

## **LISTA DE ABREVIATURAS**

**HNP:** Hospital para el Niño Poblano.

**AVB** = Atresia de Vías Biliares.

**PEA** = Portoenteroanastomosis.

**OMS** = Organización Mundial de la Salud.

**CV** = Calidad de Vida

**CVRS** = Calidad de Vida Relacionada a la Salud.

**PedsQL** = Pediatric Quality of Life Inventory.

**SIIMA** = Sistema de Información Médico Administrativa.

**PELD** = Pediatric End-Stage Liver Disease.

**INEGI** = Instituto Nacional de Estadística y Geografía.

**DESENLACES DEL MANEJO QUIRÚRGICO DE LA ATRESIA DE VÍAS  
BILIARES DURANTE LOS ÚLTIMOS 17 AÑOS Y EVALUACIÓN DE CALIDAD  
DE VIDA MEDIANTE ESCALA PEDSQL EN PACIENTES POSOPERADOS DE  
KASAI EN EL HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO**

Dra. Adriana Barrientos Deloya\*, Dr. Juan Domingo Porras Hernández \*\*, Dra. Maricruz Gutiérrez Brito\*\*\*.

\*Residente de tercer año de pediatría HNP. \*\*Asesor experto, Jefe de Unidad de Cirugía Pediátrica HNP. \*\*\*Asesora metodológica, Jefa departamento de Epidemiología.

**INTRODUCCIÓN:** El estándar del tratamiento quirúrgico en atresia de vías biliares (AVB) es la portoenteroanastomosis (PEA) tipo Kasai. Existen pocos reportes del tipo de manejo quirúrgico, sus desenlaces y la calidad de vida en los sobrevivientes.

**OBJETIVO:** Describir los desenlaces del manejo quirúrgico de la AVB durante los últimos 16 años y evaluar la calidad de vida mediante escala PEDSQL de los pacientes sobrevivientes en el HNP.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio observacional, transversal y retrospectivo. Se incluyeron a todos los pacientes con diagnóstico de AVB mediante colangiografía transoperatoria y biopsia hepática, intervenidos de PEA en HNP del 2000-2017. Se analizaron variables demográficas (edad y sexo), preoperatorias (Tipo de AVB, riesgo anestésico, estado nutricional, tiempo de estudio, laboratorios, PELD), transoperatorias (tipo de cirugía, complicaciones, sangrado y tiempo quirúrgico) y postoperatorias (complicaciones y hospitalizaciones 30 días, colangitis, estancia intrahospitalaria, esteroides, seguimiento, sobrevida y calidad de vida). Estadística descriptiva: proporciones y medidas de tendencia central.

**RESULTADOS:** 26 pacientes -18 (69.23%) mujeres y 8 hombres (30.77%)- con AVB y PEA, con un promedio de edad 82 (68-108) días. Escala PELD 31.84. Efectuaron 19 (73%) PEA tipo Kasai, 4 (15.38%) interposiciones yeyunales y 3 (11.54%) portoduodenoanastomosis, tiempo quirúrgico 356.92 minutos y sangrado 75.2 ml. Estancia intrahospitalaria postoperatoria 15 días. Complicaciones transoperatorias 2 y 14 (56%) postoperatorias tempranas: colangitis 6 (25%) y dehiscencia de anastomosis 3 (12%). Seguimiento promedio 643.67 días. Hospitalizaciones a los 30 días postoperatorios 3 (0-14).

Frecuencia de éxito de Kasai 16% (4/25), sobrevida a 5 años con hígado nativo del 7.7% (2/25) y a 10 años del 3.85% (1/25) con buena calidad de vida.

**CONCLUSIÓN:** La frecuencia de éxito de Kasai en el HNP es muy baja comparada con los estándares internacionales, porque no se cuenta con estrategias establecidas.

**CONFLICTOS DE INTERÉS:** Ninguno.

## **1. ANTECEDENTES**

### **1.1 ANTECEDENTES GENERALES**

La atresia de vías biliares es una colangiopatía obstructiva neonatal, consecuencia de un proceso inflamatorio destructivo idiopático que afecta los conductos biliares intra y extrahepáticos<sup>1,2</sup>. Ocurre en 1 de cada 12,000 recién nacidos y progresa a cirrosis terminal secundaria en más del 70% de los niños afectados, lo que provoca la muerte en los primeros años de vida. Es la principal causa de ictericia neonatal y de trasplante hepático en edad pediátrica en el mundo, corresponde aproximadamente al 50% de los trasplantes en este grupo etario y alrededor del 10% de trasplantes a cualquier edad<sup>3</sup>. Esta enfermedad resulta de una colangiopatía inflamatoria y fibrosa rápidamente progresiva que obstruye los lúmenes de los ductos biliares extra hepáticos y se manifiesta clínicamente por ictericia de tipo colestásico en las primeras semanas de vida extrauterina.<sup>4</sup>

La atresia de vías biliares se clasifica según la Asociación Japonesa de Cirujanos en tres tipos<sup>5</sup>:

Tipo I: Atresia localizada al colédoco.

Tipo II: Atresia hasta el conducto hepático.

Tipo III: Atresia que incluye el porta hepatis.

Al diagnóstico, el tratamiento principal es la hepatoportoenteroanastomosis (procedimiento de Kasai), la cual fue introducida en 1959 por Kasai y Suzuli, esta consiste en la escisión quirúrgica del remanente biliar y la creación de drenaje biliar mediante anastomosis en Y de Roux del yeyuno con el porta hepatis<sup>5</sup>. Dicha técnica resulta exitosa en tan solo la mitad de los pacientes con atresia de vías biliares tratados en Estados Unidos, la mayoría incluso después del drenaje exitoso, presentarán progresión intrahepática de la enfermedad, requiriendo trasplante hepático para sobrevivir a los 2 años de edad<sup>2</sup>. Como normativa, el procedimiento de Kasai debe realizarse antes de las ocho semanas de edad, la supervivencia aumenta de manera inversamente proporcional a la edad del diagnóstico, siendo del 80% antes de los 2 meses de edad (60 días de vida) y del 20% después de los 3 meses de edad (90 días de vida)<sup>6,7,8</sup>. El éxito de este procedimiento depende de factores tales como: realización

de técnica quirúrgica correcta, experiencia del cirujano que se asocia a la presencia de mínima fibrosis y la intensidad de la lesión hepática en el momento de la cirugía así como la prevención de episodios de colangitis de repetición, otras variables son la desaparición de ictericia y niveles de bilirrubina que descienden posterior a la cirugía siendo menores a 1 mg/dl 3 meses posteriores al procedimiento de Kasai. El porcentaje de fracasos se encuentra entre el 25 y el 50%. En los pacientes en los que no se restablece el flujo biliar la colestasis evoluciona a fallo hepático haciendo necesario el trasplante hepático antes de los 10 años de edad en el 90 al 100% de los casos. Estos resultados confirman la necesidad de nuevas terapias coadyuvantes que mejoren la supervivencia y calidad de vida.<sup>9, 10</sup>

Los niños con atresia de vías biliares afrontan diversas complicaciones tales como: retraso en el desarrollo psicomotor, hiperlipidemia, prurito, síndrome hepatopulmonar e hipertensión portopulmonar, sangrado de varices esofágicas y gastrointestinal, ascitis, riesgo de fracturas por deficiencia de vitamina D, coagulopatías y complicaciones secundarias a procedimiento de Kasai tales como colangitis, lo cual provoca deterioro en la calidad de vida de los pacientes y de sus familias<sup>11</sup>.

Cada vez se han identificado más problemas psicosociales como “morbilidades escondidas” en enfermedades crónicas pediátricas, incluyendo atresia de vías biliares. Pocos estudios han evaluado problemas psicosociales en pacientes con atresia de vías biliares. Algunos estudios demuestran que, a pesar de tener buena salud médica, los pacientes con atresia de vías biliares presentan alteraciones en la calidad de vida relacionada a la salud. La investigación en este campo es relativamente nueva, y se requieren más estudios para identificar a los pacientes que necesitan intervenciones específicas y para dilucidar el efecto del tratamiento sintomático y correctivo oportunos en la calidad de vida<sup>12</sup>.

## **1.2 ANTECEDENTES ESPECIFICOS**

En 1948 la Organización Mundial de la Salud (OMS) definió a la salud como el completo estado de bienestar físico, mental y social, y no sólo la ausencia de enfermedad, con lo cual el término evolucionó, desde una definición conceptual, hasta métodos objetivos, los cuales, mediante cuestionarios o instrumentos generan escalas e índices que permiten medir las

dimensiones que conforman el estado de salud. Actualmente, la salud de una persona se evalúa más allá de su capacidad física y se toman en cuenta su contexto social y su salud mental <sup>13</sup>.

Este concepto ha evolucionado hasta el de calidad de vida (CV), que incluye un estado de salud funcional, percepción de buena salud, satisfacción con la vida y habilidad para competir. Tanto la percepción general de salud como la vitalidad, el dolor y la discapacidad pueden ser influenciadas por las experiencias personales y las expectativas de una persona; es por ello por lo que el concepto de CV requiere de un método de evaluación válido y confiable.<sup>14</sup>

La calidad de vida, para poder evaluarse, debe reconocerse en su concepto multidimensional que incluye estilo de vida, vivienda, satisfacción en la escuela y en el empleo, así como situación económica. Es por ello que la calidad de vida se conceptualiza de acuerdo con un sistema de valores, estándares o perspectivas que varían de persona a persona, de grupo a grupo y de lugar a lugar; así, la calidad de vida consiste en la sensación de bienestar que puede ser experimentada por las personas y que representa la suma de sensaciones subjetivas y personales del “sentirse bien” <sup>15, 16</sup>.

Según la OMS, define como calidad de vida: “la percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto de la cultura y del sistema de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, sus expectativas, sus normas, sus inquietudes. Se trata de un concepto muy amplio que está influido de modo complejo por la salud física del sujeto, su estado psicológico, su nivel de independencia, sus relaciones sociales, así como su relación con los elementos esenciales de su entorno” <sup>17</sup>.

Puesto que la calidad de vida incluye la evaluación de elementos subjetivos, se requiere de un método consistente para recabar información del individuo. Las mediciones de calidad de vida pueden usarse para planear programas de tratamiento a corto plazo y para evaluar a grupos con diagnósticos específicos. Estas evaluaciones pueden estar basadas en encuestas directas con referencia al inicio de la enfermedad, al diagnóstico y a los cambios de síntomas

en los últimos meses, principalmente en aquellos pacientes con enfermedades crónicas con tratamientos paliativos, y que confieran beneficios en la calidad de vida <sup>18</sup>.

En el área médica el enfoque de calidad de vida se limita a la relacionada con la salud (CVRS). Este término permite distinguirla de otros factores y está principalmente relacionado con la propia enfermedad o con los efectos del tratamiento. Se ha definido como el valor asignado a la vida de acuerdo con la modificación que se genera por la discapacidad, la invalidez y las oportunidades sociales, lo cual se ve afectado por los padecimientos y las enfermedades.

Esto puede explicarse mediante tres enfoques:

1. Para Lhussier, según menciona Kruger el concepto de CV que se usa en el cuidado de la salud tiene cinco jerarquías fundamentales que son: la vida y la muerte, la salud y la enfermedad, la independencia y la dependencia, el empoderamiento y la falta de él, la certidumbre y la incertidumbre. Estas jerarquías forman el núcleo de la definición y medición de la CV, en donde la buena calidad de vida en condiciones de largo plazo se da cuando uno es independiente, está empoderado de su vida, se siente saludable y tiene la certeza de su futuro y la ignorancia sobre la posibilidad de la muerte <sup>19</sup>.
2. El segundo enfoque es por medio de los años de vida ajustados por calidad (QALY, por la sigla en inglés de quality-adjusted life years) que combina la duración y la calidad de la vida. El supuesto básico de los QALY es que existe una elección racional entre una vida más corta y de mayor satisfacción con el estado de salud que una vida más larga con una discapacidad considerable o dolor más intenso <sup>20</sup>.
3. Tercer enfoque es mediante el desarrollo de modelos conceptuales o teorías sobre la CV que se pueden abordar desde diferentes constructos. Este enfoque puede afrontarse desde dos perspectivas: la empírico-analítica y la perspectiva hermenéutica. rico-analítica y la perspectiva hermenéutica. En la vía de lo primero, algunos autores han abordado esta evaluación de la CV mediante la elaboración de instrumentos capaces de medir esa subjetividad construyendo indicadores. Se han desarrollado múltiples instrumentos de medición de la CVRS enfocados en la autoevaluación del estado físico y las habilidades funcionales, el estado psicológico

y el bienestar, las relaciones sociales y las sensaciones somáticas; con ello tratan de cuantificar la satisfacción que un individuo tiene sobre su lugar en la existencia y en el contexto de la cultura y la capacidad mental de evaluar esos satisfactores. Segundo enfoque, la hermenéutica, por la cual se han desarrollado instrumentos más flexibles, dirigidos a pacientes en condiciones particulares; a estos se les ha denominado instrumentos generados por el paciente o centrados en el paciente o individualizados, en los cuales no hay dominios o ponderaciones previamente fijados<sup>21, 22</sup>.

No se cuenta con un método de medición objetivo y específico para determinar la calidad de vida en pacientes con atresia de vías biliares, sin embargo, se han realizado estudios que utilizan la escala genérica PedsQL en otras patologías. La escala genérica PedsQL es un sistema modular de medición de la Calidad de Vida Relacionada con la Salud para un amplio rango de edad, debido a que presenta escalas que pueden ser aplicados a menores de 1 mes hasta pacientes de 18 años. Fue diseñada específicamente para medir las dimensiones básicas de salud señaladas por la Organización Mundial de la Salud. Consta de un Módulo General de 23 preguntas distribuidos en cuatro escalas: a) Funcionamiento físico (8); b) Funcionamiento emocional (5); c) Funcionamiento social (5), y d) Funcionamiento escolar (5). Presenta formatos diferentes para ser respondidos por los niños y por los padres. Las preguntas de cada una de las formas son esencialmente idénticas, si bien difieren en el lenguaje, apropiado al nivel de desarrollo o formuladas en primera o tercera persona. La escala PedsQLTM y sus traducciones están protegidas por derecho de autor, puede ser obtenida online una sola copia al aceptar las condiciones de uso. Padres, niños (8 a 12 años) y adolescentes (13 a 18 años) pueden contestar el cuestionario después de comprender las instrucciones del investigador (administrador). Para niños menores (5 a 7 años) o si el niño o adolescente es incapaz de autoadministrarse el cuestionario (fatiga, dificultad para leer, debido a su enfermedad) el investigador deberá leerlo en voz alta. El original PedsQL 1.0 se derivó empíricamente a partir de los datos recogidos de 291 pacientes pediátricos con cáncer y sus padres en diversas etapas de tratamiento. Fue diseñado como un instrumento genérico para medir calidad de vida relacionada a la salud para ser utilizado a través de diversas poblaciones pediátricas. El PedsQL 2.0 y 3.0 incluyen constructos e ítems adicionales, una escala más sensible y un rango de edad más amplio para el autoinforme del niño y el informe

de los padres. La escala genérica PedsQL ha sido resultado de este proceso y fue específicamente diseñada para medir los lineamientos de salud establecidos por la Organización Mundial de la Salud. En un inicio la escala genérica PedsQL fue administrada a 963 niños y 1,629 padres. Después, se probó en un grupo de niños (n 231) con artritis reumatoide y sus padres. La validez de esta escala se determinó comparando puntuaciones en niños con artritis reumatoide juvenil y niños sanos, debido a que se sabe que existe diferencia en la calidad de vida relacionada a la salud, encontrándose diferencia estadísticamente significativa.<sup>23</sup>

PedsQL fue utilizada en un estudio transversal en el que se midió calidad de vida relacionada a la salud en pacientes con atresia de vías biliares e hígado nativo de 2 a 25 años. Se evaluaron 221 pacientes con atresia de vías biliares con hígado nativo (54% femenino, 67% raza blanca), los reportes de los pacientes y de los padres mostraron que tienen pobre calidad de vida relacionada con la salud comparados con niños sanos ( $p < 0.001$ ), particularmente en el área emocional y el funcionamiento psicosocial. No se encontró diferencia significativa en la calidad de vida relacionada a la salud en pacientes con atresia de vías biliares e hígado nativo comparada con la que tienen los paciente post trasplante hepático. El reporte del paciente y del padre o tutor fue concordante excepto en el área de funcionamiento social en donde fue pobre. En el análisis de regresión multivariante, la raza negra y la bilirrubina total elevada se asociaron a una menor calidad de vida relacionada a la salud. El estudio concluye que la calidad de vida relacionada a la salud en pacientes con atresia de vías biliares e hígado nativo es significativamente peor que en niños sanos y similar a pacientes sometidos a trasplante hepático debido a las limitantes físicas, el desarrollo de cirrosis, síndrome hepatopulmonar y aquellas derivadas del aislamiento social por los constantes ingresos hospitalarios. Estos hallazgos identifican oportunidades significativas para optimizar la salud general de los pacientes con atresia de vías biliares.<sup>24</sup>

En febrero de 2015 se realizó en el Hospital para el Niño Poblano un estudio retrospectivo y descriptivo realizado por Nora Marín Rentería la cual no está publicada. Se evaluó la evaluación diagnóstica, evolución y sobrevida de pacientes con atresia de vías biliares en un periodo de 6 años en una muestra de 22 pacientes, se concluyó que la edad al diagnóstico fue

en promedio a los 98 días de vida, el retraso en el tiempo al diagnóstico se relaciona con la falta de asistencia a las consultas de seguimiento del recién nacido y a la impericia por parte del médico de primer contacto en la identificación de ictericia patológica, solo 3 pacientes se identificaron antes de los 50 días de vida y 9 antes de los 90 días de vida. En general el tiempo de diagnóstico en nuestro hospital es en promedio de 7 días del ingreso. La edad al momento de la portoenteroanastomosis fue en la mayor parte de los casos (59%) a los 103 días de vida, lo que nos deja un porcentaje de sobrevida del 20%, solo el 38% se realizó antes de los 90 días, los dos casos que sobreviven fueron intervenidos a los 65 y 71 días de vida. La sobrevida es baja, ya que solo el 9% (2 casos) han sobrevivido 2 y 3 años desde el diagnóstico gracias a la realización temprana de la portoenteroanastomosis, el 90% falleció. Las complicaciones asociadas a la portoenteroanastomosis fueron casos de colangitis. Las causas de fallecimiento fueron asociadas a sepsis y falla hepática en el 100% de los casos.<sup>25</sup>

## **2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

La atresia de vías biliares es una enfermedad crónica, degenerativa que en el 70% de las ocasiones acaba con la vida de los pacientes antes de los 5 años de edad.

En México no hay experiencia sistemáticamente obtenida en la medición de calidad de vida de estos pacientes posterior a la realización de Kasai, por lo que se desconoce el impacto de esta enfermedad a este nivel.

En el Hospital para el Niño Poblano aún no se cuenta con reportes objetivos acerca de cuáles han sido los desenlaces del manejo quirúrgico de los pacientes con atresia de vías biliares, por lo que tampoco se ha implementado una técnica estandarizada.

## **3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuáles son los desenlaces del manejo quirúrgico de la atresia de vías biliares durante los últimos 17 años y cuál es la calidad de vida según la escala PedsQL de los pacientes posoperados de Kasai en el Hospital para el Niño Poblano?

## **4. JUSTIFICACIÓN**

La atresia de vías biliares es una enfermedad crónica que afecta a 1 de cada 12,000 recién nacidos vivos y a sus familias debido al mal pronóstico y a las comorbilidades tanto emocionales como físicas que presenta.

Este estudio ayudará a obtener conocimiento en forma sistemática respecto a cómo crear estrategias de atención en pacientes con enfermedades crónicas como la atresia de vías biliares con el objetivo de implementar protocolos de atención pre, trans y postoperatorios estandarizados para obtener una mejor sobrevivencia y mejor calidad de vida.

El medir la calidad de vida mediante una escala objetiva genérica tipo PedsQL y PedsQL TM, es de vital importancia para crear conciencia en los familiares, en el equipo médico y en las instituciones sanitarias, sobre la necesidad de brindar atención integral y oportuna, con lo cual podría reducirse el sufrimiento en estos pacientes, el estrés que causa una enfermedad

crónica en los padres y hermanos, los días de estancia hospitalaria y de forma secundaria los costos tanto al hospital como a las familias, con lo que podría favorecerse la creación de protocolos de atención que beneficien a este grupo vulnerable de la población.

## **5. OBJETIVOS**

### **5.1 Objetivo General**

- Determinar los desenlaces del manejo quirúrgico de la atresia de vías biliares durante los últimos 17 años y evaluar la calidad de vida relacionada con la salud mediante la escala PEDSQL de los pacientes sometidos a Kasai en el Hospital para el Niño Poblano.

### **5.2 Objetivos Específicos**

- Describir las características demográficas, preoperatorias, transoperatorias y postoperatorias de pacientes con diagnóstico de atresia de vías biliares postoperados de procedimiento tipo Kasai durante los últimos 17 años en el Hospital para el Niño Poblano.
- Describir los desenlaces del manejo quirúrgico de la atresia de vías biliares durante los últimos 17 años en el Hospital para el Niño Poblano.
- Estimar calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con diagnóstico de atresia de vías biliares y tratamiento mediante Kasai que han sobrevivido.

## **6. HIPÓTESIS**

La mayoría de los pacientes diagnosticados con atresia de vías biliares en el Hospital para el Niño Poblano sometidos a cirugía tipo Kasai no fallecen de forma temprana.

## **7. TIPO DE ESTUDIO**

Este estudio se realizó en el Hospital para el Niño Poblano en el servicio de cirugía pediátrica en el periodo comprendido de Enero 2000 a Septiembre 2017, se trató de un estudio observacional, ya que se observó y midió a la población estudiada, transversal porque la medición se hizo solo una vez en el tiempo y retrospectivo porque se revisaron expedientes. Se estudiaron 26 pacientes, con diagnóstico de Atresia de Vías Biliares confirmado por

anatomía patológica mediante biopsia hepática y colangiografía transoperatoria sometidos a 14 procedimiento quirúrgico en el Hospital para el Niño Poblano. Se excluyeron 63 pacientes por presentar malformaciones asociadas, por no ser candidatos a procedimiento quirúrgico por tener 120 o más días de vida o porque los padres solicitaron alta voluntaria.

## **8. DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO**

Se realizó identificación de la muestra de acuerdo con los datos obtenidos en El Sistema de Información Medico Administrativo (SIIMA) del Hospital Para el Niño Poblano, incluyéndose a todos los pacientes con diagnóstico histopatológico de atresia de vías biliares obtenido mediante biopsia hepática y colangiografía transoperatoria los cuales fueron sometidos a procedimiento quirúrgico en el periodo de estudio. En todos los casos se registraron variables demográficas (edad y sexo), preoperatorias (Tipo de AVB, riesgo anestésico, estado nutricional, tiempo de estudio, laboratorios, calificación PELD), transoperatorias (tipo de cirugía, complicaciones, sangrado y tiempo quirúrgico) y postoperatorias (complicaciones y hospitalizaciones a los 30 días, colangitis, estancia intrahospitalaria, esteroides, seguimiento, sobrevida y calidad de vida mediante escala PedsQL).

Los datos mencionados fueron recolectados en una cédula electrónica de almacenamiento de datos para su análisis, tabulación y descripción.

Se aplicó la encuesta PedsQL a sobrevivientes, previa firma de consentimiento informado. (ver anexos A y B).

Se aplicaron medidas de frecuencia como proporción y prevalencia, de tendencia central como mediana, media y moda y de dispersión como desviación estándar.

## **9. ASPECTOS ÉTICOS**

Se procederá a la aplicación de encuesta a pacientes y/o padres o tutor previa firma de consentimiento informado aceptado por el comité de ética del Hospital Para el Niño Poblano, el cual será explicado detalladamente a los padres por parte del investigador.

Basados en las siguientes normativas, se salvaguardaron los principios éticos pertinentes para la conducción del estudio:

1. Ley General de Salud en Materia de Investigación para la salud.

2. Los principios básicos de la declaración Helsinki de la Asociación Médica Mundial.
3. Informe Belmont.
4. Buenas Prácticas Clínicas.
5. Decreto de la Comisión Nacional de Bioética (CNB).
6. Principios Éticos aplicados a la Epidemiología. Pautas internacionales para la evaluación ética de los estudios epidemiológicos.
7. Guía nacional para la integración y funcionamiento de los Comités de Ética en Investigación.
8. Norma Oficial Mexicana Nom-168-Ssa1-1998, Del Expediente Clínico.
9. Norma Oficial Mexicana Nom 034-SSA2-2000, Para la Prevención y Control de los Defectos al Nacimiento.

## 10. RESULTADOS

Tabla 1. Características demográficas 26 pacientes con diagnóstico de atresia de vías biliares, postoperados en el HNP, 2000 a 2017.

Variable	n	%
<b>Sexo</b>		<b>%</b>
Mujer	18	69.23
Hombre	8	30.77
<b>Malformación asociada</b>	0	0
<b>Tipo AVB según clasificación japonesa</b>		
I	2	7.69
II	4	15.38
III	20	76.92
<b>Riesgo anestésico (ASA)</b>		
II	4	15.38
III	21	80.77
IV	1	3.85
	<b>Mediana</b>	<b>Rango Inter cuartil</b>
<b>Puntaje z</b>		
Peso/Edad	-1.615	-2.4, -0.97
Peso/Estatura	13.5	7, 19
Estatura/Edad	-1.86	± 2.53
<b>Edad al Kasai (días)</b>	82	68, 108

HNP: Hospital para el Niño Poblano, AVB: Atresia de vías biliares, ASA: American Society of Anesthesiologist.

Se identificaron 89 pacientes en el expediente clínico electrónico con diagnóstico de atresia de vías biliares, 37 pacientes se excluyeron por no contar con el diagnóstico corroborado por anatomía patológica, dejando un total de 52 pacientes, únicamente a la mitad se les realizó procedimiento quirúrgico debido a que los restantes ingresaron al hospital después de los 120 días de vida o solicitaron alta voluntaria. De los 26 pacientes a los que se les realizó procedimiento quirúrgico la mayoría 69.23% fueron mujeres. Ninguno contaba con malformaciones asociadas. El tipo de atresia de vías biliares según la clasificación de la Asociación Japonesa de Cirujanos mayormente encontrada fue el tipo III en un 76.92% la cual incluye hasta el porta hepatis. También se estudió el tipo de riesgo anestésico determinándose en el 80.77% de los pacientes un ASA tipo IV que corresponde a pacientes con enfermedad grave que es una amenaza para la vida. El estado nutricional de los pacientes fue normal en promedio según el puntaje Z.

La edad promedio al Kasai fue de 82 días.

**Tabla 2. Características preoperatorias de pacientes de 26 pacientes con diagnóstico de Atresia de vías biliares, en el HNP, 2000 a 2017.**

<b>Variable</b>	<b>N</b>	<b>Desviación estándar</b>
Tiempo de estudio preoperatorio (días)	9.46	9.78
Bilirrubinas totales (mg/dl)	9.35	2.97
Bilirrubina directa (mg/dl)	6.78	2.79
ALT (U/L)	129.80	97.49
AST (U/L)	215.48	117.86
Fosfatasa alcalina (U/L)	610.6	288.43
Leucocitos (K/uL)	18.16	11.47
Hemoglobina (g/dl)	9.79	1.86
Plaquetas (K/uL)	597.42	740.25
INR	1.79	1.64
Albúmina (g/dl)	3.55	3-3.9
Calificación PELD	31.84	10.03

*HNP: Hospital para el Niño Poblano; ALT: Alanina aminotransferasa; AST: Aspartato aminotransferasa; PELD: Pediatric End-Stage Liver Disease.*

Se observó un tiempo de estudio preoperatorio desde su ingreso al hospital, el diagnóstico y la realización de procedimiento quirúrgico de 9.46 días. A todos los pacientes se les realizaron exámenes de laboratorio a su ingreso encontrándose lo descrito en la tabla previa, en todos los casos se integró un patrón colestásico y con los valores previos se determinó el PELD, el cual fue en promedio de 31.84.

**Tabla 3. Características transoperatorias de pacientes de 26 pacientes con diagnóstico de Atresia de vías biliares, en el HNP, 2000 a 2017.**

Variable	n	%
<b>Nivel de resección del remanente fibroso biliar a nivel del porta hepatis</b>		
Extendido	22	84.6
Cápsula hepática	4	15.38
<b>Tipo de cirugía</b>		
Kasai	19	73.08
Portoduodenoanastomosis	3	11.54
Interposición yeyunal	4	15.38
<b>Complicaciones transoperatorias</b>	2	7.69
	<b>Media</b>	<b>Desviación estándar</b>
<b>Kasai</b>		
Longitud asa ascendida (mm)*	40*	30-40**
Longitud asa descendente (mm)	31.52	8.45
Válvula antirreflujo	2	7.69
Tipos de puntos vértice Y		
Surgete 2 planos	19	73.08
Puntos separados, 2 planos	3	11.54
Material de sutura en vértice Y		
Vicryl	11	50
Seda	0	0
PDS	0	0
Vicryl y seda	7	31.82
Seda y PDS	4	18.18
Tipos de puntos en PEA		
Surgete	13	50
Puntos separados	13	50
Material de sutura en PEA		
Vicryl	4	16
PDS	14	56
Prolene	7	28
<b>Sangrado transoperatorio (mililitros)</b>	75.23	60.87
<b>Tiempo quirúrgico (minutos)</b>	356.92	139.37

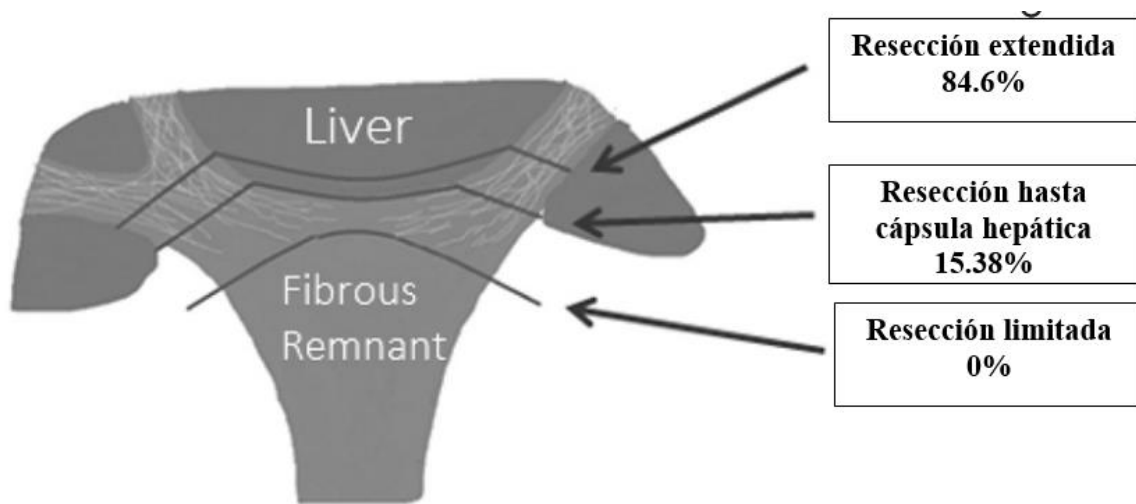
HNP: Hospital para el Niño Poblano; PDS: Polidioxanona; PEA: Portoenteroanastomosis.

\* Mediana. \*\* Rango inter cuartil.

En un periodo de 17 años (2000-2017) se han realizado 26 cirugías, 19 (73.09%) han sido PEA tipo Kasai, 3 portoduodenoanastomosis (11.54%) y 4 interposiciones yeyunales

(15.38%). De las PEA tipo Kasai realizadas el nivel de resección del remanente fibroso biliar a nivel del porta hepatis fue extendido en 84.6% y hasta la cápsula hepática 15.38%.

La mediana de la longitud del asa ascendida fue de 40 mm (30-40 mm) y el promedio de la longitud en milímetros del asa descendente fue de 31.52 mm. Se realizó válvula de reflujo en el 2% únicamente. El sangrado transoperatorio promedio fue de 72.23 ml y el tiempo quirúrgico de 356.92 minutos.



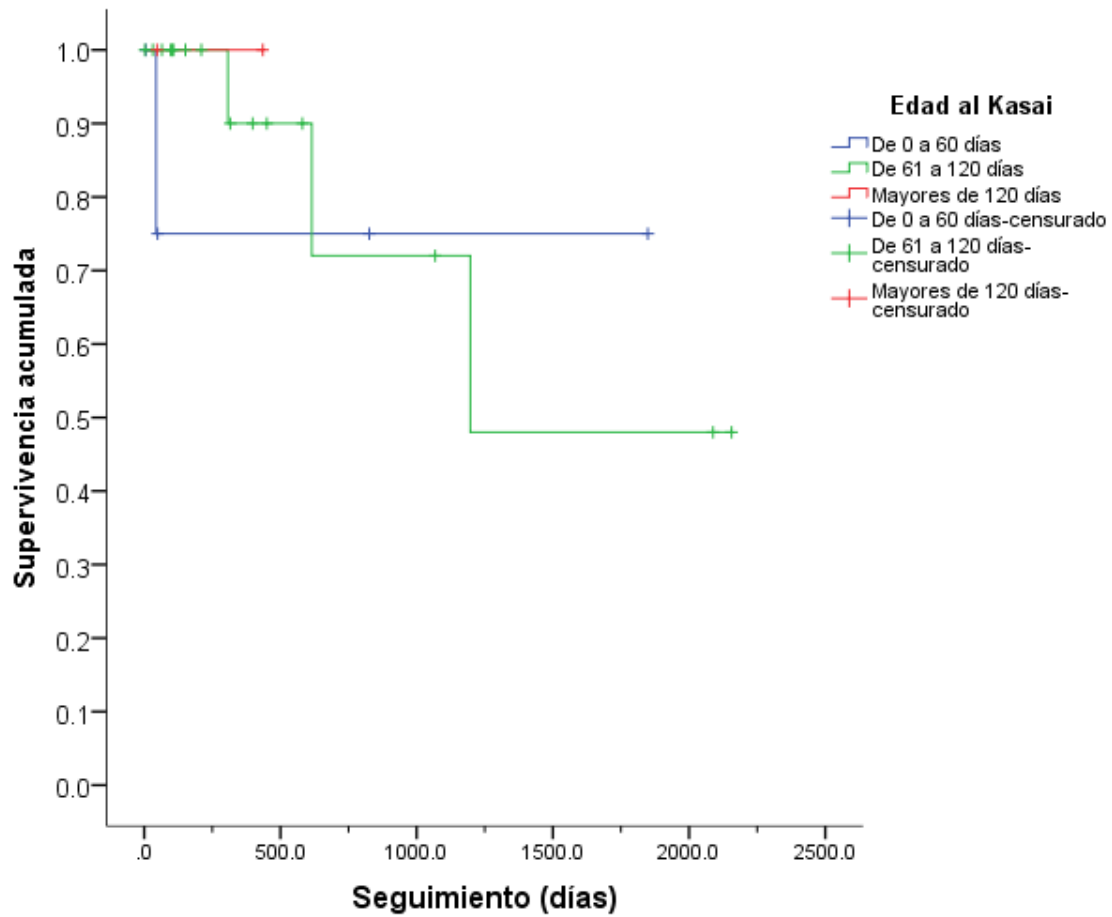
En la siguiente tabla se describen las características postoperatorias de los pacientes encontrándose como principal complicación a los 30 días colangitis en un 23.07%, siendo 9 el número máximo de episodios en el 3.85%, el número máximo de internamientos 19 (3.85%) y el mínimo fue de 1 (23.08%). El promedio de días de estancia intrahospitalaria fue de 15. 17 pacientes recibieron esteroides postoperatorios. En promedio presento seguimiento de 643.67 días. Respecto a la sobrevida con hígado nativo a los 5 años la tasa de supervivencia es de 7.7% y a los 10 años 3.85%. En los pacientes postoperados de Kasai sobrevivientes se realizó la encuesta PedsQL para medir de forma objetiva su calidad de vida encontrándose una calificación promedio de 89.27.

⊕  
**Tabla 4. Variables postoperatorias de pacientes de 26 pacientes con diagnóstico de Atresia de vías biliares, en el HNP, 2000 a 2017.**

<b>Variable</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
<b>Complicaciones 30 días postoperatorios</b>		
Sepsis	2	7.69
Dehiscencia de anastomosis	3	11.54
Invaginación ileocólica	1	3.85
Neumonía/atelectasia	1	3.85
Oclusión por adherencias	1	3.85
Colangitis	6	23.07
<b>Hospitalizaciones después de 30 días postoperatorios</b>		
0	1	3.85
1	6	23.08
2	6	23.08
3	4	15.38
4	4	15.38
6	2	7.69
8	1	3.85
15	1	3.85
19	1	3.85
<b>Número de episodios de colangitis postoperatoria</b>		
0	13	50
1	8	30.77
2	4	15.38
9	1	3.85
	<b>Media</b>	<b>Desviación estándar</b>
<b>Estancia intrahospitalaria postoperatoria</b>	15	8.31
<b>Uso de esteroides posoperatorios</b>	17	65.38
<b>Tiempo de seguimiento (días)</b>	643.67	870.99
<b>Sobrevida a 5 años con hígado nativo</b>	2	7.7
<b>Sobrevida a 10 años con hígado nativo</b>	1	3.85
<b>Calidad de vida en pacientes postoperados de Kasai</b>	89.27	1.07

HNP: Hospital para el Niño Poblano

Como se muestra en la gráfica 1 la supervivencia global estimada por curvas de Kaplan Meier se observa que la supervivencia fue mejor en pacientes operados entre 0 a 60 días a pesar de que presentaron un seguimiento regular.



## 10. DISCUSIÓN

Puebla se ubicó a nivel nacional como el segundo estado con la mayor tasa de natalidad, registrándose 20.9 nacimientos por cada mil habitantes lo que corresponde a 140,507 nacimientos según datos publicados por el INEGI en el 2013<sup>25</sup>. Basándonos en esta información y tomando en cuenta la incidencia de AVB que es 1 de cada 12,000 recién nacidos vivos, aproximadamente en el estado nacen 12 pacientes con este diagnóstico al año. Sin embargo, en este hospital durante el periodo de estudio se diagnosticaron 4 pacientes anuales, de los cuales a la mitad se les pudo ofrecer tratamiento mediante PEA tipo Kasai, debido a que los restantes ingresaron posterior a los 120 días de vida. Llama la atención esto debido a que en la Cartilla Nacional de Salud se cuenta con la escala colorimétrica visual lo cual hace sospechar que los médicos de primer contacto, enfermeras, obstetras, pediatras y los padres no están familiarizados con este padecimiento y que evidentemente el estado de Puebla carece de una política clara que refleje una estrategia efectiva para el diagnóstico oportuno de la AVB a pesar de que es la causa más frecuente de cirrosis y de hepatopatía mortal durante el primer año de vida y la principal indicación de trasplante hepático pediátrico en todo el mundo<sup>26</sup>.

En Japón, país en el que la incidencia de AVB es muy elevado 1/10,000 se realizó un estudio en el que se evaluó la sensibilidad y especificidad de la tarjeta de color de heces, mediante un cribado masivo durante 19 años (1994-2011). Se diagnosticaron 34 pacientes, encontrándose una sensibilidad y especificidad de la tarjeta de color de las heces de 76.5% y 99% respectivamente. La edad media al momento del procedimiento tipo Kasai fue de 59.7 días, que son 22.3 días antes que en el HNP y la supervivencia con hígado nativo de acuerdo al análisis de Kaplan-Meier a los 5, 10 y 15 años fue de 87.6%, 76.9% y 48.5%, lo cual difiere mucho respecto a la estadística encontrada en nuestro hospital en donde únicamente se cuenta con supervivencia de 7.7% los 5 años y de 3.85% a los 10 años <sup>27</sup>.

}

En el 2015 se publicó un estudio donde se realizó un cribado usando la escala de color de heces durante 20 años, concluyéndose que es una estrategia dominante asociada con menores costos y mejores resultados, lo cual la hace económicamente factible <sup>28</sup>.

Ninguno de los pacientes estudiados presentó malformaciones asociadas, aunque se ha descrito que la atresia de vías biliares se asocia en un 10% a malformaciones de lateralidad o BASM (“Biliary Atresia and Splenic Malformation”), con esplenía/poliesplenía, situs inversus, mal rotación, vena cava interrumpida y malformaciones cardíacas. El otro 10% tiene malformaciones congénitas diversas como: atresia intestinal, malformación anorrectal, malformaciones renales o cardíacas.

Como factores que determinaron peor pronóstico en los pacientes estudiados fueron: el tipo de atresia de vías biliares predominante fue la tipo III, la cual presenta el peor pronóstico, la mayoría ingreso a quirófano con un ASA IV por lo que el riesgo quirúrgico era alto. Tomando en cuenta los valores de laboratorio encontrados a sus ingresos se determinó la calificación PELD que en promedio fue de 31.83, según la literatura en un estudio publicado se evaluó la validez de esta calificación como índice pronóstico de supervivencia con hígado nativo previo a la realización de PEA tipo Kasai, encontrándose que puntuaciones arriba de 15 se asocian con alto riesgo de fracaso<sup>29</sup>.

A lo largo de 17 años no se ha estandarizado una técnica quirúrgica para la realización de la PEA tipo Kasai en el Hospital del Niño Poblano, lo cual se ha visto reflejado en los desenlaces quirúrgicos de los pacientes. En un artículo publicado en el 2017 por el departamento de cirugía pediátrica de la Facultad de Medicina de la Universidad de Tohoku se evaluaron retrospectivamente los resultados de 256 pacientes con atresia biliar que se sometieron a PEA tipo Kasai entre 1972 y 2014. Se dividieron los pacientes en 4 grupos de acuerdo al tipo de cirugía que se realizó, con el fin de estandarizar la técnica quirúrgica con mejores resultados. Se concluyó que la PEA tipo Kasai con válvula antireflujo presenta mejores resultados en todos los parámetros estudiados: la tasa de eliminación de la ictericia fue de 87,2%, incidencia de colangitis temprana fue del 23,1%, la tasa de supervivencia hepática nativa a 10 años fue de 73,7%. Se determinó que la longitud del asa en la Y de Roux debía ser de 10

cm/kg y no de 55 cm, esto asociado a una válvula antireflujo y a la resección a nivel de la cápsula hepática disminuía considerablemente el riesgo de colangitis y de reintervención quirúrgica, mostrando mejores resultados en la sobrevida, en el HNP el tamaño del asa ascendente fue de 40 mm en promedio, se realizó resección limitada a la cápsula hepática en 4 pacientes (15.38%) y se agregó válvula antireflujo en 2 pacientes (7.69%), esto se vio reflejado en la tasa de éxito de Kasai que se obtuvo y en el número de colangitis y otras complicaciones que presentaron los pacientes, así como en su sobrevida <sup>30</sup>.

Se publicó una revisión sistemática y metaanálisis en el 2015 sobre el uso de esteroides posterior a la PEA tipo Kasai, encontrándose que un régimen con dosis moderadamente altas de prednisolona 4-5 mg/kg/día durante 1-2 semanas, seguido por al menos 4 semanas de dosis decrecientes se asocia con aclaramiento de la ictericia, especialmente en lactantes que se someten a este procedimiento a los 70 días de vida; en el HNP se aplicó un régimen de esteroides no especificado a una media de 15 pacientes, dados los resultados obtenidos se debería establecer este régimen a nuestra población para valorar su eficacia, lo cual abre un nuevo punto de investigación<sup>31</sup>.

Es importante destacar que los pacientes que han sobrevivido presentan una calidad de vida promedio según la escala PedsQL 4.0 de 89.27/100, lo que traduce que esta es buena, se observó que en el ámbito en el que presentan un puntaje menor es en el área de funcionamiento escolar, esto debido a que deben ausentarse para acudir a consultas hospitalarias. En la literatura existe muy poca evidencia relacionada con la medición de calidad de vida en estos pacientes, se encontraron dos artículos en donde se evaluó la calidad de vida en pacientes con AVB sobrevivientes con hígado nativo, utilizando la escala PedsQL, comparándola con la de pacientes sanos y con pacientes sometidos a trasplante hepático. El primero fue realizado en Estados Unidos y se publicó en el 2013, encontrándose una calidad de vida significativamente peor en los pacientes con AVB e hígado nativo particularmente en las áreas que evaluaron funcionamiento emocional y social, sin variación en lo percibido por el padre o cuidador y el paciente según fue el caso<sup>32</sup>, paradójicamente en el segundo estudio realizado en Singapur y publicado en el 2016, se encontró que la calidad de vida de los pacientes con AVB e hígado nativo fue buena al igual que en los grupos comparados,

presentando un puntaje de 85.7 contra 87.4 de niños sanos y 85.4 de pacientes sometidos a trasplante hepático<sup>33</sup>.

## **11. CONCLUSIONES**

- En el estado de Puebla no se cuenta con una estrategia efectiva para el diagnóstico oportuno de Atresia de Vías biliares por lo que muchos pacientes ingresan al Hospital Para el Niño Poblano después de los 120 días de vida, quedando fuera de tratamiento y falleciendo antes del año de edad.
- En el Hospital Para el Niño Poblano no se cuenta con una técnica quirúrgica estandarizada para la realización de la portoenteroanastomosis tipo Kasai, lo cual se ha visto reflejado en el éxito de esta, en las complicaciones y en la sobrevida con hígado nativo de los pacientes.
- En los pacientes postoperados de Portoenteroanastomosis tipo Kasai en el Hospital para el Niño Poblano, sobrevivientes con hígado nativo, la calidad de vida medida mediante la escala genérica objetiva PedsQL es buena, por lo que brindarles un manejo multidisciplinario e integral efectivo es de vital importancia.

## **ANEXO A: CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA PADRE O TUTOR RESPONSABLE DE PACIENTE PARTICIPANTE EN PROYECTO**



### ***EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS CON ATRESIA DE VÍAS BILIARES***



**FECHA DE PREPARACIÓN: 09 DE ABRIL DE 2016. VERSIÓN 1.**

**Investigador principal:** Dra. Adriana Barrientos Deloya

**Dirección de investigador:** Andromedas 220, Col. Concepción La Cruz, Puebla, Pue.

**Teléfono de contacto del investigador:** 7471045515

**Investigadores participantes:**

Dr. Juan Domingo Porras Hernández.

Dra. Maricruz Gutierrez Brito.

**Versión del consentimiento informado y fecha de su preparación:** Versión 1. 09 de abril de 2016.

### **INTRODUCCIÓN**

Por favor, tome todo el tiempo que sea necesario para leer este documento, pregunte al investigador sobre cualquier duda que tenga.

Este consentimiento informado cumple con los lineamientos establecidos en el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, la Declaración de Helsinki y las Buenas Prácticas Clínicas emitidas por la Comisión Nacional de Bioética.

Para decidir si su hijo participa o no en este estudio, usted debe tener el conocimiento suficiente acerca de los riesgos y beneficios que esto implica, con el fin de tomar una decisión informada. Este documento le dará información detallada acerca del estudio de investigación, la cual podrá comentar con su médico tratante o con algún miembro del equipo de investigadores. Al terminar de leer este documento se le pedirá que forme parte del proyecto y de ser así, bajo ninguna presión o intimidación, se le invitará a firmar este consentimiento informado.

### **INVITACIÓN A PARTICIPAR Y DESCRIPCIÓN DEL PROYECTO**

Estimado

Sr. (a) \_\_\_\_\_

La atresia de vías biliares es una enfermedad crónica, degenerativa que en el 70% de las ocasiones acaba con la vida de los pacientes antes de los 5 años de edad. En México no hay experiencia sistemáticamente obtenida en la medición de calidad de vida de estos pacientes. Desconocemos el impacto en la calidad de vida del control de síntomas en los pacientes y en las familias. Por esta razón el objetivo de este estudio de investigación es medir de forma objetiva mediante la escala genérica PedsQL 4.0 la calidad de vida de pacientes con Atresia de Vías Biliares sometidos a cirugía tipo Kasai.

El cuestionario que consta de 23 preguntas distribuidas en cuatro escalas: a) Funcionamiento físico; b) Funcionamiento emocional; c) Funcionamiento social, y d) Funcionamiento escolar. Cada pregunta consta de 5 posibles respuestas (0=Nunca, 1=Casi nunca, 2=si algunas veces, 3=si con frecuencia, 4=casi siempre), a cada respuesta se le dará una puntuación en la escala de 0 a 100 y de esta forma se calificará si la calidad de vida relacionada a la salud de su paciente es buena, moderada o mala.

**Riesgos del estudio para el paciente:** Invasión de la privacidad del paciente al recabar la información.

**Beneficios del estudio para el paciente:** Medir objetivamente la calidad de vida de los pacientes con el objetivo de mostrar la necesidad de crear programas de atención integrales. Su información personal será utilizada para los siguientes fines:

1. Determinar cómo repercute la atresia de vías biliares y sus complicaciones en la calidad de vida de los pacientes con el fin de crear programas de atención integrales.
2. Compartir los datos de su hijo con los médicos tratantes e interconsultantes del Hospital para el Niño Poblano que hayan asumido con la autorización de usted su diagnóstico, pronóstico, tratamiento, prevención o rehabilitación.
3. Evaluar y mejorar la calidad de servicio que el Hospital para el Niño Poblano le ofrece a pacientes con diagnóstico de atresia de vías biliares y a su familia.

Por ello, requerimos obtener los siguientes datos personales de su hijo: Nombre completo, teléfono, edad, sexo, fecha de nacimiento, lugar de nacimiento, estado de salud actual, padecimientos pasados y presentes, antecedentes heredofamiliares, antecedentes perinatales, antecedentes de crecimiento y desarrollo, esquema de inmunizaciones, nutrición, padecimiento actual, somatometría, signos vitales, síntomas, signos, antecedentes

patológicos relevantes y antecedentes de salud, datos de laboratorio y gabinete y reporte histológico.

**DECLARACIÓN DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO.**

He leído cuidadosamente este consentimiento informado, he hecho todas las preguntas que he tenido y todas me han sido respondidas satisfactoriamente.

Estoy de acuerdo en que mi hijo participe en el estudio descrito anteriormente. Los objetivos generales de reclutamiento me han sido explicados a mi entera satisfacción.

Mi firma también indica que he recibido un duplicado de este consentimiento informado.

Por favor responda las siguientes preguntas:

**Declaración del padre o tutor:**

Yo, \_\_\_\_\_, declaro que es mi decisión que mi hijo \_\_\_\_\_, participe en el estudio. La participación de mi hijo es voluntaria. He sido informado que puedo negarme a participar o terminar mi participación en cualquier momento del estudio sin que sufra penalidad alguna o pérdida de beneficios. Si suspendo su participación, recibiré el tratamiento médico habitual al que tengo derecho en el Hospital Para el Niño Poblano (HNP) y no sufriré perjuicio en mi atención médica en futuros estudios de investigación. He leído y entendido toda la información que me han dado sobre la participación de mi hijo en el estudio. He tenido la oportunidad para discutirlo y hacer preguntas. Todas las preguntas han sido respondidas a mi satisfacción. He entendido que recibiré una copia firmada de este consentimiento informado.

Nombre y firma del padre o tutor:

Fecha:

\_\_\_\_\_

Coloque huella digital sino sabe escribir

Nombre de Padre o tutor	Firma de Padre o Tutor	Fecha
-------------------------	------------------------	-------

Nombre de Investigador	Firma de investigador	Fecha
------------------------	-----------------------	-------

Nombre del testigo 1	Firma del testigo 1	Fecha
----------------------	---------------------	-------

Relación con el participante:

Dirección:

Nombre del testigo 2

Firma del testigo 2

Fecha

Relación con el participante:

Dirección:

## ANEXO B ENCUESTA DE CALIDAD DE VIDA

Número de identificación: \_\_\_\_\_

Fecha: \_\_\_\_\_

# PedsQL<sup>TM</sup>

## Cuestionario sobre Calidad de Vida Pediátrica

### Cuestionario para bebés

Spanish (Mexico)

REPORTE para PADRES DE BEBÉS (de entre 1 y 12 meses)

#### INSTRUCCIONES

En la página siguiente hay una lista de cosas que pudieran ser un problema para su hijo(a). Por favor díganos cuánto problema ha sido esto para su hijo(a) en el MES PASADO (un mes). Por favor encierre en un círculo la respuesta:

- 0 si nunca es un problema
- 1 si casi nunca es un problema
- 2 si algunas veces es un problema
- 3 si con frecuencia es un problema
- 4 si casi siempre es un problema

No hay respuestas correctas o incorrectas.  
Si Ud. no entiende una pregunta, por favor pida ayuda.

En el MES PASADO (un mes), cuánto problema ha tenido su hijo(a) con ...

FUNCIONAMIENTO FÍSICO (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Nivel de energía bajo	0	1	2	3	4
2. Dificultad para participar en juegos activos	0	1	2	3	4
3. Tener dolores o molestias	0	1	2	3	4
4. Sentirse cansado(a)	0	1	2	3	4
5. Estar desganado(a)	0	1	2	3	4
6. Descansar mucho	0	1	2	3	4

SÍNTOMAS FÍSICOS (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Tener gases	0	1	2	3	4
2. Tener reflujo después de comer	0	1	2	3	4
3. Dificultad para respirar	0	1	2	3	4
4. Sentirse mal del estómago	0	1	2	3	4
5. Dificultad para tragar	0	1	2	3	4
6. Estar constipado(a)	0	1	2	3	4
7. Tener un sarpullido	0	1	2	3	4
8. Tener diarrea	0	1	2	3	4
9. Tener silbidos en el pecho	0	1	2	3	4
10. Vomitar	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Sentirse asustado(a) o con miedo	0	1	2	3	4
2. Sentirse enojado(a)	0	1	2	3	4
3. Llorar o quejarse cuando lo(la) dejan solo(a)	0	1	2	3	4
4. Dificultad para calmarse cuando está molesto(a)	0	1	2	3	4
5. Dificultad para quedarse dormido(a)	0	1	2	3	4
6. Llorar o quejarse cuando lo(la) acurrucan	0	1	2	3	4
7. Sentirse triste	0	1	2	3	4
8. Dificultad para ser calmado(a) cuando lo(la) levantan o lo(la) sostienen	0	1	2	3	4
9. Dificultad para dormir la mayor parte de la noche	0	1	2	3	4
10. Llorar mucho	0	1	2	3	4
11. Sentirse malhumorado(a)	0	1	2	3	4
12. Dificultad para dormir siestas durante el día	0	1	2	3	4

En el MES PASADO (un mes), cuánto problema ha tenido su hijo(a) con ...

FUNCIONAMIENTO SOCIAL (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. No sonreírle a otras personas	<input type="radio"/>	1	2	3	4
2. No reírse cuando le hacen cosquillas	<input type="radio"/>	1	2	3	4
3. No mirar a la persona que lo(la) cuida a los ojos	<input type="radio"/>	1	2	3	4
4. No reírse cuando lo(la) acurruca	<input type="radio"/>	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO COGNITIVO (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. No imitar las acciones de la persona que lo(la) cuida	<input type="radio"/>	1	2	3	4
2. No imitar las expresiones faciales de la persona que lo(la) cuida	<input type="radio"/>	1	2	3	4
3. No imitar los sonidos de la persona que lo(la) cuida	<input type="radio"/>	1	2	3	4
4. No poder fijar su atención en objetos	<input type="radio"/>	1	2	3	4



Número de identificación: \_\_\_\_\_

Fecha: \_\_\_\_\_

# PedsQL<sup>TM</sup>

## Cuestionario

### Sobre Calidad de Vida Pediátrica

Version 4.0 - Spanish (Mexico)

REPORTE de los PADRES de NIÑOS MUY PEQUEÑOS (edades 2 a 4)

#### INSTRUCCIONES

En la página siguiente hay una lista de cosas que pudieran ser un problema para **su hijo(a)**.

Por favor díganos **cuánto problema** ha sido esto para **su hijo(a)** en el **MES PASADO (un mes)**. Por favor encierre en un círculo la respuesta:

- 0 si **nunca** es un problema
- 1 si **casi nunca** es un problema
- 2 si **algunas veces** es un problema
- 3 si **con frecuencia** es un problema
- 4 si **casi siempre** es un problema

No hay respuestas correctas o incorrectas.

Si usted no entiende una pregunta, por favor pida ayuda.

En el MES PASADO (un mes), cuánto problema ha tenido su hijo(a) con...

FUNCIONAMIENTO FÍSICO (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Caminar	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar en juegos activamente o hacer ejercicio	0	1	2	3	4
4. Levantar algo pesado	0	1	2	3	4
5. Bañarse	0	1	2	3	4
6. Ayudar a recoger sus juguetes	0	1	2	3	4
7. Tener dolores	0	1	2	3	4
8. Sentirse cansado(a)	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Sentirse asustado(a) o con miedo	0	1	2	3	4
2. Sentirse triste	0	1	2	3	4
3. Sentirse enojado(a)	0	1	2	3	4
4. Tener dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Preocuparse	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO SOCIAL (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Jugar con otros niños	0	1	2	3	4
2. Otros niños no quieren jugar con él o ella	0	1	2	3	4
3. Otros niños se burlan de él o ella	0	1	2	3	4
4. No poder hacer cosas que otros niños de su edad pueden hacer	0	1	2	3	4
5. Poder mantenerse igual que otros niños cuando juega	0	1	2	3	4

\* Por favor llene esta sección si su niño(a) asiste a la escuela o a la guardería

FUNCIONAMIENTO ESCOLAR (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Hacer las mismas actividades preescolares que sus compañeros	0	1	2	3	4
2. Faltar a la escuela/guardería porque no se siente bien	0	1	2	3	4
3. Faltar a la escuela/guardería para ir al doctor o al hospital	0	1	2	3	4

Número de identificación: \_\_\_\_\_

Fecha: \_\_\_\_\_

# PedsQL<sup>TM</sup>

## Cuestionario

### Sobre Calidad de Vida Pediátrica

Version 4.0 - Spanish (Mexico)

#### REPORTE de los PADRES de NIÑOS (edades 8 a 12)

##### INSTRUCCIONES

En la página siguiente hay una lista de cosas que pudieran ser un problema para **su hijo(a)**.

Por favor díganos **cuánto problema** ha sido esto para **su hijo(a)** en el **MES PASADO (un mes)**. Por favor encierre en un círculo la respuesta:

- 0 si **nunca** es un problema
- 1 si **casi nunca** es un problema
- 2 si **algunas veces** es un problema
- 3 si **con frecuencia** es un problema
- 4 si **casi siempre** es un problema

No hay respuestas correctas o incorrectas.

Si usted no entiende una pregunta, por favor pida ayuda.

En el **MES PASADO** (un mes), cuánto problema ha tenido su hijo(a) con...

<b>FUNCIONAMIENTO FÍSICO</b> (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Caminar más de una cuadra	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar en actividades deportivas o hacer ejercicio	0	1	2	3	4
4. Levantar algo pesado	0	1	2	3	4
5. Bañarse solo(a)	0	1	2	3	4
6. Hacer quehaceres en la casa	0	1	2	3	4
7. Tener dolores	0	1	2	3	4
8. Sentirse cansado(a)	0	1	2	3	4

<b>FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL</b> (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Sentirse asustado(a) o con miedo	0	1	2	3	4
2. Sentirse triste	0	1	2	3	4
3. Sentirse enojado(a)	0	1	2	3	4
4. Tener dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Preocuparse por lo que le vaya a pasar	0	1	2	3	4

<b>FUNCIONAMIENTO SOCIAL</b> (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Llevarse bien con otros niños	0	1	2	3	4
2. Otros niños no quieren ser sus amigos	0	1	2	3	4
3. Otros niños se burlan de él o ella	0	1	2	3	4
4. No poder hacer cosas que otros niños de su edad pueden hacer	0	1	2	3	4
5. Poder mantenerse igual que otros niños cuando juega	0	1	2	3	4

<b>FUNCIONAMIENTO ESCOLAR</b> (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Poner atención en clase	0	1	2	3	4
2. Olvidar cosas	0	1	2	3	4
3. Terminar los trabajos escolares	0	1	2	3	4
4. Faltar a la escuela porque no se siente bien	0	1	2	3	4
5. Faltar a la escuela para ir al doctor o al hospital	0	1	2	3	4

## ANEXO C CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDADES	1° año	2° año	3° año
Revisión de Bibliografía			
Estructuración del Protocolo de investigación: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Elaboración del Marco teórico</li> <li>• Definición del planteamiento del problema y de la pregunta de investigación.</li> <li>• Elaboración de justificación, objetivos e hipótesis.</li> </ul>			
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Selección del Diseño de estudio.</li> <li>- Cálculo del tamaño muestral y el tipo de muestreo.</li> <li>- Elección y Definición de las variables de interés.</li> <li>- Elaboración del Plan de análisis.</li> <li>- Validación de los instrumentos de recolección de la información.</li> </ul>			
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fase de recolección de la información.</li> <li>- Elaboración de la base de datos.</li> <li>- Inicio del Análisis de la información obtenida.</li> </ul>			
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Reporte de resultados.</li> <li>- Análisis de la información.</li> <li>- Discusión y elaboración de la conclusión.</li> <li>- Defensa de Tesis.</li> </ul>			

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Bezerra JA, Spino C, et al. Use of corticosteroids after hepatoportoenterostomy for bile drainage in infants with biliary atresia: the START randomized clinical trial. JAMA. 2014 May 7; 311(17):1750-9.

---

2. 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; 46(2): 566-581.
3. Shneider BL, Brown MB, Haber B, et al. Biliary Atresia Research Consortium. A multicenter study of the outcome of biliary atresia in the United States, 1997 to 2000. J Pediatr. 2006; 148(4): 467-474.
4. Chardot C, Buet C, Serinet MO, et al. Improving outcomes of biliary atresia: French national series 1986-2009. J Hepatol. 2013; 58 (6):1209-1217.
5. Cowles RA, et al. The jaundiced infant: biliary atresia. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia. Elsevier, 2012. pp. 1321-1330.
6. Yamataka A, Cazares J, Miyano T. Biliary atresia. New York: Cambridge University Press; 2007: 247-265.
7. SuchyFJ, Sokol RJ, BalistereriWF, et al. Liver Disease in Children. 3rd ed. New York: Cambridge University Press; 2007: 247-265.
8. Zallen GS, et al, *Biliary atresia*. Pediatrics in review 2006; 27: 243-8.
9. Lee, H. et al. Long – term results of biliary atresia in the era of liver transplantation. Pediatr surg int 2013, 29:1297-1301.
10. Koga, M. et al, Factors influencing jaundice-free survival with the native liver in post-portoenterostomy biliary atresia patients: results for a single institution. 2013 Pediatr surg 48, 2368-2372.

11. Ramírez I, et al. Atresia de vías biliares. Seguimiento y comportamiento clínico de pacientes operados con técnica Kasai. *Acta Pediatr Mex* 2010; 31 (5): 201-205.
12. Bessho K. Complications and Quality of Life in Long-Term Survivors of Biliary Atresia with Their Native Livers. *J Pediatr*. 2015 Dec; 167(6):1202-6. doi: 10.1016.
13. Sundaram SS, Alonso EM, et al. Health related quality of life in patients with biliary atresia surviving with their native liver. *J Pediatr*. 2013 Oct;163(4):1052-7.e2.
14. Testa MA, Simonson DC. Assessment of quality of life outcomes. *N Engl J Med* 1996; 334:835-840.
15. Guyatt GH, Fenny HD, Patrick DL. Measuring health-related quality of life. *Ann Intern Med* 1993; 118:622-629.
16. World Health Organization. WHOQOL - Measuring quality of life. Geneva: WHO; 1997.
17. Solans M, et al. Health-related quality of life measurement iValue Health. 2008 Jul-Aug; 11(4):742-64.
18. Kruger PS, Engelbrecht SWP. Quality of Life: Nomadological Insights—A Nomadic Exploration of Quality of Life in Long-Term Conditions. *Applied Research in Quality of Life*. 2010 Jan 12; 5(1):73–7.
19. Hunt S. The problem of quality of life. *Qual Life Res*. 1997; 6(3):205–12.
20. Benítez Ampudia JC. Consideraciones biológicas y sociales en torno a la calidad y condiciones de vida como determinantes de la salud enfermedad. ([http://www.naya.org.ar/congreso2002/ponencias/carlos\\_benitez.htm](http://www.naya.org.ar/congreso2002/ponencias/carlos_benitez.htm))
21. Day H, Jankey S. *Quality of Life in Health Promotion and Rehabilitation*. London: Sage Publications; 1996. p. 39–62.

22. Ng VL, Haber BH, et al. Medical status of 219 children with biliary atresia surviving long-term with their native livers: results from a North American multicenter consortium. *JPediatr.* 2014 Sep; 165 (3): 539-546. e2.
23. Hullmann, S., Ryan, J., Ramsey, R., Chaney, J. and Mullins, L. Measures of general pediatric quality of life: Child Health Questionnaire. *Arthritis Care Res*, 63(S11), pp.S420-S430.
24. Sundaram, S., Alonso, E., Haber, B., Magee, J., Fredericks, E., Kamath, B., Kerkar, N., Rosenthal, P., Shepherd, R., Limbers, C., Varni, J., Robuck, P. and Sokol, R. Health Related Quality of Life in Patients with Biliary Atresia Surviving with their Native Liver. *The Journal of Pediatrics*, 163(4), pp.1052-1057.
25. INEGI. Población Hogares y Vivienda/ Natalidad/Nacimientos registrados por entidad federativa de residencia habitual de la madre según sexo, 2011 a 2013.
26. Michel-Aceves RJ, Cardosa-Garza EA, Aguirre-Félix O. Diagnóstico oportuno de la atresia de vías biliares y síndromes colestásicos. *Rev Sanid Milit Mex.* 2011; 65 (5): 249-254
27. Gu, Y. H., Yokoyama, K., Mizuta, K., Tsuchioka, T., Kudo, T., Sasaki, H., ... & Matsui, A. (2015). Stool color card screening for early detection of biliary atresia and long-term native liver survival: a 19-year cohort study in Japan. *The Journal of pediatrics*, 166(4), 897-902.
28. Mogul, D., Zhou, M., Intihar, P., Schwarz, K., & Frick, K. (2015). Cost-effective analysis of screening for biliary atresia with the stool color card. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, 60(1), 91-98.

29. Rhu, J., Jung, S. M., Choe, Y. H., Seo, J. M., & Lee, S. K. (2012). PELD score and age as a prognostic index of biliary atresia patients undergoing Kasai portoenterostomy. *Pediatric surgery international*, 28(4), 385-391.
30. Nio, M., Wada, M., Sasaki, H., Kazama, T., Tanaka, H., & Kudo, H. (2016). Technical standardization of Kasai portoenterostomy for biliary atresia. *Journal of pediatric surgery*, 51(12), 2105-2108.
31. Chen, Y., Nah, S. A., Chiang, L., Krishnaswamy, G., & Low, Y. (2015). Postoperative steroid therapy for biliary atresia: systematic review and meta-analysis. *Journal of pediatric surgery*, 50(9), 1590-1594.
32. Sundaram, S. S., Alonso, E. M., Haber, B., Magee, J. C., Fredericks, E., Kamath, B., ... & Varni, J. W. (2013). Health related quality of life in patients with biliary atresia surviving with their native liver. *The Journal of pediatrics*, 163(4), 1052-1057.
33. Lee, W. S., & Ong, S. Y. (2016). Health-related quality of life in children with biliary atresia living with native livers. *Ann Acad Med Singapore*, 45, 61-8.