ESCUELA DE MEDICINA
FACULTAD DE MEDICINA

SEGUNDA EDICIÓN



MANUAL DE PEDIATRÍA

EDITORES
Dra. Cecilia Perret P.
Dra. Carolina Pérez V.

SEGUNDA EDICIÓN

MANUAL DE PEDIATRÍA

Dra. Cecilia Perret P.
Dra. Carolina Pérez V.

EDITORES





ESCUELA DE MEDICINA
FACULTAD DE MEDICINA

AUTORES Y COLABORADORES

Este Manual, en su primera versión, fue elaborado a partir de la transcripción de las clases dictadas por docentes de Pediatría de la Pontificia Universidad Católica de Chile, durante el curso de Pediatría en quinto año de la carrera de Medicina. Hoy ha crecido en su contenido, agregando temas importantes para el aprendizaje de la pediatría general y espero que les sea de utilidad para el estudio de esta tan importante especialidad. Esta edición contó con la colaboración de 3 internos de medicina: Victoria Polanco, Javier Caris y Nicolás Orozco

AUTORES SEGUNDA EDICIÓN

Dra. Keryma Acevedo
Dra. María Virginia Amézquita
Dra. Mariana Aracena
Dra. Deidyland Arenas
Dr. Manuel Arriaza
Dra. Daniela Ávila
Dra. Salesa Barja
Dr. Pablo Bertrand
Dra. M. Ángeles Beytía
Dr. Arturo Borzutzky
Dr. Pablo Brockmann
Dra. María Inés Brugal
Dr. José A. Castro-Rodríguez
Dra. Solange Caussade
Dr. Cristian Clavería
Dra. Elisa Coelho-Medeiros
Dra. Ida Concha
Dra. Loreto Correa
Dra. Florencia de Barbieri
Dra. M. José Escalante
Dr. Raúl Escobar
Dra. María Jesús Figueroa
Dr. Jorge Förster
Dr. Cristián García
Dra. Francisca Grob
Dr. Paul Harris
Dra. Marta Hernández
Dr. Felipe Hodgson
Dr. Rodrigo Hoyos
Dra. Carla Inzunza
Dr. Javier Kattan
Dra. Nicole Le Corre
Dra. Catalina Le Roy
Dr. Alejandro Martínez
Dr. Gino Martínez
E.U Patricio Medel
Dr. Tomas Mesa
Dra. Pamela Morales
Dra. Ana Nardiello
Dra. Alicia Núñez
Dra. Angélica Oyarzún
Dra. Anamaría Peña
Dra. María Soledad Peredo
Dra. Carolina Pérez
Dra. Cecilia Perret
Dra. María José Poblete
Qf. Juan Carlos Ríos
Fonoaudiólogo Luis Salinas
Dr. Eduardo Talesnik
Dr. José Luis Tapia
Dra. Paulina Toso
Dra. Pascuala Urrejola
Dra. Soledad Urzúa
Dra. Patricia Valenzuela
Dra. Cecilia Vizcaya
Dra. Andrea Vogel
Dra. Angélica Wietstruck
Dra. Tamara Zubarew

Segunda Edición. 2020
Dra. Cecilia Perret Pérez.
Dra. Carolina Pérez Valenzuela.

Este manual ha sido financiado por el concurso Fondo de Innovación Docente, INNOVADOC, de la Pontificia Universidad Católica de Chile.

Ninguna parte de este libro, incluido el diseño de portada, puede ser reproducido, almacenado, distribuido o vendido, por cualquier medio físico o digital, sin el permiso de los autores.
Derechos Reservados Agosto 2018
ISBN N° 978-956-402-351-9

DISEÑO: CARLA CAORSI RIVEROS

MANUAL DE PEDIATRÍA

Este Manual tiene como objetivo primario servir como material de estudio para los alumnos de la Escuela de Medicina de la Pontificia Universidad Católica de Chile, quienes realizan el curso de Pediatría durante el 5° año de su carrera. Es por esto que el contenido de este manual comprende principalmente los temas tratados durante el curso.
Sin embargo, espero que pueda ser útil para el aprendizaje de la Pediatría, no sólo a alumnos de Medicina de nuestra Universidad, sino para todos los que quieran aprender de esta maravillosa especialidad.
Ha sido un anhelo por años el contar con un texto de estudio de la pediatría para alumnos de pregrado de Medicina y hoy se hace realidad en estas páginas.

Cecilia Perret Pérez

Índice


Definición / Introducción


Epidemiología


Etiología


Fisiología / fisiopatología


Clínica


Diagnóstico


Complicaciones


Tratamiento


Prevención


Requerimientos / Recomendaciones


Conclusiones


Bibliografía

8 generalidades

9 Semiología pediátrica

22 Supervisión de salud del adolescente

31 Diversidad sexual y de género

42 Alimentación en la niñez y adolescencia

57 Lactancia materna

73 Obesidad

84 Diagnóstico de enfermedades genéticas

95 neonatología

96 Adaptación y asfixia neonatal

105 Hiperbilirrubinemia

111 Prematurez y bajo peso

116 Infecciones bacterianas en el recién nacido

124 Dificultad respiratoria en el recién nacido

143 endocrinología

144 Hipotiroidismo

150 Trastornos del crecimiento: talla baja y talla alta

160 Trastornos del desarrollo puberal

172 Urgencias endocrinológicas

186 inmunología

187 Desarrollo del sistema inmune

192 Infecciones recurrentes

198 Alergia alimentaria

205 Enfermedades reumatológicas en pediatría

Índice


Definición / Introducción


Epidemiología


Etiología


Fisiología / fisiopatología


Clínica


Diagnóstico


Complicaciones


Tratamiento


Prevención


Requerimientos / Recomendaciones


Conclusiones


Bibliografía

210 broncopulmonar

211 Asma bronquial y bronquiolitis

222 Neumonía

226 Resfrío común

230 Faringoamigdalitis

233 Otitis Media Aguda

237 Sinusitis

241 Laringitis aguda

248 Coqueluche

254 hematología

255 Hematopoyesis en el niño y sus alteraciones

265 Diagnóstico precoz del cáncer infantil

274 gastroenterología

275 Constipación crónica

281 Diarrea

289 Reflujo gastroesofágico

297 Dolor abdominal recurrente

301 infectología

302 Inmunizaciones

310 Exantemas

320 Síndrome febril agudo sin foco

327 Síndrome febril prolongado

337 Infecciones del sistema nervioso central

354 Infecciones de piel y partes blandas

361 Infección por virus inmunodeficiencia humana (VIH) en pediatría

Índice


Definición / Introducción


Epidemiología


Etiología


Fisiología / fisiopatología


Clínica


Diagnóstico


Complicaciones


Tratamiento


Prevención


Requerimientos / Recomendaciones


Conclusiones


Bibliografía

372 nefrología

373 Infección del tracto urinario

381 Síndrome edematoso

386 Hipertensión arterial de causa renal

393 Síndrome hemolítico urémico

399 Enuresis

405 cardiología

406 Cardiopatías congénitas

416 Soplo cardíaco

420 Dolor precordial

424 traumatología

425 Displasia de caderas

431 Claudicación

439 Infecciones osteoarticulares

447 Patología ortopédica frecuente

455 Fracturas y esguinces

463 urgencias pediátricas

464 Intoxicaciones

473 Maltrato infantil

Índice


Definición / Introducción


Epidemiología


Etiología


Fisiología / fisiopatología


Clínica


Diagnóstico


Complicaciones


Tratamiento


Prevención


Requerimientos / Recomendaciones


Conclusiones


Bibliografía

479 neurología

480 Examen neurológico neonatal y del lactante

491 Evaluación del desarrollo del preescolar y escolar

497 Desarrollo y trastornos del lenguaje

505 Retraso del desarrollo psicomotor

517 Trastornos del aprendizaje

529 Cefalea

535 Epilepsia y convulsiones

543 Trastornos del sueño

554 Parálisis cerebral

563 Falta de fuerzas

568 salud mental

569 Consumo de alcohol y otras drogas en la adolescencia

579 Trastornos alimentarios

588 Principales trastornos en la salud mental en la edad pediátrica

600 Trastornos del espectro autista

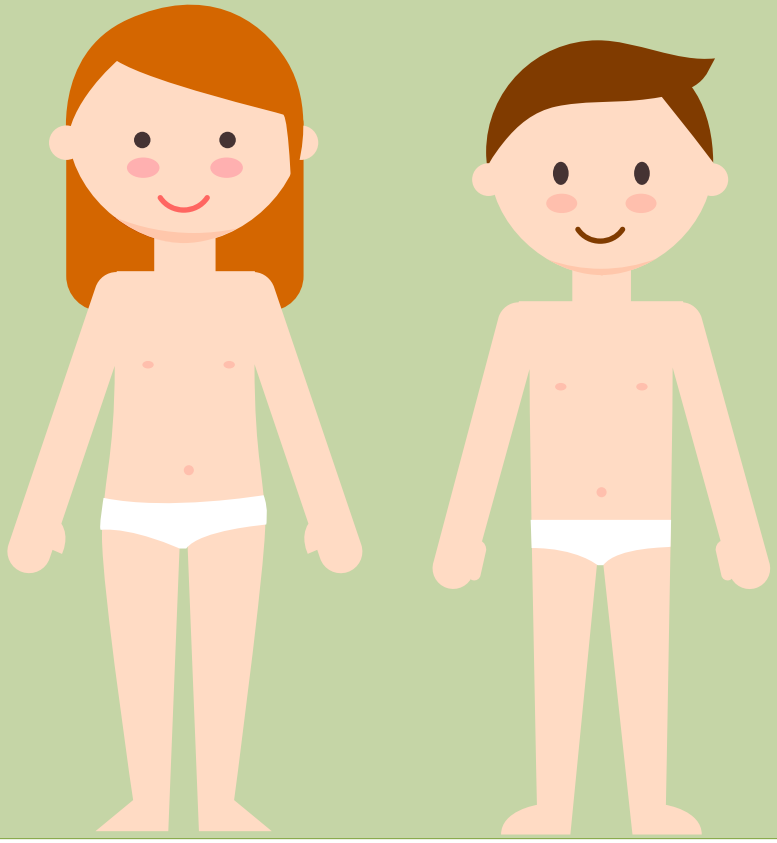
611 diagnóstico imagenológico

612 Infección respiratoria aguda baja

616 Dolor abdominal agudo

620 Fracturas

625 anexos



generalidades

semiología pediátrica

supervisión de salud del adolescente

diversidad sexual y de género

alimentación en la niñez y adolescencia

lactancia materna

obesidad

diagnóstico de enfermedades genéticas



Semiología pediátrica: características del examen físico del recién nacido hasta el escolar

DRA. PATRICIA VALENZUELA
Departamento de Pediatría.
Facultad de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile.

Introducción

La Supervisión de salud en Pediatría es una oportunidad única que permite acompañar al niño y su familia en el proceso de crecimiento y desarrollo para promover un óptimo estado de salud. Consiste en encuentros periódicos con el niño/adolescente y su familia que permiten:

- Evaluar el estado integral de salud del niño, su estado nutricional, crecimiento y desarrollo físico, progresos en su desarrollo psicomotor.
- Detectar precozmente posibles alteraciones.
- Prevenir enfermedad.
- Promover recomendaciones que favorezcan su óptimo estado de salud, tomando acuerdos con la familia.

Los encuentros periódicos de Supervisión de salud favorecen el desarrollo de un vínculo de confianza entre la familia, el niño y el equipo a cargo. Cada etapa de la vida tiene sus propias características y los profesionales de salud acompañan a la familia en este proceso, poniendo mayor énfasis en las prioridades de cada edad, las preocupaciones del niño y de sus padres, y el motivo de consulta de cada visita en particular. Como es un proceso continuo, permite que los diferentes temas sean explorados y evaluados en distintos momentos.

La observación detallada desde que comienza la consulta nos da información importante respecto al estado de salud del niño, su crecimiento y nutrición, comportamiento/sociabilidad, y la interacción padre–hijo. Podemos observar también la interacción de los padres entre sí, la manera como lo contienen y consuelan, entre otros. Después de terminar la anamnesis, el médico debe lavarse bien las manos antes de comenzar a examinar al niño. Los padres desvisten a su hijo, lo dejan en ropa interior o pañal, y deben permanecer junto a él durante el examen. Para reducir el temor en niños pequeños, se recomienda comenzar el examen físico con el niño en brazos o sentado en la falda de sus padres. Si estando en esta posición, aun parece temeroso, se recomienda esperar, y continuar hablando con los padres en un tono suave y tranquilo, así el niño tendrá la posibilidad de observar al examinador un momento más y sentirse más cómodo y tranquilo. Luego, acercarse con delicadeza, en forma paulatina, llamándolo por su nombre y manteniendo contacto visual con él. Al momento del examen, se recomienda explicar al niño con lenguaje simple y acorde a su edad lo que uno va a hacer y lo que uno espera que él haga para cooperar con el examen. Es importante también mantener una temperatura ambiental agradable, manos e instrumental tibio para facilitar una mayor cooperación del niño.

En pediatría, el examen físico debe adaptarse a las características particulares de un niño de una determinada edad. En el niño pequeño, menor de dos años, es recomendable examinar las áreas críticas, como el examen pulmonar y cardíaco primero, antes de que el niño llore, dejando para el final las áreas más molestas o invasivas, como la otoscopía y el examen de la cavidad oral.

Más aún, es aconsejable comenzar examinando primero su mano o rodilla, de manera que se sienta más cómodo y pierda el temor inicial. En la edad preescolar, es útil comenzar a examinar al niño mientras está jugando. En la atención de salud de niños mayores de 5 años y adolescentes, el examen físico se realiza en forma similar al examen de un adulto, en forma sistematizada siguiendo una secuencia ordenada en dirección céfalo–caudal. Este esquema ordenado permite realizar el examen físico en forma más eficiente disminuyendo el riesgo de cometer errores por omisión. Se recomienda realizar siempre un examen físico completo, con énfasis en las distintas prioridades según la edad del paciente y de su motivo de consulta.

El examen físico debe realizarse con una actitud de profundo respeto hacia el niño y sus padres, cuidando su pudor y evitando que el niño se sienta incómodo durante el examen. Es una buena oportunidad para educar sobre temas relacionados al cuidado del cuerpo y crecimiento del niño.

Por definición, el período de recién nacido corresponde desde el momento del nacimiento a los primeros 28 días de vida, el período de lactante menor entre 1 a 12 meses de vida, lactante mayor de 12 a 24 meses, preescolar de 2 a 5 años y escolar de 6 a 10 años.

Prioridades y adaptación del examen para cada periodo

En el período de *recién nacido* y *lactante menor* se debe poner especial atención en el crecimiento ponderal y velocidad de crecimiento del niño. La evaluación de su crecimiento se realiza a través de medidas antropométricas, como peso, longitud y perímetro craneano, que se miden en forma periódica y son comparadas con curvas de referencia. Otro punto importante es la vigilancia de los hitos del desarrollo psicomotor. El desarrollo psicomotor es un proceso dinámico y continuo, que expresa el crecimiento y maduración cerebral. Durante el examen físico debemos evaluar los hitos del desarrollo correspondientes a cada edad. El primer año de vida es el período de mayor plasticidad neuronal, donde un ambiente de estimulación e interacción social favorable tienen gran influencia en el adecuado desarrollo del niño. En el examen del ***recién nacido*** se debe descartar la presencia de malformaciones o secuelas de infecciones prenatales. Es necesario además evaluar cómo el recién nacido se está adaptando al medioambiente, observar el vínculo madre–hijo y evaluar la técnica de lactancia materna. En el período de ***lactante menor*** es importante evaluar el crecimiento pondoestatural, se grafican las medidas antropométricas obtenidas en las curvas de crecimiento. Se evalúan también los hitos del desarrollo psicomotor correspondientes a la edad, con especial énfasis en lenguaje y comunicación. Los ***lactantes mayores*** son más temerosos y cooperan menos con el examinador que en la etapa anterior, por lo que se recomienda iniciar el examen con el niño en la falda de los padres y distraerlo con algún juguete mientras se realiza la auscultación del corazón o pulmón.

En el período *preescolar* y *escolar*, los niños en general se enferman con menos frecuencia que en la etapa de lactante, y la periodicidad de los controles de salud va disminuyendo. Habitualmente los *preescolares* acuden a supervisión de salud cada 6 meses y los escolares una vez al año. El período ***preescolar y escolar*** se caracteriza por un crecimiento físico más lento, el desarrollo de habilidades personales y sociales que permiten el inicio de la independencia, la consolidación de la autonomía, de la personalidad, de las habilidades emocionales y sociales. En el examen físico, además del examen segmentario completo, se debe hacer énfasis en la evaluación de los órganos de los sentidos, audición y visión, evaluación de la dentición y el sistema músculo–esquelético. Los *preescolares* con cierta frecuencia aún presentan temor al examinador, se recomienda un acercamiento amistoso y amigable, adecuarse al niño,

FIGURA 1. MEDICIÓN DE LONGITUD DE LACTANTE MENOR EN INFANTÓMETRO



FIGURA 2. MEDICIÓN DE LONGITUD EN INFANTÓMETRO. AMBOS PIES EN ÁNGULO RECTO. STRAIN H, PROGRAMA NACIONAL DE SALUD DE LA INFANCIA, NORMA TÉCNICA PARA LA SUPERVISIÓN DE NIÑOS Y NIÑAS DE 0 A 9 AÑOS EN LA ATENCIÓN PRIMARIA DE SALUD, 2014.



FIGURA 3. MEDICIÓN DE ESTATURA EN ESTATÍMETRO.

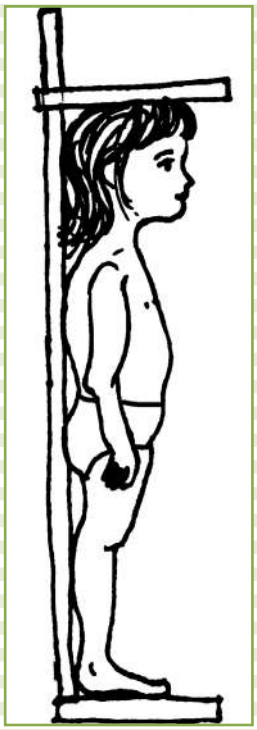


ILUSTRACIÓN. VALENZUELA P., MOORE R. PEDIATRÍA AMBULATORIA: UN ENFOQUE INTEGRAL, TERCERA EDICIÓN, EDICIONES UC, 2015.

llamándolo por su nombre y explicando con palabras acorde a su edad lo que se le va a hacer. Durante el período *escolar*, los niños habitualmente cooperan con el examen físico. Sin embargo, el examen físico debe realizarse siempre en presencia de sus padres o del cuidador que lo acompaña, respetando sus aprehensiones y pudor. Se recomienda a esta edad poner especial atención a la aparición de los primeros cambios puberales. Es importante además evaluar siempre el estado nutricional del niño, la velocidad de crecimiento y estar atentos a la detección precoz de alguna patología.

EXAMEN FÍSICO GENERAL

Desde el primer contacto es importante observar el aspecto general del niño, estado de conciencia, posición y grado de actividad, facies, color de la piel, patrón respiratorio, voz y llanto, si está activo, hidratado y atento.

Una adecuada inspección, antes de tocar al niño, nos entregará valiosa información acerca de su estado nutricional, severidad de la enfermedad, comportamiento y respuesta social, nivel de higiene y cuidado.

Dentro del examen físico general es importante realizar la antropometría y el control de los signos vitales.

I. Antropometría:

Se realizan mediciones seriadas, objetivas y estandarizadas de peso, talla y circunferencia craneana que permiten realizar una evaluación puntual al momento de la consulta, pero además hacer seguimiento para comparar y evaluar en el tiempo. Las medidas obtenidas se grafican en las curvas de crecimiento OMS apropiadas para el sexo y la edad. (Patrones de crecimiento infantil)

Peso

Se utiliza una balanza, calibrada en cero. El niño se pesa sin ropa y sin pañal en una balanza para lactantes, de preferencia análoga (hasta 16 kilos), que suele ser más exacta que las digitales. Siempre asistido por su madre o padre, el recién nacido o lactante menor se pesa en decúbito supino y el lactante mayor en posición sentada. Los niños mayores se pesan en una balanza vertical con los pies en el centro de la plataforma y con ropa interior.

Talla (Longitud y estatura)

En los lactantes se mide la longitud con el niño en decúbito supino mediante un infantómetro. El vértice de la cabeza del niño debe estar apoyado en un extremo, el tronco y extremidades inferiores extendidas y ambos pies en flexión de 90° apoyados en el extremo inferior del infantómetro **(FIGURAS 1 Y 2)**. Los niños mayores de 2 años se miden de pie, descalzos, sobre un piso plano y horizontal, de espaldas a un estatímetro de idealmente más de 23 cm de ancho. La cabeza erguida, pies paralelos, con talones, nalgas, hombros y cabeza en contacto con el plano posterior. El tope superior del estatímetro se baja en ángulo recto hasta tener contacto con el vértice de la cabeza y se registra la talla en centímetros **(FIGURA 3)**. En caso que un niño de 2 años no colabore para ser medido de pie, se mide en decúbito supino mediante un infantómetro.

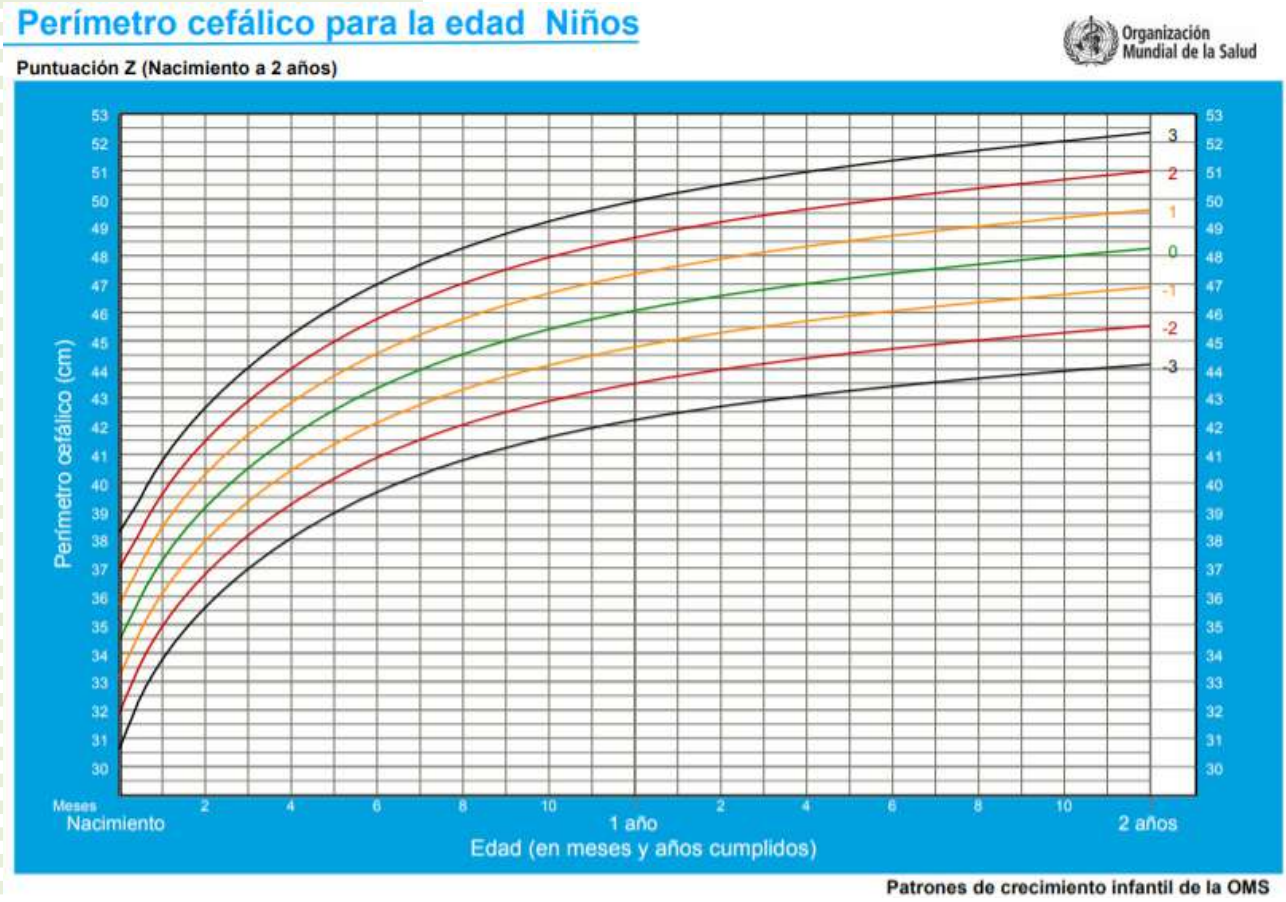
En las **TABLAS 1 Y 2** se describen el incremento de peso y talla (longitud y estatura) esperado según edad.

TABLA 1: Incremento de peso según edad

EDAD	GANANCIA PESO
0–3 meses	20–30 g/día
3–6 meses	17–18 g/día
6–9 meses	12–13 g/día
12–24 meses	7.5 g/día
Preescolar	2 kg/año niñas; 2.5 kg/año niños
Escolar	< 3 kg/año

TABLA 2: Incremento de talla (longitud y estatura) según edad

EDAD	INCREMENTO TALLA
1° año	25 cm/año
2° año	12.5 cm/año
2 – 3 años	7 cm/año
3 – 4 años	8 cm/año
4 – 5 años	4,5 a 7 cm/año
Escolar	5 a 6 cm/año



Patrones de crecimiento infantil de la OMS

Circunferencia craneana

Se mide hasta los 3 años con una huincha idealmente inextensible que se apoya en la protuberancia occipital y pasa por encima del reborde ciliar. Si su valor sobrepasa 2 desviaciones estándar, se denomina macrocefalia, mientras que si se encuentra en menos de – 2 desviaciones estándar, se denomina microcefalia.

Perímetro de cintura:

Se utiliza principalmente para la evaluación del estado nutricional desde los 6 años. Este indicador permite diferenciar aquellos niños con malnutrición por exceso con mayor riesgo de eventos cardiovasculares en población adulta. Se mide con el niño de pie, usando idealmente una huincha inextensible que se coloca alrededor del tronco del paciente sobre el borde latero-superior del



TABLA 3: Puntos de corte que definen el estado nutricional de niños menores a 5 años

ESTADO NUTRICIONAL SEGÚN P/T	Z P/T (REFERENCIA OMS2006)
Obesidad	≥ +2
Sobrepeso	+1 a + 1,9
Eutrofia	−0,9 a +0,9
Riesgo a desnutrir	−1 a −1,9
Desnutrición	≤ −2

TABLA 4: Puntos de corte que definen el estado nutricional de niños y adolescentes entre 5 y 19 años

EN SEGÚN IMC	Z IMC (REFERENCIA OMS2007)
Obesidad severa	≥ +3
Obesidad	+2 a +2,9
Sobrepeso	+1 a +1,9
Eutrofia	−0,9 a +0,9
Bajo peso	−1 a −1,9
Desnutrición	≤−2

TABLA 5: Puntos de corte que definen el diagnóstico estatural en población infanto-juvenil

DIAGNÓSTICO ESTATURAL	Z T/E (OMS2006 o 2007)
Talla Alta	≥ +2 DE
Talla normal-alta	+1 a +1,9
Normal	−0,9 a +0,9
Talla normal-baja	−1 a −1,9
Talla Baja	≤ −2 DE

ilion, al final de una espiración normal. Se utiliza como patrón de referencia los datos publicados por Fernández et al., considerando percentil mayor a 90 como riesgo. Para valores de referencia, ver capítulo de Obesidad.

Para objetivar la evolución en el tiempo del crecimiento pondoestatural de cada niño, es fundamental graficar las medidas antropométricas obtenidas en cada control en la curva de peso y talla apropiada para su edad y sexo. Durante los 2 primeros años, el 75% de los niños se acomoda al canal familiar según su carga genética. Sin embargo, un cambio de carril después de los 2 años es considerado una señal de alerta. Se recomienda volver a pesar o medir al niño ante un punto discordante en su curva de crecimiento, asegurándose de que el método utilizado haya sido correcto. Si se confirma un cambio de carril en su curva, se debe analizar la situación específica del paciente.

En el sistema público de salud chileno se ha consensuado utilizar patrones en que la dispersión de los indicadores con respecto al promedio se expresa en rangos de desviaciones estándar. También se puede expresar esta dispersión como variable numérica, lo cual corresponde al Puntaje Z, que expresa el número de desviaciones estándar sobre o bajo el promedio, con valores positivos y negativos, respectivamente. Es posible calcular de modo automático los Puntajes Z con dos programas computacionales gratuitos, desarrollados por la OMS para los dos patrones de referencia actualmente en uso en nuestro país (Anthro® para OMS_{2006} y Anthro-Plus® para OMS_{2007}).

Evaluación nutricional en los menores de 5 años

- Índice Peso/Edad: se utiliza para definir déficit ponderal hasta el año de vida.
- Índice Peso/Talla: se utiliza para definir déficit más allá del año de vida y exceso desde el mes de vida.

Se utiliza como referencia las curvas Estándar de OMS_{2006} para niños desde el nacimiento hasta los 5 años, desarrollado a partir de un estudio multicéntrico, con seguimiento de una población multiétnica, alimentada de manera óptima (lactancia materna como norma e introducción de alimentos complementarios después de los 5 meses) y con condiciones maternas y de crianza saludables. Los puntos de corte se detallan en la TABLA 3.

Evaluación nutricional desde los 5 a los 19 años:

- Índice de Masa Corporal (IMC= peso en kg/talla en m^2), para definir tanto déficit como exceso ponderal en este rango de edad.

Se utiliza como referencia curvas OMS_{2007} desde los 5 a los 19 años. Esta referencia se comenzó a usar en todo el sistema público de Salud en Chile en 2017 y corresponde a una reconstrucción de las curvas originales CDC-NCHS construidas en 1977, a partir de 3 estudios nacionales, hasta 1975, de modo que incluyen una menor población con exceso de peso (especialmente adolescentes). Los puntos de corte se detallan en la TABLA 4.

Diagnóstico estatural:

Con respecto al diagnóstico estatural, en todas las edades se usa el índice talla/edad, con los mismos patrones de referencia antes mencionados y con los puntos de corte que aparecen en la TABLA 5. Hasta los 2 años se mide longitud y sobre esta edad, estatura de pie.

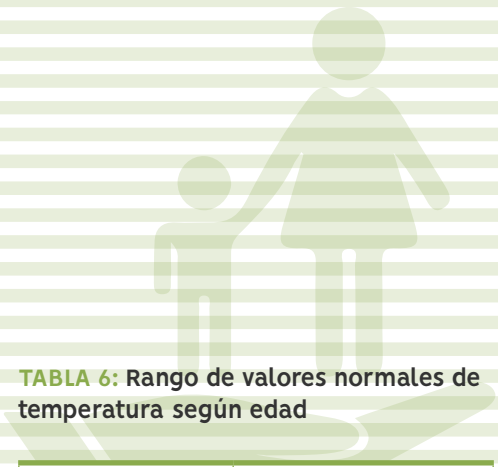


TABLA 6: Rango de valores normales de temperatura según edad

TEMPERATURA	VALOR MIN/MÁX
T° axilar	36°C – 37°C
T° rectal	36°C – 37,9°C
T° bucal	36°C – 37.3°C

TABLA 7: Rango de valores normales de Frecuencia respiratoria según edad

EDAD	FR (RESP/MIN)
RN – Lactante menor	30 – 60
Lactante mayor	24– 40
Preescolar	22 – 34
Escolar	18 – 30

TABLA 8: Rango de valores normales de frecuencia cardíaca

	FRECUENCIA CARDÍACA (LPM)	
Edad	**Despierto**	**Durmiendo**
RN a 3 meses	85 – 205	80 – 160
3 meses a 2 años	100 – 190	75 – 160
2 –10 años	60 – 140	60 – 90
> 10 años	60 – 100	50 – 90

II. Signos vitales:

La medición de los signos vitales es una herramienta muy importante en la evaluación de un paciente. Para interpretar los resultados obtenidos hay que considerar los valores de referencia descritos para cada edad.

1. Temperatura:

La temperatura se puede controlar en distintas partes del cuerpo dependiendo de la edad del niño y su colaboración. La medición en el recto es la que se considera más fidedigna, pero se realiza principalmente en lactantes porque resulta incómodo en niños mayores. La medición de la temperatura axilar se puede realizar a cualquier edad cuidando que la axila esté limpia y seca antes de colocar el termómetro. Además, hay que asegurar que el bulbo del termómetro quede completamente dentro del hueco axilar y el brazo bien apegado al tórax sosteniendo el termómetro en su lugar. En niños mayores de 6 años se puede controlar la temperatura bucal. Los rangos normales se observan en la TABLA 6.

2. Frecuencia respiratoria:

La medición de la frecuencia respiratoria más fidedigna es la que se obtiene mientras el niño está durmiendo y se obtiene contando el número de respiraciones en un minuto. En lactantes menores, la respiración es principalmente diafragmática y la frecuencia respiratoria puede ser determinada contando los movimientos del abdomen. En niños mayores, se puede observar directamente los movimientos del tórax o mediante la auscultación.

La frecuencia respiratoria va disminuyendo a medida que el niño va creciendo, acercándose a los valores del adulto en la edad escolar (TABLA 7). Además, normalmente varía durante el día y presenta fluctuaciones dependiendo de la actividad o condiciones como el ejercicio y la fiebre.

3. Frecuencia cardíaca:

Al igual que la frecuencia respiratoria, la frecuencia cardíaca va disminuyendo con la edad (TABLA 8). Los recién nacidos tienen la frecuencia cardíaca más alta, cerca de la pubertad se alcanza una frecuencia cardíaca similar a la de los adultos. El aumento de la frecuencia cardíaca sobre el rango esperado para la edad se llama taquicardia. Este es un signo muy importante que puede deberse a condiciones fisiológicas o patológicas que hay que indagar. El ejercicio, sentimiento de angustia, o algunos fármacos pueden aumentar la frecuencia cardíaca por sobre el rango normal. Es importante también considerar si el niño tiene fiebre. Por cada un grado Celcius °C de aumento de temperatura corporal, la frecuencia cardíaca aumenta en 10–15 latidos/min.

También es importante evaluar los pulsos. En los lactantes se evalúan los pulsos femoral y braquial, mientras en la edad preescolar y escolar, se prefiere la palpación de los pulsos carotídeos y radial.

4. Presión arterial:

Para medir la presión arterial se debe seleccionar un manguito adecuado para la edad del niño y el tamaño de su brazo. Al momento de iniciar la medición el manguito debe estar completamente desinflado, su ancho debe cubrir dos tercios del largo de la parte superior del brazo y debe rodear completamente la extremidad. Se palpa la arteria humeral, se infla 20–30 mm Hg más arriba del momento que sentimos que desaparece el pulso y luego se desinfla lentamente para escuchar los sonidos que nos indicarán la presión sistólica y diastólica. La presión sistólica es aquella que corresponde al punto de inicio de los latidos, y la presión diastólica cuando los latidos desaparecen. En lactantes la medición de la presión arterial se hace a través de la determinación de la presión palpatoria, dado que los sonidos no son perceptibles a través de la auscultación. Los valores de presión arterial sistólica y diastólica dependen

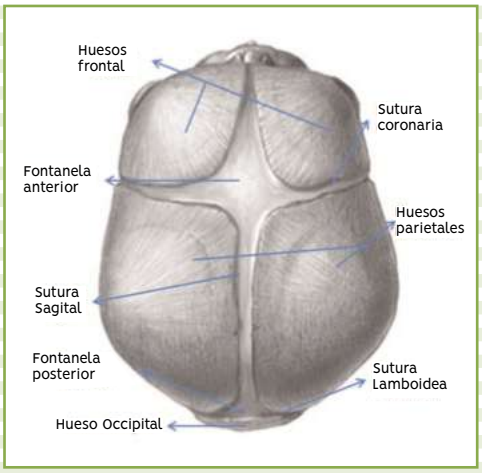
de la edad, talla y sexo. A diferencia de la frecuencia respiratoria y cardíaca, la presión arterial va aumentando con la edad **(TABLA 9)**.

Para la correcta interpretación de los valores de la presión arterial en la población pediátrica se debe considerar, además del valor de la presión sistólica y diastólica, la edad, sexo y talla del niño. (Tablas de P. arterial en los niños)

TABLA 9: Rango de valores normales de presión arterial según edad

PERÍODO	PAS mmhg	PAD mmHg
Recién nacido término	50–55	25–30
Lactante menor	90	50
Lactante mayor	95	55

FIGURA 5. STRAIN H, PROGRAMA NACIONAL DE SALUD DE LA INFANCIA, NORMA TÉCNICA PARA LA SUPERVISIÓN DE NIÑOS Y NIÑAS DE 0 A 9 AÑOS EN LA ATENCIÓN PRIMARIA DE SALUD, 2014.



EXAMEN FÍSICO SEGMENTARIO: algunas características semiológicas particulares según edad.

1. Cabeza, cara y cuello

- El cráneo del recién nacido está formado por placas óseas unidas por líneas de sutura. Estas líneas convergen en la fontanela anterior o bregma y en la posterior o lambda. Las fontanelas se palpan con el niño sentado y tranquilo. La fontanela anterior mide alrededor de 2,5 cm de diámetro mayor y se cierra alrededor de los 18 meses de vida. La fontanela posterior es puntiforme, mide alrededor de 1 cm de diámetro y cierra antes de los 3 meses **(FIGURA 5)**. Es importante examinar en forma minuciosa las fontanelas junto con revisar las mediciones seriadas de la circunferencia craneana para pesquisar en forma oportuna un eventual cierre prematuro de suturas.
- La cabeza normalmente es de forma redondeada y los huesos del cráneo se palpan simétricos. Sin embargo, hay que estar atentos a la presencia de una plagiocefalia, que es una asimetría de los huesos del cráneo, con aplanamiento de alguno de sus lados. La plagiocefalia por posición, ocurre cuando un niño permanece en una misma posición durante largos períodos de tiempo. Plagiocefalia también puede ocurrir por craneosinostosis, por cierre prematuro de una sutura. Es importante su detección precoz para corregir la causa y evitar el avance de la deformación plástica de la cabeza. La plagiocefalia por posición, se puede aminorar y prevenir recomendando a los padres que estimulen al niño a estar en prono varias veces al día mientras está despierto y vigilado, además de cambiar la posición de la cabeza del niño frecuentemente para que mire hacia ambos lados sin preferencia por uno en especial.
- Al palpar el cráneo del recién nacido se puede palpar un cefalohematoma, que corresponde a una acumulación de sangre bajo el cuero cabelludo producida por una hemorragia subperióstica. El cefalohematoma es unilateral y no traspasa las suturas óseas. Se diferencia del caput succedaneum o bolsa serosanguínea, que corresponde a edema del cuero cabelludo por la presión del trabajo de parto, en que se extiende sobre las líneas de suturas y suele ser más extenso.
- Es importante examinar la expresión de la cara, las proporciones faciales y la presencia de algún rasgo característico de una patología específica. En el recién nacido es frecuente encontrar la mancha salmón, que se presenta como una mácula eritematosa en la frente, o sobre los párpados, sobre el labio superior o en la zona del occipucio. Esta mancha va desapareciendo en forma espontanea.
- En el examen visual se realiza en primer lugar la inspección de la estructura ocular para descartar malformaciones u opacidades de la córnea. Se debe evaluar la respuesta de las pupilas a la luz, fijación de la mirada y seguimiento con la mirada, rojo pupilar, contacto visual con la madre, alineamiento y motilidad ocular y descartar obstrucción del conducto lagrimal.

FIGURA 6. TEST DE HIRSCHBERG

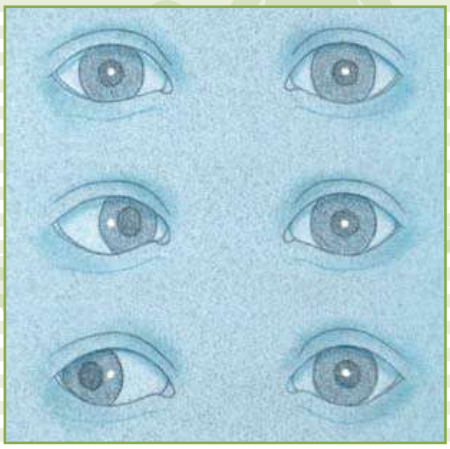
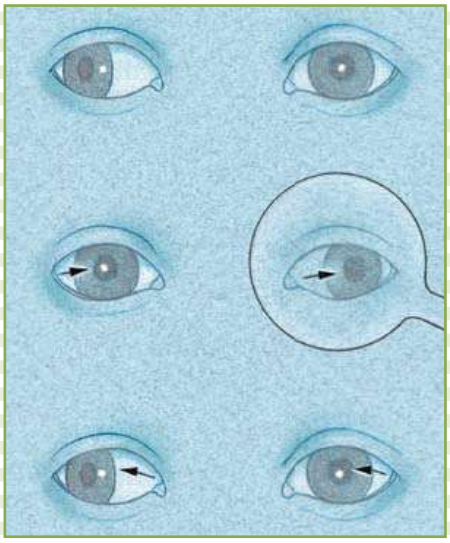


FIGURA 7. COVER TEST HIRSCHBERG



- Rojo pupilar: el examen se debe realizar con poca luz o en habitación oscurecida, en un momento en que el niño esté con los ojos abiertos. El examinador debe estar a unos 50 cm del niño e iluminar ambos ojos simultáneamente con un oftalmoscopio o un otoscopio sin ventana. El rojo pupilar normal corresponde a una coloración rojiza anaranjada que abarca todo el diámetro de la pupila. La alteración del rojo pupilar, es decir reflejo opaco o blanco en las pupilas, ya sea simétrico o asimétrico, indica la presencia de un trastorno a nivel de los medios transparentes del ojo: córnea, cristalino o humor vítreo, por lo que el niño debe ser derivado en forma urgente al especialista.

- Pruebas de alineación ocular: Test de Hirschberg y Cover Test, se realizan para detectar precozmente estrabismo o problemas de alineamiento de un ojo. El Test de Hirschberg debe realizarse en todos los controles de salud y evalúa el alineamiento ocular mediante la ubicación del reflejo que se produce en la córnea al iluminar frontalmente y en forma simultánea ambas pupilas con una linterna, oftalmoscopio u otoscopio, desde una distancia de 30 a 40 cm de la cara del niño. Se espera que el reflejo de la luz (brillo de la luz) esté ubicado en el mismo lugar en ambas pupilas y se describe como simétrico a cero grados. Si el reflejo de la luz se encuentra desplazado en comparación al otro ojo es signo de un posible estrabismo. La excentricidad del reflejo hacia temporal del centro de la pupila indica endotropia y hacia nasal indica exotropia y se describe en grados según donde cae el reflejo de la luz **(FIGURA 6)**. El Cover test debe realizarse en caso que el test de Hirschberg esté normal, pero la familia refiere percibir desviación. Mientras el niño fija la mirada en un objeto pequeño, el examinador cubre un ojo y luego lo descubre, observando si el ojo descubierto realiza o no un movimiento de refijación **(FIGURA 7)**. En condiciones normales al destapar los ojos ninguno de ellos se debe mover. Sin embargo, si al descubrir uno de los ojos, este realiza un movimiento corrector, significa que presenta una desviación. Según el sentido del movimiento se infiere hacia dónde estaba desviado. Si el movimiento corrector es hacia fuera, significa que el ojo estaba en endodesviación. El alineamiento ocular se logra entre el 4° y 6° mes, pero previamente pueden verse desviaciones intermitentes y variables. Sin embargo, cualquier desviación constante antes de ese período debe derivarse en forma urgente para ser evaluado por oftalmólogo.

- La evaluación de la agudeza visual es compleja y depende de la edad y colaboración del niño. En niños entre 3 y 6 años se recomienda usar la tabla de Tumbling E, que contiene la letra "E" en distintas posiciones y tamaño. Para realizar el examen se requiere el entrenamiento del niño, de modo que señale con sus dedos o en forma verbal la dirección de las patitas de la E que se le muestran en la tabla de lectura. La agudeza visual esperada para esta edad es de 20/30. En niños mayores de 6 años o niños que sepan leer, se recomienda la cartilla de Snellen, que contiene distintas letras del alfabeto en distintos tamaños. La agudeza visual desde esta edad es igual a la del adulto, 20/20. Para realizar estas mediciones se debe ubicar al niño a 5 metros de distancia, sentado a la altura de la cartilla, de modo que pueda mirar de frente, tapando un ojo primero y luego con el otro. Es muy importante que no se apriete el ojo cubierto porque podría alterar los resultados del examen posterior de ese ojo.

- Otoscopia: se recomienda elegir el conito de mayor diámetro para visualizar adecuadamente el conducto auditivo externo y la membrana timpánica. En el recién nacido el conducto auditivo está en posición perpendicular al hueso temporal, por lo que el otoscopio se debe introducir en forma recta. En el período de lactante menor, el conducto auditivo se dirige hacia arriba,

por lo que, el otoscopio se introduce traccionando suavemente el pabellón auricular hacia abajo. A partir del período preescolar el conducto auditivo se dirige hacia adelante y abajo, por lo que para visualizar mejor el tímpano se recomienda traccionar el borde superior del pabellón auricular suavemente hacia arriba y atrás de modo que el conducto auditivo externo quede recto.

- Cavidad oral y faringe: la inspección es la herramienta semiológica más importante para evaluar la cavidad orofaringea y sus componentes. Se necesita un buen campo visual, lo que representa un verdadero desafío al momento de examinar a un niño en edad preescolar, que habitualmente tiene temor y no colabora para abrir su boca. Por esto, principalmente en esta edad, se recomienda diferir los procedimientos más molestos como éste, para el final. Al realizar el examen de la cavidad orofaringea se requiere una buena fuente de luz. Se recomienda comenzar con la inspección de los labios, evaluar si están secos o agrietados. Se debe revisar la mucosa bucal y cara interna de las mejillas, evaluar frenillo labial superior que puede encontrarse fibroso o hipertrofiado, y examinar las encías buscando signos de inflamación, sangramiento o heridas. En la lengua observar si presenta una capa blanquecina sobre su superficie, que aumenta con una higiene deficiente o cuadros febriles, evaluar frenillo lingual, para descartar un frenillo corto que puede determinar una limitación del movimiento de la lengua, influyendo en el amamantamiento y en la fonación. Se debe evaluar los rebordes dentarios y/o dientes, evaluar la higiene dental y la presencia de caries temprana de la infancia. Además se debe evaluar si hay inflamación o heridas en pilares palatinos anteriores y posteriores y las amígdalas. El examen de la faringe y amígdalas es importante en muchas patologías infecciosas que afectan a los niños, tanto virales como de origen bacteriano.

La erupción de los dientes temporales se inicia alrededor de los 6 meses con los incisivos centrales inferiores, siguiendo la secuencia descrita en la TABLA 10. Alrededor de los 6 años comienza el recambio dentario con la erupción de las piezas definitivas que son 32 (TABLA 11). Generalmente, los primeros dientes definitivos que aparecen en boca son los primeros molares. Estos son cuatro y se ubican a ambos lados, en el maxilar superior e inferior, por detrás de las piezas temporales. Es importante también evaluar la oclusión dentaria.

- Cuello: En el recién nacido y lactantes es importante realizar un acucioso examen del cuello para evaluar la presencia de malformaciones, masas y descartar posturas anómalas como tortícolis congénita. También es importante examinar las clavículas para descartar una fractura de clavícula producto de un parto más complejo. En el niño febril o con sospecha de cuadro infeccioso, se debe palpar el cuello en búsqueda de adenopatías y descartar rigidez de nuca. En escolares es fundamental el examen de cuello en todos los controles para evaluar las características de la glándula tiroides.

2. Tórax:

Se recomienda evaluar los movimientos respiratorios cuando el niño está tranquilo, en la camilla o en brazos de sus padres. Se debe observar la simetría de ambos hemitórax, tamaño, forma y capacidad para expandirse, además de describir la forma del tórax y parrilla costal, consignando la presencia de pectus excavatum o pectus carinatum. Es importante estar atentos a los signos de dificultad respiratoria, como aleteo nasal, quejido y retracción intercostal. Es habitual encontrar botón mamario en el recién nacido por efecto de las hormonas maternas transplacentarias.

- Examen pulmonar:
  - Auscultar ambos campos pulmonares buscando la simetría o asimetría

TABLA 10: Cronología de la erupción dentaria temporal. Palomer L. Capítulo Salud oral en: Valenzuela P., Moore R., Pediatría Ambulatoria un enfoque integral, Tercera Edición, 2015.

PIEZA DENTARIA TEMPORAL	ERUPCIÓN
Incisivo Central Superior	7–8 meses
Incisivo Lateral Superior	9–10 meses
Canino Superior	18 meses
1° Molar Superior	14 meses
2° Molar Superior	24 meses
Incisivo Central Inferior	6 meses
Incisivo Lateral Inferior	10–12 meses
Canino Inferior	16 meses
1° Molar Inferior	12 meses
2° Molar Inferior	20 meses

TABLA 11: Cronología de la erupción dentaria definitiva. Palomer L. Capítulo Salud oral en: Valenzuela P., Moore R., Pediatría ambulatoria un enfoque integral. Tercera Edición, 2015.

PIEZA DENTARIA DEFINITIVA	ERUPCIÓN
Incisivo Central Superior	7–8 años
Incisivo Lateral Superior	8–9 años
Canino Superior	11–12 años
1er Premolar Superior	10–11 años
2° Premolar Superior	10–12 años
1er Molar Superior	6–7 años
2° Molar Superior	12–13 años
3er Molar Superior	17–21 años
Incisivo Central Inferior	6–7 años
Incisivo Lateral Inferior	7–8 años
Canino Inferior	9–10 años
1er Premolar Inferior	10–12 años
2° Premolar Inferior	11–12 años
1er Molar Inferior	6–7 años
2° Molar Inferior	11–13 años
3er Molar Inferior	17–21 años

del murmullo pulmonar y la presencia de ruidos anormales que pueden orientar a alguna patología. Se deben auscultar todas las áreas de los campos pulmonares, incluyendo axilas.

- Se recomienda medir la frecuencia respiratoria en un minuto completo y no sólo en una fracción de éste. Se debe tener presente, que los recién nacidos y lactantes menores de 4 meses pueden tener una respiración irregular que alterna respiraciones rápidas y profundas con otras más superficiales y de menor frecuencia.
- Una respiración normal y tranquila no necesita uso de musculatura accesoria, de manera que el esfuerzo respiratorio manifestado por retracción intercostal, subcostal o aleteo nasal, es patológico.

- Examen cardíaco
  - En el período de recién nacido y lactante el examen cardiovascular tiene como objetivo descartar malformaciones congénitas o alteraciones en los procesos fisiológicos adaptativos postnatales. Es importante realizar un examen acucioso para detectar soplos orgánicos y diferenciarlos de los funcionales o inocentes. Los soplos inocentes por definición, son aquellos que no se asocian con ninguna anomalía cardíaca anatómica o fisiológica. Están descritos en forma característica en ciertos períodos de la vida, por ejemplo, el soplo de la estenosis fisiológica de la rama pulmonar aparece desde las 2 semanas de vida y desaparece antes de los 6 meses.
  - Las características clínicas más frecuentes de un soplo inocente son que se localizan al comienzo del sístole, generalmente son de corta duración, de baja intensidad, grado I a II, máximo III/VI, van *in crescendo–decrescendo*, de irradiación escasa y no se asocian a ninguna anomalía cardíaca.
  - En el período preescolar y escolar también se auscultan soplos inocentes. El más frecuente es el soplo de Still, entre los 2 años de edad y la adolescencia. Se describe típicamente como musical o vibratorio, se ausculta mejor en el ápex y en el borde paraesternal izquierdo bajo, preferentemente en posición supina.
  - No olvidar palpar el choque de la punta y en la auscultación, prestar atención a la frecuencia, ritmo e intensidad de los ruidos cardíacos, y a la presencia de soplos. El examen cardiovascular también comprende la palpación de los pulsos periféricos.

3. Abdomen:

Se recomienda realizar el examen abdominal con el niño en posición supina, con las rodillas flectadas y brazos a los lados.

- En la inspección debemos observar la forma del abdomen, la movilidad de la pared abdominal, la presencia de hernias, y en los recién nacidos, el cordón umbilical. El abdomen excavado en un recién nacido puede ser signo de hernia diafragmática. En los lactantes y preescolares, el abdomen es habitualmente prominente debido a la falta de desarrollo de la musculatura abdominal normal en esta etapa de la vida. Un abdomen distendido, puede corresponder a obstrucción intestinal o ascitis. Se debe observar la presencia de diástasis de los rectos, hernia umbilcal o inguinal.

- La respiración en los niños menores de 6 a 7 años es abdominal, por esto, la pared abdominal se mueve en forma rítmica con la respiración. La ausencia de movimiento de la pared abdominal en estos niños, puede corresponder a una peritonitis, parálisis diafragmática, o aumento de aire o líquido en el abdomen.

- En el examen del recién nacido es importante el examen del cordón umbilical. Está formado por dos arterias y una vena umbilical, rodeadas por un tejido gelatinoso llamado gelatina de Wharton. El cordón se desprende por sí solo entre los 7 y los 21 días, y es normal que la zona del lecho umbilical exude levemente por unos días. Hay que estar atentos ante la aparición de eritema en la piel que rodea el cordón, de exudado de mal olor o sangramiento persistente, signos que traducen alguna patología.

- Se recomienda auscultar los ruidos hidroaéreos antes de la palpación para evitar la alteración de los ruidos de la peristalsis intestinal. Normalmente, los ruidos peristálticos son cortos y metálicos y se escuchan cada 10 a 30 segundos. Si los ruidos son más frecuentes y de tono alto, puede corresponder a un cuadro precoz de peritonitis, diarrea aguda u obstrucción intestinal. La ausencia de ruidos por más de 3 minutos puede indicar un ileo paralítico o peritonitis. Es importante estar atentos también a la presencia de soplos abdominales por obstrucción de vasos como aorta o arterias renales.

- Para palpar el abdomen se recomienda tener las manos tibias, ponerlas por un momento sobre el abdomen sin moverlas antes de iniciar el examen para disminuir la resistencia voluntaria en un niño asustado. También es útil distraer al niño preguntándole por sus hermanos, amigos y cosas que le gustan. El abdomen normal es blando y fácilmente depresible. Primero se palpa suavemente sobre el cuadrante inferior izquierdo, luego cuadrante superior izquierdo, superior derecho, inferior derecho y línea media. Si alguna área parece más sensible, se deja para el final. Luego se palpa en forma más profunda las mismas áreas en búsqueda de la presencia de masas, visceromegalia y puntos sensibles o dolorosos. En caso de dolor abdominal es importante buscar el signo de Blumberg.
  - Hígado: en lactantes y preescolares es normal palpar el borde del hígado en hipocondrio derecho entre 1 a 2 cm. bajo reborde costal. Sin embargo, en escolares no es normal palparlo.
  - Bazo: en recién nacidos y lactantes pequeños, se puede palpar en forma normal el bazo a 1 a 2 cm. bajo el reborde costal izquierdo. No es habitual palparlo en el período preescolar ni escolar.

- La percusión del abdomen es útil para evaluar la proyección hepática, identificar ascitis, masas abdominales o aire en el tracto gastrointestinal.

4. Genitales:

- En el período de recién nacido hay que estar atentos a hallazgos que sugieran malformaciones congénitas. También el examen genital nos ayuda a estimar la edad gestacional del recién nacido.

- En las niñas se debe observar los labios mayores y menores. Ocasionalmente los labios menores están fusionados en forma parcial o total (sinequias vulvares). También es importante estar atentos a la presencia de eritema vulvovaginal o de secreción vaginal. En las recién nacidas se puede observar una pseudomenstruación, descarga vaginal sanguinolenta escasa causada por la transferencia de hormonas maternas a través de la placenta.

- En los varones, es importante constatar la presencia de ambos testículos en el escroto. Si los testículos no han descendido dentro del primer año de vida, es necesario derivar al niño para resolución quirúrgica. En ciertas ocasiones, es difícil palpar los testículos por la presencia de un reflejo cremasteriano exagerado. En este caso se recomienda examinar al niño de pie o sentado con las piernas cruzadas, lo que aumenta la presión abdominal y facilita la palpación de los testículos. Ante un aumento de volumen escrotal indoloro, la transiluminación es útil. Puede ser causado por un hidrocele, una hernia

inguinoescrotal o un quiste del cordón. También es importante evaluar la ubicación del meato urinario y estar atentos a anomalías en su posición, por ejemplo, hipospadia. La fimosis es un hallazgo habitual hasta los 4 años.

- El examen de los genitales permite evaluar el grado desarrollo puberal. Para ello se utiliza la clasificación de Tanner, siendo Tanner I el estado prepuberal, hasta Tanner grado V que corresponde al desarrollo del adulto. Las características normales del desarrollo puberal y la clasificación de Tanner se puede revisar en el capítulo de Trastornos del desarrollo puberal

5. Sistema Músculo-esquelético:

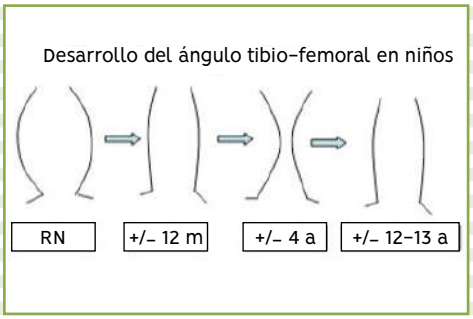
En los recién nacidos y lactantes menores se debe poner énfasis en el examen de los pies, caderas y columna para detectar malformaciones. En lactantes mayores y preescolares son más frecuentes las alteraciones de las extremidades inferiores y pies, mientras que en los escolares y adolescentes, son más frecuentes las alteraciones de la columna. Se debe descartar asimetrías corporales, inspeccionar las caderas, observar la marcha cuando ya hayan comenzado a caminar y valorar los rangos de movilidad articular.

- Caderas: se debe realizar el examen de caderas en todo recién nacido y lactante, para descartar displasia del desarrollo de caderas. Con el niño en posición supina, con las caderas y rodillas en flexión, se realiza la Maniobra de Ortolani-Barlow.

- Genu varo: se observa en los recién nacidos y lactantes en forma habitual. Lo más frecuente es que sea transitorio hasta los 18 meses de edad. Corresponde a una posición de los muslos y piernas donde las rodillas se encuentran separadas y los pies juntos, lo que se conoce como posición de vaquero. Se considera patológico si persiste después de los 2 años, si aumenta y la distancia intercondílea (entre ambas rodillas) es más de 5 cm o si es asimétrico.

- Genu valgo: se observa en forma fisiológica desde los 2 hasta los 10 años, siendo más evidente en preescolares entre los 3 y 4 años de edad. Corresponde a una posición de muslos y piernas donde las rodillas se encuentran juntas y los pies separados. Se evalúa con el niño de pie con las rodillas juntas, y se mide la distancia entre los maléolos internos de ambos pies. Se considera patológico si persiste en la adolescencia, si es asimétrico o si la distancia intermaleolar es mayor a 10 cm.

- Pie plano: consulta y preocupación frecuente de los padres. El pie plano se describe como un aumento del área de contacto plantar con un arco longitudinal disminuido o ausente, cuyo diagnóstico se puede comenzar a hacer después de los 3 años. El pie plano es normal en niños pequeños porque poseen una almohadilla grasa en la planta de los pies que enmascara el arco, y porque además el arco se desarrolla mayormente entre los 3 y 6 años. Los pies planos se clasifican en pie plano flexible y pie plano rígido. El pie plano flexible es el más frecuente, y generalmente no tiene significancia clínica. En cambio, el pie plano rígido es la consecuencia de articulaciones plantares menos móviles por alteraciones y fusiones de los huesos del pie, produce dolor y requiere de tratamiento del especialista. Para distinguir entre pie plano flexible o pie plano rígido, se examina al niño de pie y se le solicita que se coloque en punta de pies. Si al hacerlo reaparece el arco, se trata de un pie plano flexible. En cambio, si la planta del pie se mantiene lisa, se trata de un pie plano rígido. También se puede examinar con el niño acostado en la camilla con los pies en ángulo recto. Luego se extiende el ortejo mayor y se observa si se forma arco (pie plano flexible), o no se forma arco (pie plano rígido).



- Columna: el examen clínico pretende detectar si el niño presenta alguna alteración postural o deformidad estructural de la columna. Se observa al niño de pie, en forma frontal, de lado y por la espalda, para descartar asimetrías a nivel de hombros y caderas. Para descartar escoliosis en el control de salud, se recomienda realizar el Test de Adams desde los 5 a 6 años. El Test de Adams consiste en que el niño con sus piernas juntas y rodillas extendidas inclina el cuerpo hacia adelante intentado tocar sus pies. El examen consiste en observar su espalda desde atrás, mientras el niño se encuentra inclinado, buscando asimetrías o gibas dorsales o lumbares que se presentan en el caso que tenga una escoliosis. Un examen normal mostrará ambos omóplatos a la misma altura, sin presencia de gibas, asimetrías o gibas dorsales o lumbares pueden ser signos de escoliosis.

6. Desarrollo psicomotor y examen neurológico:

Durante el examen físico en la supervisión de salud, nos enfocamos principalmente a los logros que ha alcanzado el niño respecto a los hitos del desarrollo psicomotor esperados para su rango de edad. El desarrollo psicomotor se refiere a la adquisición de habilidades funcionales desde el nacimiento hasta los 5 años de vida. Es un período de rápido progreso en movilidad, lenguaje y comunicación e independencia. Durante la atención de salud se deben evaluar las 4 grandes áreas de desarrollo: motor grueso, motor fino, cognitivo y sociabilidad. En los recién nacidos, el examen físico contempla la evaluación de los reflejos arcaicos, que deben estar presentes durante los primeros meses de vida y van desapareciendo a medida que el sistema nervioso central va madurando, dando paso a la aparición de reflejos de protección. El examen neurológico valora la integridad del sistema nervioso central y periférico.

El examen neurológico del recién nacido y la evaluación del desarrollo sicomotor del preescolar y escolar se encuentra en los capítulos correspondientes del módulo de Neurología.

BIBLIOGRAFÍA

Valenzuela P., Moore R. Pediatría ambulatoria: Un enfoque integral, tercera edición, Ediciones UC, 2015.

Zorc J, et al. Schwartz's Clinical Handbook of Pediatrics, fourth edition. Wolters Kluwer Health, Lippincott Williams & Wilkins, 2008.

Schonhaut L., Aseff M. Semiología Pediátrica: Conociendo al niño sano. Mediterráneo, 2010.

Strain H, Programa Nacional de Salud de la infancia, Norma Técnica para la supervisión de niños y niñas de 0 a 9 años en la Atención Primaria de Salud, 2014.

Gardiner M, Eisen S, Murphy C. Training in Paediatrics_the essential curriculum, Oxford University Press, 2009.

Supervisión de salud del adolescente

DRA. TAMARA ZUBAREW G.
Unidad de Adolescencia
Departamento de Pediatría.
Facultad de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile.

Introducción

La adolescencia constituye la etapa del desarrollo humano comprendida entre los 10 y 19 años. Se divide en tres etapas: adolescencia inicial: 10 a 14 años, adolescencia media: 15 a 17 años y adolescencia tardía: 18 a 19 años.

Dado que el adolescente concurre poco a los servicios de salud, cada visita de supervisión de salud debe ser una oportunidad de evaluación clínica integral biopsicosocial y de educación al adolescente y su familia.

Los objetivos de la supervisión de salud del adolescente son: evaluar y promover el crecimiento y desarrollo psicosocial saludable, identificar factores y conductas protectoras y de riesgo del adolescente y su familia, pesquisar y otorgar manejo inicial a los problemas de salud prevalentes, prevenir enfermedad y discapacidad y fomentar el autocuidado y hábitos de vida saludables en adolescentes y sus familias.

CARACTERÍSTICAS GENERALES DE LA SUPERVISIÓN DE SALUD DEL ADOLESCENTE

Prioridades de la supervisión de salud del adolescente
Se deben acoger las preocupaciones y motivos de consulta tanto del adolescente como de su acompañante. Además se recomienda evaluar los siguientes aspectos durante toda la etapa de la adolescencia, aunque las preguntas a realizar y el tipo de consejería a entregar será diferente, de acuerdo a la etapa de desarrollo del adolescente.

1. **Crecimiento y desarrollo físico:** salud física y salud bucal, imagen corporal, alimentación sana, actividad física.
2. **Competencia social y académica:** vínculos con la familia, pares y comunidad, relaciones interpersonales, rendimiento escolar.
3. **Bienestar emocional:** salud mental, manejo de emociones, sexualidad.
4. **Reducción de riesgos:** tabaco, alcohol, drogas, embarazo, infecciones de trasmisión sexual.
5. **Violencia y prevención de accidentes:** uso de cinturón de seguridad y/o casco, uso alcohol y drogas y conducción, armas, violencia interpersonal, bullying.

- Se recomienda **un control de salud anual** a adolescentes basado en la multiplicidad y rapidez de los cambios biopsicosociales que ocurren en esta etapa y la necesidad de la identificación precoz de los factores y conductas de riesgo.
- El primer contacto entre el médico y el adolescente es fundamental para establecer un vínculo con el adolescente y asegurarnos que nos entregue

información fidedigna y su posterior adherencia a indicaciones y controles.

- Relación médico–paciente: es fundamental lograr establecer una relación médico– adolescente empática, para asegurar la adherencia a las indicaciones y asistencia a los controles. Atender adolescentes requiere dedicación y mayor tiempo. Es muy importante la motivación y la actitud del profesional.
- Confidencialidad de la atención: se debe asegurar al adolescente que se mantendrá la privacidad en los aspectos que él decida, excepto si se encuentra en una situación de riesgo para su vida o para la vida de los demás, como intento de suicidio, adicción, delincuencia. Esto hay que hacerlo saber al adolescente y su acompañante al inicio de la entrevista.
- Participación de la familia: aunque el foco principal de la supervisión de salud es el adolescente, la familia debe participar activamente. Se debe indagar su motivo de consulta, con frecuencia diferente al del adolescente. La familia aporta información respecto a: antecedentes mórbidos del adolescente o familiares, formas de interacción familiar, manejo del problema por la familia, etc. Asimismo es fundamental la presencia de la familia para acordar un plan de tratamiento y seguimiento y realizar educación.
- Dinámica de la entrevista: es fundamental realizar parte de la anamnesis con el adolescente solo, excepto situaciones puntuales como casos de abuso sexual o infecciones de transmisión sexual. La entrevista individual favorece la precisión de la información entregada. La dinámica habitual de una visita de adolescentes considera un contacto inicial con el adolescente y su acompañante que permite indagar los motivos de consulta de ambos, que pueden ser diferentes, y observar la interacción entre ellos. Luego se realiza la anamnesis en forma individual con el adolescente. Al final de la consulta se reúne al adolescente y su acompañante para discutir los hallazgos de la supervisión de salud, el diagnóstico, el plan terapéutico y se entregan las recomendaciones al adolescente y su familia. En forma progresiva con la edad se debe entregar mayor responsabilidad al adolescente por su propio cuidado y tratamiento. Esto aumenta el cumplimiento de las indicaciones.

Durante la supervisión de salud se debe realizar una evaluación biopsicosocial completa, identificando factores de riesgo y protección en distintos ámbitos del desarrollo de adolescentes. Para eso se utiliza la entrevista HEADSSS, acrónimo **H**ogar, **E**ducación, **A**ctividades, **D**ieta, **D**rogas, **S**exualidad, **S**uicidio y **S**eguridad.

- Evaluación de acuerdo a la etapa del desarrollo: la forma de entrevistar, las preguntas a realizar, así como el plan terapéutico depende de la etapa de desarrollo tanto físico como cognitivo, social y emocional del adolescente. El profesional de salud debe conocer el proceso de crecimiento y desarrollo normal y sus repercusiones en las expectativas y conductas de los adolescentes.

LA ENTREVISTA CON ADOLESCENTES

La entrevista es el aspecto más importante de la supervisión de salud del adolescente. El abordaje debe ser integral, utilizando un enfoque biopsicosocial y familiar. Las claves del éxito de la consulta de supervisión de salud del adolescente radican en establecer una relación médico–paciente empática y asegurar la confidencialidad de la atención, excepto situaciones en que peligre la vida del adolescente o de otros.

Una adecuada supervisión de salud contribuirá a disminuir las conductas de riesgo y favorecerá el desarrollo saludable del adolescente. La actitud del

entrevistador y la forma de efectuar las preguntas son cruciales para obtener información confiable y también para establecer un vínculo adecuado.

Entre los 10 y 19 años el adolescente transita desde una total dependencia de sus padres en cuanto a las decisiones relacionadas con su salud, a una total independencia. Entre los 10 y 14 años, gran parte de la entrevista se realiza con los padres, pero es necesario siempre destinar un espacio de tiempo a la entrevista individual, que será mayor a medida que progresa la adolescencia.

TÉCNICAS DE ENTREVISTA CON ADOLESCENTES

- Recepción cálida, siempre presentarse. Indagar y utilizar el nombre social
- Quebrar el hielo! Buscar temas comunes: equipo futbol, colegio
- Utilizar preguntas abiertas
- Escuchar activamente. Usar respuestas "en espejo", resumir aspectos importantes, clarificar conceptos, utilizar afirmaciones que faciliten la discusión, utilizar respuestas empáticas. Identificar el sentimiento del adolescente.
- No juzgar, no demostrar prejuicios, no transmitir valores.
- Observar comunicación no verbal como gestos, emociones, actitudes, movimientos oculares y corporales.
- Evitar el rol adolescente y el rol parental: El profesional de salud debe emplear un lenguaje comprensible por el adolescente, sin imitar el suyo propio. El adolescente busca en el profesional de salud una figura que posea conocimientos y autoridad y sea cercano y comprensivo.
- De lo concreto a lo confidencial: Comenzar la entrevista con temas más concretos y fáciles de contestar por el adolescente, como estudios, actividades extraescolares, para terminar con temas más confidenciales como sexualidad, situación psicoemocional, consumo de sustancias
- Indagar y reforzar fortalezas de adolescentes: maestría, conexión, generosidad, independencia. Ejemplo: "Para poder conocerte mejor, dime algo que te hace sentir orgulloso de tí mismo", "Dime algo que a tus amigos les gusta de tí "
- Tomar en cuenta las características del desarrollo cognitivo y emocional del adolescente:
  - Egocéntrico: No decir "las anorexicas"
  - Audiencia imaginaria: A todos les pregunto esto, puede que no se aplique a ti.
  - Omnipotencia, invulnerabilidad: Evaluar conductas de riesgo.
  - Pudor, ansiedad, incertidumbre
  - Identidad: ropa, corte pelo, piercing
  - Autonomía: Control, confidencialidad, adherencia
- Buscar agenda oculta. Ej. Consulta por dolor abdominal, pero está preocupado por bullying.
- Evitar interrupciones y apuntes

En la entrevista de supervisión de salud de adolescentes se debe indagar acerca de antecedentes mórbidos personales y familiares, cambios en su estado de salud desde el último control, estado de inmunizaciones, preguntas o preocupaciones en distintos ámbitos tanto de los padres como de los adolescentes y una completa evaluación de factores de riesgo y protectores en diferentes ámbitos, de acuerdo a las cinco áreas prioritarias de la supervisión de salud del adolescente. En la **TABLA 1** se muestran preguntas tipo para la entrevista HEADDSSS.

En caso que en la entrevista HEADDSSS se detecte consumo de alcohol y/o drogas, se debe agregar la Encuesta CRAFFT, para evaluar magnitud y consecuencias del consumo. En la **TABLA 2** se muestran las preguntas de la encuesta CRAFFT.

TABLA 1: **La entrevista HEADDSSS en la supervisión de salud de adolescentes**

	ÁMBITO	PREGUNTAS TIPO
H	HOGAR	¿Con quién vives? ¿Cómo te llevas con tus familiares? ¿Qué actividades realizan juntos? ¿Cómo te comunicas con tus padres? ¿Sientes que tus padres te ayudan cuando tienes algún problema? ¿Cómo expresas tus sentimientos con tus padres?
E	EDUCACIÓN	¿Cómo te va en el colegio? ¿Te gusta tu colegio? ¿Cómo te llevas con tus compañeros, tus profesores? ¿Te sientes seguro en tu colegio?
A	ACTIVIDADES	¿Qué actividades haces fuera del colegio? ¿Perteneces a grupos deportivos, parroquiales, artísticos? ¿Cuántas horas de deporte haces a la semana? ¿Cuántas horas destinas al uso de pantallas al día? ¿Qué actividades realizas en las redes sociales? ¿Cuánta supervisión? ¿Sabe la familia como utiliza las redes sociales? ¿Conoce los riesgos del uso de redes sociales?
D	DIETA	¿Cuántas comidas al día consumes y en qué consisten? ¿Cuántas comidas comes acompañado por tu familia? ¿Cuánta leche tomas? ¿Estás contento con tu apariencia? ¿Has realizado dietas este último tiempo?
D	DROGAS	Algunos jóvenes de tu edad ya fuman y beben o consumen drogas. ¿En tu colegio, conoces jóvenes que lo hagan? ¿Alguno de tus amigos? ¿Y tú? (En caso de consumo de alcohol o drogas, agregue las preguntas CRAFFT)
S	SEXUALIDAD	Entre tus amigas: ¿Alguna ha estado embarazada? ¿Alguna de ellas ha comenzado a tener relaciones con su pareja? ¿Hay algún tema en relación a tu desarrollo sexual que te gustaría conversar? ¿Tienes pareja? En adolescentes mayores: ¿Utilizas algún método de prevención de embarazo e infecciones de trasmisión sexual? Preguntar por historia menstrual
S	SUICIDIO	En Escala de 1 a 7. ¿Cómo consideras tu ánimo? Es común que jóvenes de tu edad se sientan tristes a veces. ¿Te pasa a tí frecuentemente? ¿Has pensado alguna vez que tu vida no tiene sentido? ¿Has tratado de hacerte daño o dejar de vivir alguna vez?
S	SEGURIDAD	¿Usas cinturón de seguridad en el auto? ¿Usas casco al andar en bicicleta o skate? ¿Has andado en un auto en el que el conductor haya consumido alcohol o drogas?

TABLA 2: **Preguntas CRAFFT**

DOS O MÁS RESPUESTAS "SI" SUGIEREN ALTO RIESGO DE TRASTORNO POR CONSUMO DE SUSTANCIAS	
C (car)	¿Alguna vez has andado en **auto** manejado por alguien que estuviera consumiendo alcohol o drogas?
R (relax)	¿Has usado alguna vez alcohol o drogas para **relajarte**?
A (alone)	¿Has consumido alguna vez alcohol o drogas estando **solo**?
F (forget)	¿Has **olvidado** alguna vez cosas que hiciste mientras estabas bajo la influencia de alcohol o drogas?
F (friends)	¿Te ha dicho tu familia o **amigos** que debes disminuir el consumo de alcohol o drogas?
T (trouble)	¿Te has metido alguna vez en **problemas** mientras estabas bajo la influencia de alcohol o drogas?

EXAMEN FÍSICO DE ADOLESCENTES

Debe realizarse con periodicidad anual, debe ser completo, incluyendo siempre antropometría y desarrollo puberal. Puede ser realizado sin la presencia de los padres, de común acuerdo con ellos, excepto situaciones especiales, como casos de abuso sexual. Idealmente utilizar un biombo en la consulta. Se deben respetar el pudor y la privacidad. El examen debe ser una experiencia educativa y de autoafirmación para el adolescente.

Evaluación antropométrica y desarrollo puberal:

- Evaluación nutricional: Talla/Edad, e Índice de Masa Corporal (IMC), de acuerdo a curvas OMS 2007. **(PATRONES DE CRECIMIENTO ADOLESCENTES)** En adolescentes con sobrepeso u obesidad se recomienda medir perímetro de cintura, como una estimación de la masa grasa intra-abdominal. **(DISTRIBUCIÓN PERCENTILAR DE LOS VALORES ESTIMADOS DEL PERÍMETRO DE CINTURA POR EDAD)**
- Desarrollo puberal (Grados de Tanner) en mamas y vello pubiano en mujeres y genitales y vello pubiano en hombres **(ESTADÍOS DE TANNER EN NIÑOS Y NIÑAS)**

Examen físico segmentario:

- Presión arterial, de acuerdo a Tablas de Presión Arterial por edad, sexo y talla. **(TABLAS DE VALORES DE PRESIÓN ARTERIAL EN ADOLESCENTES)**
- Agudeza visual (Tablas de Snellen): una vez en la adolescencia inicial, media y tardía.
- Piel: evaluar presencia y grado de acné, piercing, tatuajes, acantosis nigricans, nevus atípicos, lesiones autoagresivas, y otras dermatosis comunes al adolescente.
- Indagar por alteraciones de la audición y exposición a ruidos extremos. En caso de hipoacusia o en presencia de factores de riesgo de hipoacusia solicitar audiometría.
- Examen dental: evaluar higiene dental, caries, gingivitis, mal oclusiones, pérdidas o traumas dentarios.
- Examen de columna: descartar presencia de escoliosis, hiperxifosis dorsal (dorso curvo) y/o hiperlordosis lumbar. Evaluar: desnivel en la altura de los hombros y pelvis, asimetría del triángulo de talla, asimetría de escápulas, asimetría de altura en las crestas iliacas y Test de Adams para descartar escoliosis.
- Examen de tiroides: evaluar tamaño y consistencia de tiroides y presencia de nódulos.
- Examen gineco-urológico:
  - En mujeres: evaluar periodicidad menstrual y características de la menstruación, buscar signos de infección de transmisión sexual (lesiones genitales como condilomas, úlceras, flujo vaginal patológico). Evaluar presencia de secreción vaginal fisiológica y educar en relación a medidas de higiene genital. Inspección y palpación mamaria: evaluar presencia de displasia mamaria, quistes, nódulos mamarios, mastodinia y galactorrea. En caso de adolescentes sexualmente activas referir para examen ginecológico.
  - En varones: evaluar presencia de ginecomastia, lesiones genitales como condilomas o vesículas u otros signos de infección de transmisión sexual, evaluar simetría y masas testiculares, descartar varicocele, hernias e hidrocele. Instruir al adolescente a realizar autoexamen testicular.

- Resto de examen segmentario y neurológico completos.
- Evaluar evidencia de maltrato físico.

TAMIZAJE UNIVERSAL EN LA SUPERVISIÓN DE SALUD DE ADOLESCENTES

(Debe ser realizado en todo adolescente, con o sin factores de riesgo)

TAMIZAJE	PERIODICIDAD	ACCIÓN
Antropometría	Anual	IMC y T/E
Presión Arterial	Anual	Medición P. Arterial con Tablas actualizadas*
Visión	Una vez en cada etapa de la adolescencia	Test de Snellen
Audición	Una vez en cada etapa de la adolescencia	AAP recomienda Audiometría**
Depresión	Anual desde los 12 años	Entrevista HEADDSSS y CRAFFT si es necesario
Uso tabaco, alcohol o drogas	Anual	Entrevista HEADDSSS
Dislipidemia	Una vez al inicio y final de adolescencia (entre 9 y 11 años y entre 17 a 21 años)	Perfil lipídico
VIH	Una vez entre 15 y 18 años	serología VIH
Displasia cervical	Desde los 21 años	PAP

FUENTE: Hagan, Shaw, Duncan, eds. Bright Futures: Guidelines for Health Supervision of Infants, Children, and Adolescents. 4th ed. American Academy of Pediatrics; 2017
***FUENTE:** AAP Clinical Practice. Pediatrics Vol 140. N°3, Sept 2017
****EN CHILE SE SOLICITA SÓLO EN CASO DE SOSPECHA HIPOACUSIA.**

TAMIZAJE SELECTIVO EN LA SUPERVISIÓN DE SALUD DE ADOLESCENTES

(Debe ser realizado en caso de presencia de factores de riesgo)

TAMIZAJE	FACTORES DE RIESGO Y PERIODICIDAD	ACCIÓN
Anemia	Cada 5 a 10 años a toda mujer en edad fértil no embarazada. Anual en caso de: reglas abundantes, pérdida peso crónica, déficit nutricional, dietas vegetarianas/veganas	**Hemoglobina o Hematocrito**
Dislipidemia	Anual en caso de: padres o abuelos con historia de enfermedad coronaria o AVE antes de los 55 (hombres) y 65 años (mujeres); padres con niveles de colesterol mayores de 240 mg/dl o hipertrigliceridemia en padres no obesos; pacientes con diabetes, HTA, obesidad o tabaquismo.	**Perfil lipídico**
VIH, ITS (Sífilis, gonorrea y Chlamydia)	Anual en caso de actividad sexual en mujeres y actividad sexual de riesgo en hombres: drogas endovenosas, hombres que tienen sexo con hombres, actividad sexual sin protección, comercio sexual.	**Serología VIH, VDRL ó RPR, PCR Chlamydia y gonorrea**
Visión	Anual si hay sospecha o diagnóstico de vicio de refracción	**Tabla de Snellen**

FUENTE: Hagan, Shaw, Duncan, eds. Bright Futures: Guidelines for Health Supervision of Infants, Children, and Adolescents. 4th ed. American Academy of Pediatrics; 2017

INMUNIZACIONES EN LA ADOLESCENCIA

En toda supervisión de salud de adolescentes se debe evaluar el cumplimiento del calendario de vacunaciones. Se deben considerar también las vacunas adicionales al Programa Nacional de Inmunizaciones (PNI): varicela, meningococo, influenza.

VACUNA	INDICACIÓN	DOSIS Y PERIODICIDAD	OBSERVACIONES
Tresvírica: Rubeola, Sarampión, Parotiditis	En caso de no tener dos dosis previas	Una dosis 11 – 12 años	
Hepatitis A	Todo adolescente sin antecedente de Hepatitis A y que no haya sido inmunizado previamente.	Dos dosis separadas por 6 meses. En Chile se incorporó al PNI desde el año 2018 a los 18 meses de vida.	Se recomienda en adolescentes no inmunizados previamente el uso de la Vacuna Hepatitis A y B combinada, en dos dosis en menores de 15 y tres dosis en mayores de 15 años.
Hepatitis B	Todo adolescente sin antecedente de Hepatitis B y que no haya sido inmunizado previamente.	Tres dosis en 6 meses En Chile se incorpora al PNI desde el año 2005 a los 2, 4, 6 y 18 meses de vida. Desde 2019 una dosis adicional en período RN	
Varicela	Recomendada en todo adolescente que no haya tenido la enfermedad y no haya sido inmunizado previamente.	Adolescentes mayores de 13 años deben recibir dos dosis separadas al menos por 4 semanas.	
Difteria Tetanos. Coqueluche (dTpa)	Todo adolescente en 8° básico	En Chile está incorporada al PNI en 8° básico	
Vacuna Papilomavirus Humano (VPH)	Todo adolescente en 4° y 5° básico. Los adolescentes hombres y mujeres que no han sido inmunizados en PNI, deben recibir 2 dosis en menores de 13 años, y 3 dosis en mayores.	En Chile está incorporada al PNI en 4° y 5° básico, desde al año 2014 en mujeres y desde el año 2019 en hombres	PNI: Se administra la vacuna cuadrivalente (Serotipos 6,11,16,18). Vacuna nonavalente disponible en Chile: Gardasil 9.
Vacuna meningococo cuadrivalente conjugada (serotipos ACYW)	Adolescentes hombres y mujeres no inmunizados previamente	1 dosis Fue incorporada al PNI en forma universal el 2014	.
Vacuna meningococo B	Adolescentes hombres y mujeres no inmunizados previamente	2 dosis separadas al menos por 4 semanas	Disponible en Chile desde 2019
Vacuna influenza estacional	Todo adolescente	Anual	

GUÍA ANTICIPATORIA EN LA ADOLESCENCIA

La educación del adolescente y sus padres es parte fundamental de la supervisión de salud, para fortalecer conductas saludables. La adolescencia es una etapa de oportunidad para realizar recomendaciones anticipadas de promoción y prevención en salud en diversos ámbitos. A continuación se presentan las recomendaciones sugeridas tanto a adolescentes como sus padres, de acuerdo a las cinco áreas prioritarias de la supervisión de salud. Dada su extensión, se priorizan los temas a conversar de acuerdo a las preocupaciones que el adolescente y sus padres han planteado al inicio de la consulta y los hallazgos de la anamnesis y el examen físico.

ÁREA PRIORITARIA DE SUPERVISIÓN DE SALUD	EDUCACIÓN AL ADOLESCENTE	EDUCACIÓN A PADRES
Crecimiento y desarrollo físico	**Promoción de hábitos saludables** • Duerme 8 a 9 horas al día, apaga las pantallas 30 min antes de dormir • Realiza actividad física moderada a vigorosa al menos 1 hora al día. • Reemplaza la televisión y otras pantallas por otras actividades recreativas. **Nutrición** • Come 4 comidas diarias. Siempre toma desayuno y cena. Come junto con tu familia. Consume tres porciones de leche o yogurt descremados al día. • Utiliza alimentos saludables y variados. • Limita alimentos ricos en grasa o colesterol, bajos en contenido nutritivo, con exceso de azúcar o sal. • Prefiere las frutas, verduras, cereales, productos lácteos, carnes magras, y comidas preparadas con poca grasa. • Mantén un peso apropiado a través de una dieta adecuada y ejercicio físico. • Toma 6 a 8 vasos de agua al día **Salud oral** • Lava tus dientes después de cada comida, al menos 2 veces al día. • Acude a control dental cada 6 meses. • Evita el tabaco.	• Lleve a su hijo/a al dentista periódicamente • Ayude a su hijo a mantener una alimentación y peso saludable y actividad física regular. • Coman diariamente en familia
Competencia social y académica	**Promoción de competencia social** • Comparte tiempo con tu familia en actividades que disfruten juntos. • Participa en grupos comunitarios o escolares, actividades sociales, grupos deportivos u otros. • Discute con tu familia la decisión de los límites parentales y las consecuencias de su trasgresión. • Aprende a cuidar y respetar tus pares y familiares. • Discute con tu familia y los profesionales de salud estrategias para manejar presiones de pares negativas. **Promoción de responsabilidad** • Respeta los derechos y necesidades de los demás. • Actúa como modelo positivo. • Obedece las reglas familiares. • Busca nuevas responsabilidades en tu casa, con tus amigos y en tu comunidad **Promoción de éxito escolar** • Sé responsable de tus tareas y asistencia. • Participa en las actividades escolares. • Si te sientes angustiado y con deseos de desertar, solicita ayuda a un adulto en quien confíes. **Promoción de actividades comunitarias** • Conoce las organizaciones de tu comunidad. • Participa en actividades religiosas, culturales, recreacionales, deportivas y de promoción de salud de tu comunidad.	• Establezca y discuta reglas y límites familiares explícitos y claros, así como las consecuencias de su trasgresión. • Otorgue autonomía y responsabilidad creciente al adolescente. • Discuta en conjunto con el adolescente los derechos y responsabilidades que puede tomar y decisiones que puede tomar por si mismo. • Demuestre interés en las actividades escolares del adolescente y enfatice la importancia del colegio. • Fomente las actividades extraescolares.
Bienestar emocional	• Aprende a conocerte a ti mismo. • Aprende a valorar tus fortalezas. • Recurre a un profesional de salud o a un adulto en quien confíes cuando estás triste o nervioso o las cosas no resultan como quieres. • Aprende a reconocer y manejar el estrés. • Comprende la importancia de tus inquietudes religiosas y espirituales y trata de satisfacerlas. Explora nuevos roles, respetando a los que te rodean.	• Involucre a su hijo/a en las decisiones familiares en forma progresiva a lo largo de la adolescencia. • Estimule la autoestima del adolescente reforzando sus conductas y características positivas. • Sea emocionalmente cercano. Este disponible cuando necesite ayuda. • Evite las críticas y la descalificación. • Entregue tiempo al adolescente. • Respete el derecho a la privacidad adolescente.

Reducción de riesgos	**Sexualidad** • Identifica un adulto en quien confíes para obtener información apropiada sobre sexualidad. • Pregunta al profesional de salud tus dudas e inquietudes acerca de: cambios corporales, enfermedades de transmisión sexual, desarrollo de tu sexualidad, etc. • Abstente de tener relaciones sexuales. • Evita toda actividad sexual forzada. • En adolescentes mayores: Si eres sexualmente activo, utiliza métodos anticonceptivos y preservativos en forma consistente. **Prevención de abuso de sustancias** • Infórmate acerca de los efectos dañinos del tabaco, alcohol, marihuana y otras drogas. • Evita fumar, tomar alcohol, consumir marihuana o usar drogas o medicamentos sin indicación médica. Si fumas, tomas alcohol o usas drogas, pide ayuda a tu profesional de salud para dejarlo. • Adolescentes mayores de 18 años: Si consumes alcohol, hazlo en forma responsable y moderada. No manejes si has consumido alcohol.	• Analice sus propios hábitos en salud y su rol como modelo: consumo de sustancias, tabaco, alimentación, sedentarismo. • Discuta sus expectativas respecto a valores, rendimiento y conductas de su hijo/a. • Establezca reglas y límites claros. • Monitorice la conducta de su hijo/a. • Conozca los amigos de su hijo/a. • Fomente la abstinencia sexual. • Converse frecuentemente sobre sexualidad con su hijo/a.
Violencia y prevención de accidentes	• Usa cinturón de seguridad en el auto. • Aprende a nadar y no lo hagas en condiciones riesgosas. • No tomes alcohol en circunstancias de riesgo como nadar, andar en bote. • No te subas a un auto manejado por alguien que ha consumido alcohol o drogas. • Usa bloqueador solar al tomar sol. • Usa casco en motoneta, bicicleta o skate. • Usa protectores en caso de deportes de contacto o skate. • Usa protección auditiva cuando te expongas a ruidos fuertes como fiestas o conciertos. • No portes armas. • Termina una relación si existe cualquier signo de violencia física o psicológica. • Evita situaciones de riesgo de maltrato físico o abuso sexual.	• Modele medidas de prevención de accidentes. • Nunca utilice castigo físico. • No mantenga armas de fuego en el hogar. • Eduque a su hijo/a en técnicas de resolución de conflictos.

Referencias

Clark DL, Raphael JL, Mc Guire AL. HEADS: Social Media Screening in Adolescent Primary Care. Pediatrics. 2018; 141 (6):e20173655.

Hagan JF, Shaw JC, Duncan PM, eds. Bright Futures: Guidelines for Health Supervision of Infants, Children, and Adolescents. 4th ed. Elk Grove Village, IL. American Academy of Pediatrics; 2017.

Klein DA, Goldenring JM, Adelman WP. HEEADSSS 3.0. The psychosocial interview for adolescents undated for a new century fueled by media. Contemporary Pediatrics. January 2014.

Ministerio de Salud. Gobierno de Chile. Guías Anticipatorias para la adolescencia. 2017.

Ministerio de Salud. Gobierno de Chile. Orientaciones técnicas para el control de salud integral de adolescentes 2016.

Neinstein L, Gordon C, Katzman D, Rosen D, Woods E. Adolescent health care. A practical guide. 6th edition. Philadelphia, USA, Lippincott Williams & Wilkins, Wolters Kluwer, 2016

Hidalgo MI, Redondo AM, Castellano G. Medicina de la Adolescencia. OCEANO. 2013.

Diversidad sexual y de género

DRA. M. LORETO CORREA V.
Unidad de Adolescencia UC y
Hospital La Florida
Departamento de Pediatría
Facultad de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile.

Introducción

La OMS define la sexualidad como un aspecto central del ser humano a lo largo de la vida y tiene en cuenta aspectos como el sexo, la identidad y roles de género, la orientación sexual, el erotismo, el placer, la intimidad y la reproducción. La sexualidad se experimenta y se expresa a través de pensamientos, fantasías, deseos, creencias, actitudes, valores, comportamientos, prácticas y relaciones. Mientras la sexualidad incluye todas estas dimensiones, no todas son expresadas o experimentadas. La sexualidad está influenciada por las interacciones entre lo biológico, lo psicológico, lo social, lo económico, lo político lo cultural, lo ético, lo legal, lo histórico, lo religioso y por factores espirituales.

La sexualidad es una faceta de la identidad y el desarrollo sexual saludable es un objetivo importante de la niñez y la adolescencia. Las decisiones que están asociadas al desarrollo sexual, tienen a menudo importantes implicancias para la salud y la educación, asi como para las relaciones actuales y futuras.

Durante el crecimiento y desarrollo surgen muchas dudas con respecto a la sexualidad en niños y adolescentes y sus padres a veces sienten que no tienen las herramientas para abordar estos temas, se evita hablar de ellos o su abordaje se posterga innecesariamente. Desde el año 2010 existe en Chile la Ley 20.418 para que los colegios incorporen programas de sexualidad y afectividad dirigidos a los adolescentes y sus familias, pero la diversidad de ellos, su cobertura y el enfoque son variables, sin abordar necesariamente las dudas y necesidades de los jóvenes y sus respectivas familias. También es importante considerar que las familias tienen diferentes perspectivas sobre como se debe discutir la sexualidad con niños y adolescentes y a esto se puede sumar a veces la no comprensión de la diversidad sexual y el género no conforme, pudiendo surgir mucha angustia tanto en los jóvenes como en sus familias.

La Academia Americana de Pediatría, su Comité de Adolescencia y muchos otros organismos de salud nacionales como internacionales, explicitan que los equipos de salud deben estar capacitados para abordar este importante componente del desarrollo saludable que es la sexualidad, mediante la integración de la educación sexual en los controles de salud desde la primera infancia, respetando los valores culturales y actitudes de cada familia. En la pubertad los padres pueden necesitar ayuda para discutir acerca de los cambios puberales y la sexualidad, incluyendo la discusión sobre el contenido sexual visto en televisión o internet, dudas con respecto a la diversidad sexual y de género.

Algunos estudios reportan que los adolescentes de 12 a 19 años refieren que los padres tienen gran influencia en la toma de decisiones y valores en comparación con los amigos, hermanos y los medios, por lo que pueden ser un recurso clave para ayudar a los adolescentes a tomar decisiones en relación a conductas sexuales seguras y responsables. La comunicación frecuente, respetuosa, que considera y acepta la importancia de las relaciones románticas en los adolescentes, promueve autonomía y auto regulación respecto a la intimidad y actividad sexual. Los equipos de salud capacitados y libres de prejuicios, pueden guiar a los padres para que mantengan una buena comunicación, discutan con sus hijos acerca de los cambios puberales

y sexualidad, incluyendo la discusión sobre el contenido sexual al cual están expuestos a través de los medios, mantengan conexión emocional y supervisen de las actividades de sus hijos, ya que son factores que se asocian a mejores conocimientos y actitudes respecto al sexo, menores conductas de riesgo en la adolescencia, retraso del inicio de relaciones sexuales o mayor protección frente a conductas de riesgo.

DESARROLLO ADOLESCENTE Y SEXUALIDAD

Adolescencia Inicial (10–13 años): esta etapa se caracteriza por la aparición de los caracteres sexuales secundarios, lo que determina que estén centrados en los cambios físicos, pudiendo manifestar preocupación o sentir vergüenza por los cambios puberales y emocionales que están presentando. El pensamiento aún es concreto, con desarrollo inicial de pensamiento hipotético deductivo y capacidad de abstracción. El impulso sexual adquiere generalmente una orientación y son frecuentes las fantasías sexuales, la masturbación, las dudas con respecto a su orientación, existiendo a veces experimentación hetero u homosexual no coital, lo que no determina su orientación.

Adolescencia Media (14–16 años): en esta etapa se avanza en la conformación de la identidad y orientación sexual. La preocupación está centrada en su atractivo sexual y la aceptación por el grupo de pares. Aparecen los primeros enamoramientos, la experimentación sexual es frecuente, con relaciones penetrativas orales, vaginales o anales. Paralelamente hay mayor desarrollo de pensamiento hipotético deductivo con mayor capacidad de abstracción, por lo que debiera haber mayor capacidad de anticipar las consecuencias de los actos.

Adolescencia Tardía (17–20 años): la imagen corporal se termina de consolidar, así como la identidad sexual y la orientación sexual. Hay mayor madurez en torno a la integración de aspectos emocionales y sociales a la sexualidad. La teoría del desarrollo cerebral revela que la consolidación de la corteza prefrontal se termina de completar cerca de los 25 años, la que determina el control de la conducta impulsiva y la capacidad de anticipar consecuencias en relación a los actos, por ello sigue siendo importante trabajar estos aspectos, haciendo énfasis en la protección frente a conductas de riesgo hasta avanzada edad, más allá del término de la adolescencia.

DEFINICIONES

La Academia Americana de Pediatría (AAP) y su Comité de Adolescencia definen algunos conceptos:

- **Sexo biológico:** está constituido por el sexo cromosómico, los genitales externos e internos y estructuras neuroencefálicas y neuroendocrinas. Generalmente se asigna con la apariencia de los genitales externos. Se clasifica como femenino, masculino o intersex al nacer.
- **Identidad de género:** identificación psicológica en cuanto a sentirse hombre o mujer, sentimiento de pertenencia a uno u otro género. Abarca toma de conciencia, emociones, fantasías, creencias y motivaciones. Los niños lo reconocen y verbalizan alrededor de los 3 años.
- **Cisgénero:** cuando la identidad de género coincide con el sexo biológico.
- **Transgénero:** personas con incongruencia entre su identidad de género y su sexo biológico.

- **MTF o Trans Femenino:** afirmación de género femenino, persona que al nacer se le asigna sexo masculino, pero su identidad y/o expresión de género es femenina.
- **FTM o Trans Masculino:** afirmación de género masculino, persona que al nacer se le asigna sexo femenino, pero su identidad y/o expresión de género es masculina.
- **Rol de género:** conductas, actitudes y rasgos que la sociedad define como masculinas o femeninas en un contexto cultural y tiempo histórico.
- **Expresión de género:** la manera como cada persona expresa su identidad de género, a través de su conductas, actitudes, vestimenta, etc.
- **Género No Conforme:** personas que no se identifican como hombre ni mujer, o cuya identidad se encuentra fuera del binarismo de género tradicional (masculino, femenino).
- **Diversidad de género:** término que se usa para describir personas con comportamientos, apariencias o identidad que son incongruentes con lo que culturalmente se ha asignado a su sexo al nacer. Estas personas se definen a sí mismas con diversos términos como: transgénero, género no binario, género no fluido, género creativo, género independiente o No cisgénero. Este término de género diverso se ha utilizado para incluir toda la diversidad de identidades de género existentes y ha reemplazado al término de género no conforme por su connotación negativa y excluyente.
- **Disforia de género:** se refiere a la angustia y sufrimiento emocional producida por la incongruencia entre el sexo asignado al nacer (generalmente correspondiente al sexo biológico) y la identidad de género.
- **Orientación sexual:** es el patrón individual de atracción sexual y emocional hacia otras personas. Contempla excitación física e interés emocional o romántico y sexual que involucra fantasías, imaginación, sueños de contenido sexual o erótico. Clásicamente se identifican las siguientes orientaciones:
  - **Heterosexual:** persona que se siente atraída hacia individuos del otro sexo.
  - **Homosexual:** persona que se siente atraída hacia individuos del mismo sexo. Los hombres se denominan gay y las mujeres lesbianas o gay.
  - **Bisexual:** persona que se siente atraída tanto hacia mujeres como hombres.
  - **Pansexual:** persona que se siente atraída hacia individuos independientemente de su género o sexo.
  - **Asexual:** persona que no experimenta atracción sexual por otros individuos.
- **Conducta sexual:** es la manera de expresar los sentimientos sexuales. Incluye besos, caricias, masturbación, actos sexuales no penetrativos, sexo oral, vaginal y anal, sexting (envío o recepción de mensajes de texto o imágenes con contenido sexual explícito), y sexo virtual.
- **Diversidad sexual:** para referirse a este grupo de personas se utiliza el acrónimo inglés LGBTQ que incluye Gay (G), Lesbiana (L), Bisexual (B), Transgénero, Transexual, Travesti (T) y en Cuestionamiento (Q).

CONCEPTOS RELEVANTES Y EPIDEMIOLOGÍA

Es muy importante recalcar que la diversidad sexual y las expresiones de género diversas NO SON DESORDENES MENTALES. Las variaciones en identidad y expresión de género son aspectos normales de la diversidad humana, definiciones binarias no siempre reflejan la identidad de género. La identidad de

género está determinada probablemente por una interacción entre lo biológico, el desarrollo, aspectos sociales y culturales. La comorbilidad de salud mental cuando existe suele estar asociada y determinada por el estigma social y las experiencias negativas en torno a la vivencia de la diversidad sexual y de las expresiones de género.

La orientación sexual es muy probablemente un continuo desde ser únicamente heterosexual a únicamente homosexual y la autoconciencia de la orientación sexual generalmente ocurre alrededor de los 9 a 10 años, aunque puede ser posterior. Los mecanismos de desarrollo de una orientación particular no son claros, aunque se acepta que no es una elección. Probablemente sea multifactorial, con influencias genéticas, hormonales y ambientales, sin embargo, no hay evidencia científica que estresores ambientales, abuso sexual, parentalidad anormal u otras experiencias adversas determinen la orientación sexual, aunque sí pueden determinar conductas de riesgo.

La orientación sexual no está ligada necesariamente a alguna conducta sexual específica; la experimentación con parejas del mismo sexo ocurre en individuos que después se identifican como homosexuales o heterosexuales. La ambigüedad transitoria sobre la orientación sexual o "questioning" es relativamente frecuente en los adolescentes menores. Esto se refleja en las discrepancias entre atracción sexual, conductas y autoidentificación que muestran diversos estudios y refleja que la identidad sexual es un proceso interno y no una reacción a la conducta sexual.

Para los adolescentes que son o creen ser gay, lesbianas o bisexuales, el ambiente es crítico, ya que pueden sentirse profundamente aislados y temerosos de ser descubiertos, lo que interferirá con las tareas de la adolescencia relacionadas con la autoestima, identidad e intimidad. Según la evidencia actual, la orientación sexual no afecta el funcionamiento psicológico de las personas y la mayor prevalencia de malestar psicológico y conductas de riesgo en la población LGBT sería consecuencia de la discriminación y hostilidad social a la cual está expuesta. Con frecuencia son víctimas de acoso y violencia. Un 45% de los hombres gay y un 20% de las lesbianas han sido víctimas de agresiones físicas y verbales en Educación Media, específicamente por su orientación sexual. Tienen mayor riesgo de deserción escolar, expulsión de sus hogares e inicio de vida de calle, mayor uso de tabaco, alcohol y drogas, así como el inicio más temprano de actividad sexual, mayor número de parejas sexuales y mayor prevalencia de ITS. La suicidalidad es dos a siete veces mayor en comparación a los heterosexuales. La homonegatividad internalizada puede ser un factor muy importante en la mayor suicidalidad de los jóvenes LGBTQ. La prevalencia de trastornos de conducta alimentaria, especialmente atracones y purgas, es mayor en hombres gay o bisexuales. Si a la estigmatización de la homosexualidad que experimentan estos jóvenes se le agrega ser minoría étnica o racial, el desafío para la formación de identidad puede ser aún mayor, conduciendo a confusión, frustración y aumento de conductas de riesgo.

A pesar de que no está claro que factores determinan la identidad de género, es importante mencionar algunos estudios y aproximaciones que se han realizado desde la esfera biológica, como el hecho de que pueden existir algunos marcadores genéticos, ya que se ha visto concordancia de hasta un 39% para gemelos monocigotos y 0% en dicigotos en personas con disforia de género. No se han identificado genes específicos asociados, ni alteraciones hormonales, pero en algunas condiciones como la Hiperplasia Suprarrenal Congénita, estudios han revelado mayor prevalencia de género no conforme, de hasta 5%. En estas personas ha existido una exposición de estructuras cerebrales fetales a un mayor número de andrógenos circulantes.

Algunos estudios de anatomía patológica han revelado estructuras cerebrales dismórficas, en que la estructura se asemeja más bien al género con que la persona se identifica que con el de su sexo biológico.

En relación a reporte de conductas y/u orientación homosexual hay pocos estudios y muchos tienen sesgos por el tipo de preguntas que realizan. Algunos estudios en Estados Unidos reportan que 13.4% de mujeres y 4% de hombres de 15 a 24 años ha tenido relaciones sexuales con alguien de su mismo sexo, porcentajes mucho mayores al auto reporte de orientación homosexual (2,5%) o bisexual (3,3%) en estudios de CDC de alumnos de la High School de 9 a 12 grado (Levine, 2013). En Chile, en el grupo de 15 a 19 años, el 83% manifiesta tener orientación heterosexual, 11,3% no contesta la pregunta, 2,2% responde tener orientación homosexual, 1,6% bisexual y 2% refiere estar aún en exploración o no definido. (INJUV, 2015)

Existen pocos estudios y de baja calidad sobre prevalencias de personas trans. En Holanda, uno de los países que tiene mayor experiencia en el tema, se reportan prevalencias en el rango etario de 12 a 18 años, de 1/6300, siendo para MTF 1/9000 y FTM 1/4800 (Wiepjes, 2018). En EEUU., estudios publicados el 2017, en población de 13 a 17 años y 18 a 24 años, se reporta 0,7% de adolescentes y jóvenes que se identifican como transgéneros (1/140) (Herman, 2017). En Chile aún no contamos con estudios de prevalencia, pero si proyectamos en relación al Censo del 2017, en una población 1.279.420 adolescentes de 15 a 19 años, de acuerdo a las estadísticas holandesas, podríamos identificar aproximadamente 200 adolescentes trans y si proyectamos de acuerdo a las cifras reportadas por EEUU, un total cercano a 9.000 adolescentes trans.

Desde el ámbito salud, los clínicos hemos observado aumento de las consultas de adolescentes y sus familias solicitando orientación y ayuda en relación al ámbito de la diversidad sexual y en estos últimos años en relación a la diversidad de género, por lo que es muy relevante informarse, actualizarse y entregar una atención oportuna y de calidad.

ABORDAJE DESDE LOS EQUIPOS DE SALUD

Algunos estudios revelan que las personas transgénero han evitado los sistemas de salud de atención primaria, en parte debido a la falta de conocimiento de los proveedores de salud y falta de comprensión de las diferencias entre lo que es sexo, género y orientación sexual.

Los equipos de salud informados, capacitados y libres de prejuicios tienen el privilegio de influir positivamente en la salud sexual de adolescentes y jóvenes, proporcionando educación, consejerías y herramientas para el sano desarrollo de su identidad sexual, que les permita tomar conductas sin riesgo, decisiones responsables, creando relaciones saludables con sus parejas y familias.

Para abordar temas de sexualidad es indispensable proporcionar al adolescente un espacio de confidencialidad. Lo que siempre se sugiere en las atenciones de salud para adolescentes y jóvenes, realizar escucha activa, poner atención al lenguaje verbal y no verbal, ir desde lo general a lo particular, en un ambiente empático y de respeto, evitando juicios de valor.

La sexualidad y afectividad es uno de los componentes a evaluar en el HEADDSS, donde abordamos **Factores de Riesgo y Protección** en los distintos ámbitos:

Hogar: integrantes y vínculo, adulto de confianza o cercanos.
Escuela: ambiente escolar, vínculos, rendimiento, dificultades.
Actividades extraescolares: amigos, hobbies, vínculos, uso de tiempo libre, deporte.
Dieta: hábitos alimentarios.
Drogas: consumo tabaco, alcohol, drogas, grado de consumo y repercusión.
Sexualidad: identidad, orientación, conductas, riesgos de abuso sexual.
Suicidio: ánimo, ideación suicida, autoagresiones.
Seguridad: redes sociales, pantallas, riesgo de sexting, ciberacoso y grooming.

Para abordar temas sobre sexualidad se sugiere que las preguntas sean acordes a la etapa de desarrollo del adolescente, lo que no siempre coincide con la edad. Se deben realizar preguntas abiertas y usando género neutral, no asumir género y orientación, mejor preguntar por ejemplo:

- ¿Has tenido una relación sentimental o pareja?
- ¿Tus parejas han sido hombres, mujeres o ambos?
- Cuando piensas en personas sexualmente atractivas para ti, ¿son hombres, mujeres o ambos?
- ¿Has iniciado actividad sexual? ¿Cómo te proteges y a que riesgos te expones de no hacerlo?

Las prácticas sexuales no son diferentes en adolescentes heterosexuales y no heterosexuales. Para abordar la actividad sexual resulta útil utilizar los grados de Petting que se describen en la **TABLA 1**.

TABLA 1: Actividad Sexual–Grados de Petting

0:	Ausencia de contacto físico.
I:	Contacto físico a través de besos y abrazos.
II:	Contacto físico a través de besos y caricias de mamas y/o genitales sobre la ropa.
III:	Contacto físico a través de besos y caricias de mamas y/o genitales bajo la ropa, pudiendo incluir sexo oral y masturbación.
IV:	Coito.

Describir a los adolescentes los grados les facilita precisar su conducta y a los equipos de salud les ayuda a dar la consejería adecuada para prevenir ITS o embarazo en los grados III y IV. En aquellos con Petting menor de III es importante conocer si la intención de conducta es postergadora o anticipadora para los siguientes seis meses, ya que en los anticipadores las intervenciones para prevenir embarazo e ITS deberán ser más enérgicas.

Si el adolescente revela atracción por su mismo sexo no se debe asumir que no está experimentando sexualmente con el sexo opuesto y si revela heterosexualidad, no se debe asumir que no está experimentando con personas de su mismo sexo.

La consejería para adolescentes debe promover la abstinencia como la conducta más protectora, con evaluación de las habilidades de negación a los avances sexuales indeseados y proporcionar información sobre los riesgos de uso de drogas y/o alcohol y conductas sexuales que puedan tener consecuencias negativas para ellos. Los adolescentes con y sin experiencia sexual pueden agradecer el apoyo para posponer las relaciones sexuales. Los profesionales también pueden orientarlos a tener relaciones saludables y evitar las relaciones de parejas coercitivas y abusivas.

Para ayudar a los jóvenes que están preocupados sobre su género o identidad generalmente es necesario que se sientan en confianza. Ayuda el tener un ambiente de bienvenida que incluya símbolos LGBTQ y proveer información sobre el tema que esté accesible de manera privada.

Se debe evitar utilizar el término orientación sexual a menos que lo use el adolescente, ya que la experimentación con personas del mismo sexo durante la adolescencia puede preceder la autoidentificación como gay o lesbiana y no definen necesariamente la orientación sexual.

Como generalmente están sometidos a diversos estresores psicosociales en sus hogares o colegios, se debe explorar su salud mental, considerando el mayor riesgo de ser víctimas de bullying físico, psicológico y social, tener trastornos del ánimo e ideación suicida, abuso de sustancias, y mayor posibilidad de ser víctimas o perpetradores de violencia de pareja.

Los padres al descubrir la orientación no heterosexual de sus hijos, o percibir dudas en relación a su género, pueden consultar muy angustiados a los equipos de salud. Los equipos de salud deben estar preparados para abordar sus consultas, cumpliendo un rol importante en la contención inicial y la posterior negación de la realidad del hecho. Es importante acompañar a los padres y adolescentes y apoyar este proceso, de manera de minimizar las consecuencias negativas.

El reconocimiento de la orientación homosexual, su aceptación y su socialización puede ser muy complejo, dependiendo de la homonegatividad en que se encuentre inserto el adolescente. En promedio ocurre a los 16 años, pero muchos recuerdan retrospectivamente que sabían que eran diferentes a los 9 a 10 años. Los equipos de salud pueden ser un apoyo y brindar consejería en los conflictos actuales o anticipados con la familia o amigos.

A todos los adolescentes sexualmente activos y anticipadores se les debe entregar información sobre anticoncepción incluyendo anticoncepción de emergencia y protección de ITS. Cada anticonceptivo tiene instrucciones para usarlo correctamente, efectividad para prevenir embarazo, efectos adversos potenciales y algunos tienen consecuencias a largo plazo. La doble protección, con un método anticonceptivo usado por la mujer y condón por el hombre en cada relación sexual no puede dejar de enfatizarse. El preservativo es el único método para prevenir infecciones por VIH y puede reducir el riesgo de algunas otras ITS como Chlamydia, gonorrea y tricomonas y disminuir el riesgo de herpes genital, sífilis, e infecciones por VPH cuando las áreas infectadas se cubren o protegen con métodos de barrera. En las relaciones homosexuales es muy importante recalcar el riesgo de ITS, ya que a veces los adolescentes no utilizan métodos de barrera al percibir que no tienen riesgo de embarazo. En el caso de las relaciones lésbicas y orales es importante explicitarles que existen métodos de barrera para proteger la zona oral y en el caso de relaciones anales es importante el uso correcto del condón.

Es importante también revisar el calendario de colocación de vacunas que podrían ayudar a prevenir algunas de las ITS:

- **Hepatitis B**, recordar que esta vacuna comenzó a formar parte del Programa Nacional de Inmunizaciones (PNI) del MINSAL el 2005, inicialmente desde los 2 meses y actualmente desde período de recién nacido, por lo que adolescentes mayores probablemente no la hayan recibido, así que será importante educar al respecto y ver si existe la posibilidad recibirla, dado el costo asociado.
- **VPH,** la vacuna para papilomavirus comenzó para las adolescentes femeninas el año 2004, en cuarto básico a los 9 años, con refuerzo un año después, y para los varones se incorporó recién el año 2019, por lo tanto es importante educar sobre la disponibilidad de las vacunas para quienes no las hayan recibido a través del PNI.
- **Hepatitis A,** también es una vacuna que se recomienda, dado el aumento de su prevalencia, asociada a relaciones por vía oral y anal. Se debe recordar que el PNI comenzó a vacunar a los 18 meses desde el 2018.

En relación a las vacunas mencionadas, se debe considerar que en el caso de víctimas de violencia sexual estas tres vacunas están disponibles sin costos para las víctimas.

SALUD MENTAL

Diversos estudios refieren tasas de intento de suicidio de entre 20 a 53% para jóvenes LGB y de entre 23 a 47% para el caso de jóvenes trans.

La probabilidad de ideación e intentos de suicidio es hasta siete veces mayor entre jóvenes LGBT que entre sus contrapartes heterosexuales.

Niños con disforia de género suelen tener más problemas emocionales y conductuales, con psicopatología de predominio internalizante (depresión, ansiedad, aislamiento social). Los adolescentes con disforia de género presentan más psicopatología, con mayor frecuencia de depresión y de conductas autolesivas.

Los problemas de salud mental asociados suelen estar en el contexto de rechazo, estigma y poca aceptación familiar, de pares o social.

Las personas con género no conforme no necesariamente desarrollarán una disforia de género, pero se debe estar atento a un diagnóstico precoz para intervenir y ayudar en forma oportuna.

El DSM 5 ha descrito criterios en niños y adolescentes, ya que la aparición puede ser temprana en la niñez o más tardía en la adolescencia, generalmente asociada al inicio de la pubertad con el desarrollo de caracteres sexuales secundarios que no se desean, llegando incluso a las auto mutilaciones de parte del cuerpo como una medida desesperada de rechazo al sexo biológico que no coincide con la autopercepción o sexo psicológico.

Existen pocos estudios sobre la evolución del cuadro a lo largo del desarrollo infanto-adolescente.

Se cuestionan la validez en estos estudios respecto de diferencias en los protocolos de evaluación diagnóstica y la inclusión de cuadros en estos seguimientos que podrían no corresponder a los criterios actuales aplicados a la definición de esta condición. La persistencia de la disforia en la adolescencia suele ser relevante para el diagnóstico.

DIAGNOSTICO DE DISFORIA DE GÉNERO

I. Disforia de género en niños según clasificación DSM 5

A. Una marcada incongruencia entre el sexo que uno siente o expresa y el que se le asigna, de una duración mínima de seis meses, manifestada por un mínimo de seis de las características siguientes (una de las cuales debe ser el Criterio A1):

1. Un poderoso deseo de ser del otro sexo o una insistencia de que él o ella es del sexo opuesto (o de un sexo alternativo distinto del que se le asigna).
2. En los niños (sexo asignado), una fuerte preferencia por el travestismo o por simular el atuendo femenino; en las niñas (sexo asignado) una fuerte preferencia por vestir solamente ropas típicamente masculinas y una fuerte resistencia a vestir ropas típicamente femeninas.
3. Preferencias marcadas y persistentes por el papel del otro sexo o fantasías referentes a pertenecer al otro sexo.
4. Una marcada preferencia por los juguetes, juegos o actividades habitualmente utilizados o practicados por el sexo opuesto.
5. Una marcada preferencia por compañeros de juego del sexo opuesto.

6. En los niños (sexo asignado), un fuerte rechazo a los juguetes, juegos y actividades típicamente masculinos, así como una marcada evitación de los juegos bruscos; en las niñas (sexo asignado), un fuerte rechazo a los juguetes, juegos y actividades típicamente femeninos.
7. Un marcado disgusto con la propia anatomía sexual.
8. Un fuerte deseo por poseer los caracteres sexuales tanto primarios como secundarios, correspondientes al sexo que se siente.

B. El problema va asociado a un malestar clínicamente significativo o deterioro en lo social, escolar u otras áreas importantes del funcionamiento.

II. Disforia de género en adolescentes según clasificación DSM 5

A. Una marcada incongruencia entre el sexo que uno siente o expresa y el que se le asigna, de una duración mínima de seis meses, manifestada por un mínimo de dos de las características siguientes:

1. Una marcada incongruencia entre el sexo que uno siente o expresa y sus caracteres sexuales primarios o secundarios (o en adolescentes jóvenes, los caracteres sexuales secundarios previstos).
2. Un fuerte deseo por desprenderse de los caracteres sexuales propios primarios o secundarios, a causa de una marcada incongruencia con el sexo que se siente o se expresa (o en adolescentes jóvenes, deseo de impedir el desarrollo que los caracteres sexuales secundarios previstos).
3. Un fuerte deseo por poseer los caracteres sexuales, tanto primarios como secundarios, correspondientes al sexo opuesto.
4. Un fuerte deseo de ser del otro sexo.
5. Un fuerte deseo de ser tratado como del otro sexo.
6. Una fuerte convicción de que uno tiene los sentimientos y reacciones típicos del otro sexo.

MANEJO Y ABORDAJE DE LOS NIÑOS Y ADOLESCENTES TRANSGÉNERO

El objetivo del tratamiento es disminuir la disforia, promover desarrollo saludable y máximo bienestar, disminuyendo el riesgo de comorbilidad psiquiátrica. Para lograr mejores resultados se requiere atención diferencial en centros especializados, equipo interdisciplinario: médicos, endocrinólogos, psicólogos, psiquiatras, cirujanos, urólogos y ginecólogos.

El manejo en **prepúberes** debe centrarse en el apoyo emocional, evaluación integral y seguimiento. Se sugiere evaluación por el equipo de salud mental para pesquisar en forma oportuna comorbilidades y ofrecer tratamiento, ya que muchas veces pueden ser víctimas de rechazo al interior de sus propias familias o víctimas de bullying en el colegio.

Se debe apoyar las preferencias en juegos, vestimentas y otorgar apoyo emocional.

En este período de la vida No está indicado el tratamiento hormonal y en general no se aconseja realizar una transición social temprana, pero si se realiza, debe ser apoyada por profesionales con experiencia en el ámbito, en forma coordinada con la familia y el colegio.

En los adolescentes o púberes es también importante un abordaje integral y multidisciplinario. Se debe derivar a **salud mental** para evaluación, descarte de

psicopatología y otros diagnósticos diferenciales, además de apoyo emocional.

Al iniciar el desarrollo puberal (Tanner2) se debe derivar al adolescente a endocrinología para evaluar frenación de la pubertad con **Análogos GnRH**, lo que disminuirá la angustia y dará tiempo para reafirmar el diagnóstico. Los análogos de GnRh en general son seguros y su efecto es reversible al suspenderlos. Los criterios de elegibilidad son el tener un Tanner 2–3, disforia prolongada, adolescente informado, con capacidad de comprensión y apoyo familiar.

El **tratamiento hormonal cruzado** en general está considerado según los protocolos actuales para mayores de 16 años, sin embargo esto se está reevaluando, porque en algunos pacientes podría estar indicado antes. Este consiste en el uso de terapia hormonal gradual, estrógenos para el caso de MTF y testosterona para FTM, que busca inducir el desarrollo de los caracteres sexuales secundarios del sexo al cual se desea transitar. Este tratamiento al igual que el anterior, necesita estricta supervisión médica, sobre todo el tratamiento hormonal cruzado que es parcialmente irreversible y que no está exentos de riesgos, los cuales se deben monitorizar, entre ellos riesgos cardiovasculares, metabólicos y de fertilidad futura. Los criterios de elección son: ser mayor de 16 años, disforia prolongada, ausencia de psicopatología, adolescente informado sobre implicancias y potenciales riesgos, el carácter de irreversibilidad y apoyo familiar. Si no se cuenta con este último se debe dar información completa a todo el grupo familiar (procedimientos, riesgos y beneficios) y otorgar apoyo en toma de decisiones.

Se debe Identificar tratamientos recibidos por el paciente previamente, generalmente autoindicados (abuso hormonal frecuente) y sus potenciales riesgos.

Es importante también entregar información actualizada sobre preservación de fertilidad antes de iniciar la terapia hormonal cruzada.

La última fase de tratamiento contempla la **cirugía** (gonadectomía, histerectomía, mastectomía), lo cual se puede plantear después de cumplir los 18 años, considerando lo irreversible del procedimiento. Aún existen pocos centros que la realizan en Chile, pero dentro del sistema público en Santiago en el área suroriente, el Hospital Sótero del Río está siendo pionero en realizarla desde el 2018.

Actualmente el Hospital Sótero del Río es un centro de referencia para el abordaje de personas transgénero del área suroriente. En la PUC, en el Centro Médico San Joaquín existe un trabajo multidisciplinario para abordar el manejo de niños y adolescentes transgénero, liderado por endocrinólogos, psiquiatras y psicólogos que trabajan en forma coordinada con el **GADI** (Grupo de Apoyo a la Diversidad Sexual).

La falta de un tratamiento adecuado puede provocar:

Riesgos psicosociales

- Aumento de conductas de riesgo
  - Baja autoestima, aislamiento
  - Deserción escolar
  - Abuso de alcohol y drogas
  - Violencia. Abuso físico. Abuso sexual
  - Mayor incidencia de depresión, trastornos ansiosos, autoagresiones y suicidio
  - Disfunción y rechazo familiar: fugas de hogar
  - Discriminación: falta acceso a sistema de salud
  - Victimización escolar: verbal y física

Riesgos médicos:

- 51% de aumento de mortalidad comparado con población general

- Causas:
  - Suicidio
  - Infección VIH
  - Uso drogas ilícitas

Existen algunos **programas gubernamentales e instancias legales en Chil**e para el apoyo de niños, adolescentes y adultos transgénero. Entro ellos se cuentan:

- Fundación Todo Mejora.
- Fundación Iguales.
- Ley de Identidad de Género: personas entre 14 a 18 pueden cambiar sexo y nombre a través de Tribunal de Familia con un representante legal o tutor.
- Circular 34 y 21 MINSAL Chile: la circular N°34 fue emitida por el Ministerio de Salud de Chile para garantizar el respeto a la identidad de género y nombre social de las personas trans en el sistema público de atención.

Como parte del equipo de salud, debemos integrar la evaluación de la sexualidad en la supervisión de salud integral a todo niño y adolescente.

- **Es muy importante escuchar, apoyar, no juzgar y acompañar.**
- **Es necesario educar en el proceso de desarrollo de la sexualidad.**
- **Ayudar al adolescente a reflexionar sobre sus sentimientos y clarificar si hay dudas.**
- **Se debe Identificar precozmente inconformidad sexual o de género.**
- **Identificar conductas de riesgo y prevenirlas.**
- **Identificar y tratar complicaciones médicas.**
- **Otorgar acompañamiento y consejería a la familia.**
- **Ayudar a develar la situación con consentimiento.**
- **Se debe ofrecer acompañamiento psicológico y apoyo en el cambio de imagen corporal.**
- **Apoyar ante conflictos con familia en proceso de aceptación social.**
- **Dar apoyo y orientación escolar.**
- **Ofrecer orientación en el manejo médico y referencia precoz a endocrinólogo, salud mental y redes de apoyo comunitarias.**

BIBLIOGRAFÍA

T. Tulloch, M. Kaufman. Adolescent Sexuality. Pediatrics in Review Vol.34 No.1 January 2013 ;29–38

F. Corona, F. Funes. Abordaje de la sexualidad en la adolescencia. Rev Med Clin Condes– 2015; 26(1) 79–84

D. Levine and the Committee on Adolescence. Office–based care for lesbian, gay, bisexual, transgender, and questioning youth. Technical report from The American Academy of Pediatrics. Pediatrics 2013;132(1); e297–e313

J. Rafferty, Committee on psychical aspects of child and family health, Committee on Adolescence from American Academy of Pediatrics. Ensuring Comprehensive Care and Support for Transgender a Gender–Diverse Children and Adolescents. Pediatrics, 2018;142(4); e20182162

D. Klein, S. Paradise and E. Goodwin. Caring for Transgender and Gender–Diverse Persons: What Clinicians Should Snow. American Family Physician 2018;98(11); 645–653

W. Hembree, P. Cohen, L. Gooren, S. Hannema, W. Meyer, M. Hassan, S. Rosenthal, J. Safer, V. Tangpricha and G. Tsjoen. Endocrine Treatment of Gender–Dysphoric/Gender–Incongruent Persons: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. J. Clin Endocrinol Metab 2017, 102 (11); 1–35

Octava Encuesta Nacional de Juventud 2015, INJUV

Wiepjes CM et al. The Amsterdam Cohort of Gender Dysphoria Study (1972–2015): Trends in Prevalence, Treatment, and Regrets. J. Sex Med 2018, 15(4); 582–590

Herman L. et al. Age of individuals who identify as transgender in the United States. The Williams Institute, UCLA School of Law, enero 2017

Alimentación durante la niñez y adolescencia

DRAS. SALESA BARJA Y CATALINA LE ROY
Departamento de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. División de Pediatría
Facultad de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile.

ALIMENTACIÓN EN EL MENOR DE DOS AÑOS

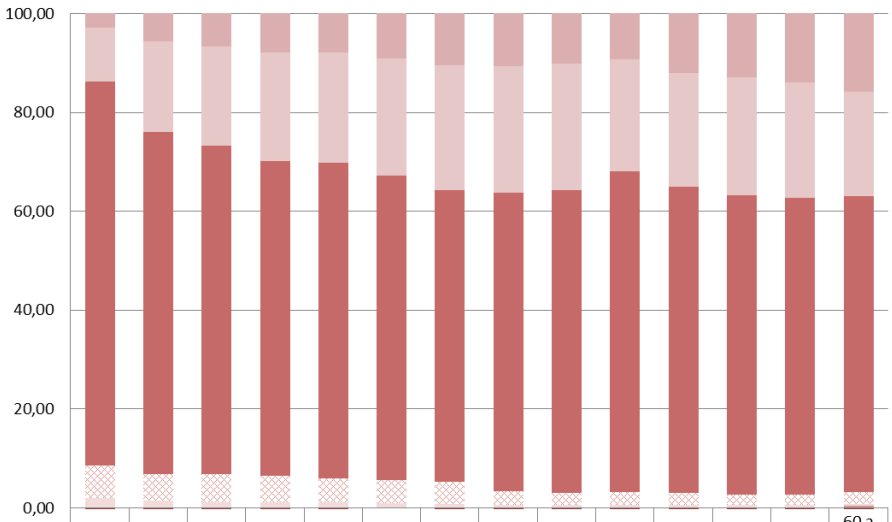
Introducción

Los primeros 2 años de vida son una etapa crítica, caracterizada por un **rápido crecimiento y altas demandas nutricionales**, siendo junto a la adolescencia, los períodos de mayor crecimiento. Debido a ello, el riesgo tradicionalmente más temido ha sido la desnutrición, porque aumenta la morbimortalidad e impacta el desarrollo psicomotor. Ésta actualmente tiene muy baja prevalencia en Chile (0,45% en los menores de 6 años).

Hoy ponemos gran interés en que se trata de un período sensible, en el cual también **se establecen las bases de la conducta alimentaria**, con factores tanto protectores como de riesgo para el exceso de peso posterior, principal problema nutricional en nuestro país, con 23% de sobrepeso y 12% de obesidad en los menores de 6 años en 2017.

En el siguiente gráfico del MINSAL **(FIGURA 1)** se observan las prevalencias de los diferentes estados nutricionales desde el nacimiento hasta los 6 años: ya desde el mes de vida la proporción de eutróficos disminuye, así como la de obesidad y sobrepeso aumentan hacia los dos años.

FIGURA 1. DIAGNÓSTICO NUTRICIONAL SEGÚN RANGO ETARIO EN MENORES DE 6 AÑOS (%). POBLACIÓN EN CONTROL EN EL SISTEMA DE SALUD PÚBLICO DE SALUD. CHILE 2017



	1 mes	2 meses	3 meses	4 meses	5 meses	6 meses	7-11 meses	12-17 meses	18-23 meses	24-35 meses	36-41 meses	42-47 meses	48-59 meses	60 a 71 meses
OBESO	2,95	5,68	6,73	7,92	8,02	9,16	10,62	10,73	10,20	9,40	12,02	12,96	14,04	15,88
SOBREPESO / RIESGO OBESIDAD	10,81	18,29	20,14	22,01	22,21	23,74	25,21	25,66	25,57	22,61	23,05	23,89	23,38	21,20
NORMAL	77,67	69,22	66,45	63,74	63,93	61,54	58,94	60,30	61,33	64,81	61,91	60,53	60,00	59,88
RIESGO DE DESNUTRIR/ DEFICIT PONDERAL*	6,70	5,42	5,59	5,28	4,75	4,72	4,45	2,79	2,39	2,68	2,48	2,16	2,08	2,39
DESNUTRIDO	1,68	1,22	1,01	0,93	0,92	0,82	0,63	0,32	0,29	0,27	0,33	0,30	0,24	0,28
DESNUTRICIÓN SECUNDARIA	0,10	0,09	0,02	0,03	0,02	0,04	0,05	0,07	0,04	0,04	0,03	0,04	0,03	0,20
SIN CALIFICAR	0,09	0,08	0,07	0,08	0,14	-0,01	0,10	0,13	0,18	0,19	0,19	0,12	0,21	0,17

FUENTE: Elaboración Departamento de Nutrición y Alimentos. Información Indicadores de la Red Asistencial 2017 Indicador H, Diagnóstico Nutricional Integrado (Obesidad en menores de 6 años), Corte a diciembre.

Objetivos de la alimentación:

1. Promover un óptimo crecimiento y desarrollo.
   - Cubrir requerimientos de energía y nutrientes
   - Adaptarse a la maduración secuencial de los diferentes órganos y sistemas
   - Prevenir el exceso o déficit nutricional y favorecer el proceso de crecimiento.
2. Contribuir al establecimiento de hábitos saludables de alimentación.

La alimentación en el ser humano tiene tres fines fundamentales y responde a la sensación de hambre. En primer lugar, tiene un fin nutricional para mantenernos vivos, y en el caso de la niñez y adolescencia, crecer y desarrollarse normalmente. Además, el comer es placentero (fin hedónico) y permite compartir con otras personas (fin social). Idealmente, al comer deberían cumplirse los tres fines simultáneamente.

REQUERIMIENTOS Y RECOMENDACIONES

1. Energía:

El gasto energético total (GET) es la suma de varios componentes: el **metabolismo basal**, representado por el gasto energético en reposo (50–60%), el **crecimiento** (35% en los primeros 3 meses de vida, 6% a los 6 meses, 3% el segundo año de vida y 1 a 2% hasta la adolescencia), siendo el componente más variable la actividad física (5% el primer año y un 10% después); la **acción dinámica específica de los alimentos** (10%) y las **pérdidas fecales** (3 a 4%).

Requerimientos de energía: Cambios durante la vida

Desde la niñez a la edad adulta el gasto total de energía (GET) disminuye y cambian sus componentes, como muestra la FIGURA 2. Se observa la disminución del requerimiento de energía (expresado como kcal/k/día) a la mitad, desde el nacimiento a la adolescencia y adultez. También cambia la proporción destinada al crecimiento (que es muy rápido el primer año, hasta nulo después de la adolescencia), con pérdidas fecales estables y actividad física variable.

FIGURA 2. GASTO ENERGÉTICO TOTAL DESDE EL NACIMIENTO HASTA LOS 18 AÑOS

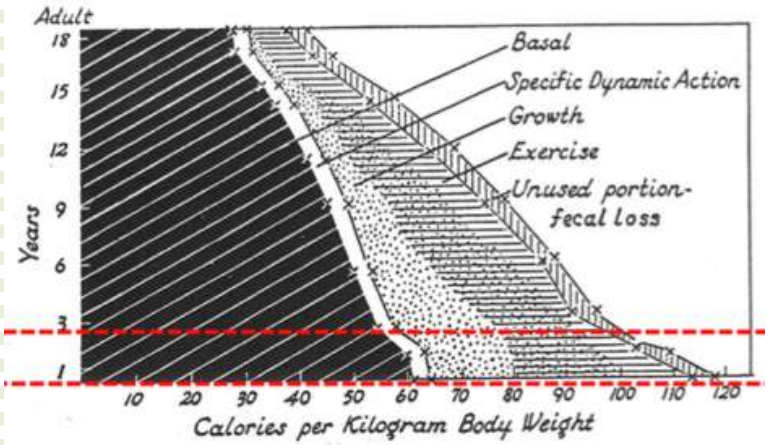


Figure 3–1 Total daily expenditure of calories with approximate distribution among individual factors in relation to age and weight (Calorie = large calorie = 1 kcal = 1 Cal).

FUENTE: Fomon, S.J. 1974. Infant nutrition. Philadelphia, Pennsylvania, USA, W.B. Saunders

Recomendación de energía en la niñez:

Las recomendaciones de energía se focalizaban antiguamente en prevenir la desnutrición, de modo que se estimaba la ingesta energética de un lactante eutrófico con lactancia materna exclusiva, sumándose 25% (+2DE), factor de seguridad para cubrir 98% de la población.

Actualmente se enfatiza el prevenir la obesidad, mediante las recomendaciones FAO 2004, basadas en mediciones objetivas del gasto energético total en salas metabólicas y por el método de agua doblemente marcada. Dichos estudios consideran el GET sumado a la energía requerida para crecimiento y corregido por el nivel de actividad física en mayores de 6 años. Es así como entre los años 1985 y 2000, las recomendaciones energéticas bajaron entre 9 y 12%.

TABLA 1: Requerimientos de energía para los menores de 2 años

EDAD (MESES)	ENERGÍA CAL/KG/DÍA	
	HOMBRES	MUJERES
0 – 1	113	107
1,1 – 2	104	101
2,1 – 3	95	94
3,1 – 4	82	84
4,1 – 5	81	82
5,1 – 6	81	81
6,1 – 9	79	78
9,1 – 12	80	79
12 – 24	82	80

FUENTE: Ministerio de salud, Guía de alimentación del niño (a) menor de 2 años, año 2016.

TABLA 2: Requerimientos hídricos diarios en menores de 2 años

EDAD	PESO PROMEDIO (G)	VOLUMEN TOTAL (ML/DÍA)	INGESTA (ML/KG/DÍA)
3 días	3,0	250–300	80–100
10 días	3,2	400–500	125–150
3 m	5,4	750–850	140–160
6 m	7,3	950–1100	130–155
9 m	8,6	1100–1250	125–145
1 año	9,5	1150–1300	120–135
12 a 24m	12	1100–1400	100

TABLA 3: Recomendación de algunas vitaminas y minerales en los menores de 2 años

MICRONUTRIENTES SELECCIONADOS	RECOMENDACIÓN DE INGESTA DIARIA		
	0–6m	6–12m	1–3 años
Vitamina D (UI/día)	400	400	600
Hierro (mg/día)	0,27	11	7
Zinc (mg/día)	2	3	3
Calcio (mg/día)	200	260	700

FUENTE: Ministerio de salud, Guía de alimentación del niño (a) menor de 2 años, año 2016.

En conjunto con la disminución de la actividad física, aún desde los primeros años, el cumplir en exceso las indicaciones antiguas puede haber colaborado en aumentar la prevalencia de obesidad infantil, sobre todo en países desarrollados y en aquellos con transiciones nutricionales rápidas como Chile. Como observamos en la TABLA 1, un lactante eutrófico de 12 meses requiere 80 cal/kg/día, sin gran diferencia entre mujeres y hombres.

2. Requerimientos hídricos:

En la TABLA 2 aparecen los requerimientos hídricos diarios según edad; al final del 1er año corresponden a 100mL/kg/día, posteriormente, en el niño mayor se corrige por superficie corporal. Para cumplir con estos requerimientos hídricos se debe considerar todo líquido contenido en su alimentación: lácteos, sopas, postres, agua libre a beber, etc.

3. Macronutrientes

Las proteínas corresponden a 10–15% de las calorías totales y sus recomendaciones han disminuido, debido a que antiguamente también se indicaban en exceso por temor al déficit asociado a la desnutrición. Nuevas investigaciones asocian el aporte proteico excesivo durante el primer año de vida a obesidad futura. Se recomienda un aporte de 1,5 g/k/día de 0–6 meses, decreciendo a 1,0 g/k/día al año de vida y a 0,7 g/k/día en la adolescencia.

Los carbohidratos constituyen 40–50% y grasas 35% de las calorías totales. De éstas, deben ser ácidos grasos esenciales (AGE) al menos 3% de las calorías totales, con adecuada relación entre Omega 3 y 6 (1: 4).

4. Micronutrientes

Los micronutrientes principales son: vitamina D, hierro, zinc y calcio, todos importantes en el crecimiento. En general, si estos son suficientes, el resto de los micronutrientes se encuentran también cubiertos. En la TABLA 3 se detallan las recomendaciones.

ETAPAS DE LA ALIMENTACIÓN

Durante los dos primeros años de vida, se distinguen las siguientes 3 etapas:
1. 0 – 6 meses: lactancia (Leche materna o fórmulas lácteas).
2. 6 – 12 meses: transición (Introducción gradual de la alimentación sólida).
3. 12 a 24 meses: incorporación a la comida del hogar.

1. Primer semestre: Lactancia

Características del menor de 6 meses

- Presentan crecimiento rápido: mayores requerimientos de energía y proteínas.
- Tienen baja actividad física.
- Desarrollo: tienen reflejo de succión y deglución aptos para líquidos, presencia del reflejo de extrusión que impide la propulsión de sólidos (la lengua expulsa hacia afuera cualquier sólido).
- Sistema gastrointestinal: tienen capacidad gástrica limitada y su mucosa gastrointestinal es inmadura, permeable a proteínas que pueden traspasar la mucosa, enfrentándose a un sistema inmune aún inmaduro, con riesgo de desencadenar alergias alimentarias. Ingerir un alimento diferente a leche materna o fórmula láctea adaptada antes de las 17 semanas de vida es factor de riesgo para desarrollar alergia alimentaria También presentan maduración diferida de enzimas digestivas, con menor expresión de disacaridasas del reborde intestinal, 50% de actividad de lipasa pancreática, 10% de amilasa pancreática y menor pool de ácidos biliares.
- Capacidad funcional renal limitada: no debe ser recargado con proteínas u otros solutos como sodio.

Alimentación del menor de 6 meses:

1. La alternativa óptima es la **lactancia materna (LM) exclusiva** hasta los 6 meses, debido a que aporta los nutrientes necesarios, favorece la autorregulación del apetito, y previene la obesidad, dentro de múltiples otras ventajas.
2. La segunda opción son las **fórmulas lácteas de Inicio**. Imitan la composición de la LM y pueden ser un reemplazo o un complemento de la leche materna, cuando ésta no es posible o es insuficiente. Antiguamente se les llamaba "leches maternizadas", término en desuso, por prestarse a confusión y por no contener leche materna.
3. Por último, la tercera opción es la **leche Purita Fortificada (LPF)** que entrega el Programa nacional de alimentación complementaria chileno (PNAC) como se observa en la **TABLA 5**. Es leche de vaca entera y en polvo, que debe ser diluida al 7,5%, con el fin de disminuir la carga renal de solutos. Además, se requiere adicionar maltodextrina o azúcar (3%: para aumentar aporte de energía) y aceite vegetal (2%: para aportar ácidos grasos esenciales y energía). Los aceites de preferencia a agregar son el aceite de origen marino, el de soya, canola (que tienen mayor contenido en AG omega3) o aquellos que posean docosahexaenoico (DHA– LCPUFA).

Frecuencia de alimentación:

El lactante alimentado al pecho de modo exclusivo (LME) lo es a libre demanda, es decir, según el niño lo requiera; habitualmente será cada 2 a 3 horas y espontáneamente irá espaciando hasta cada 4 horas entre el 4° a 6° mes, antes de lo cual disminuirá también su necesidad de alimentarse durante la noche.

Si recibe lactancia artificial, será cada 3 a 4 horas, respectivamente.

Composición nutricional de la alimentación láctea:

La LM tiene un menor contenido de proteínas que la leche de vaca, pero de alto valor biológico, absorbidas con mayor eficiencia. Con respecto a los ácidos grasos esenciales, la LM los contiene en la medida que la madre los consuma, por lo que se recomienda a la madre que amamanta el consumo de pescado 2 veces en la semana.

Las fórmulas de inicio tienen un contenido proteico algo mayor que la LM, pero la LPF, aún diluida, tiene el doble de proteínas que la LM y similar contenido de grasa (pero de peor calidad). En la TABLA 4 se aprecia la composición de las tres alternativas.

TABLA 4: Composición nutricional de la leche materna, fórmulas de inicio y alternativa (contenido en 100 mL).

	LECHE MATERNA	FL DE INICIO	FL CON LPF*
Energla (Kcal)	68	67–70	66
Proteínas (g)	1,0	1,2–1,6	2,3
Lípidos (g)	4,2	3,6–3,7	3,95
AGE			*
Ac. Linolénico (g)	6,9–23,8%	0,53–0,81	0,3
Ac. L Linolénico (mg)	0,3–2,8%	64–80	35
Carbohidratos	7,2	7,0–7.9	5,34–5,45
Calcio (mg)	28	41–58	67,9
Fósforo (mg)	14	21–32	57,8
Sodio (mg)	18	15–22	29,6
Vitamina C (mg)	4	6,0–7,8	5,25
Vitamina D (UI)	2,2	40–44	13,8
Vitamina E (UI)	0,23	0,8–2,0	0,38 mg de ET
Niacina (mg)	0,15	0,5–0,8	0,5 mg de EN
Hierro (mg)	0,04	0,8–1,2	0,8
Zinc (mg)	0,12	0,38–0,6	0,38
Cobre (mg)	0,025	0,027–0,061	0,038

FUENTE: Ministerio de Salud, Guía de alimentación del niño (a) menor de 2 años 2005.
* Diluida a 7,5% + maltodextrina o azúcar 3% y aceite 2%.

TABLA 5: Programa Nacional de Alimentación Complementaria (PNAC)

PRODUCTO	BENEFICIARIOS	EDAD	CANTIDAD
Leche purita Fortificada (entera)	Todos	Desde 0 a 18 meses	2 kg/mes (3 kg/mes en Riesgo a desnutrir y desnutrición)*
Leche Purita Cereal (semidescremada, fortificada)	Todos	Desde 18 meses a 6 años	2 kg/mes hasta 2 años 1 kg/mes de 2–6 años (siempre 2 kg/mes en Riesgo a desnutrir y desnutrición
Mi sopita	Riesgo desnutrición y desnutridos	Desde 4° (no LM) o 6°(LM) mes	1 kg/mes (3–5m) 2 kg/mes (6m a 6años)
Leche prematuros	Prematuros (<1500g o EG<32sem)	Desde RN al 6°mes o al 12°mes en Displasia Broncopulmonar	Relativo a % LM

FUENTE: Norma técnica de los programas alimentarios 2018
* Estas cantidades se modifican de acuerdo a si el niño recibe LME o LM predominante".

- **Leche Purita Fortificada (LPF):** leche entera con 26% de materia grasa, tiene 498 calorías por 100g. Fortificada con 10 mg hierro, 5 mg zinc, 0,5 mg Cu y 70 mg ácido ascórbico cada 100g. El primer año se diluye al 7,5%. Posterior al año, al 10%.
- **Leche Purita Cereal (LPC):** producto lácteo y vegetal reforzado con minerales: es una leche con 18% de materia grasa. Alta en calcio, proteínas 17% (mínimo 85% proteína láctea). Aporta 388 calorías por 100 g y está fortificada con 6,2 mg hierro, 6 mg zinc, 0,3 mg cobre y vitamina C, A D, E, complejo B y calcio. Dilución al 10%.

TABLA 6: Equivalencias en medidas prácticas de los alimentos usados en fórmulas lácteas infantiles

PRODUCTO	GRAMOS	MEDIDA ESTÁNDAR	CUCHARADITAS DE TÉ
Leche en polvo no instantánea y LPC	5	1	2
Leche en polvo instantánea	8	1	4
Maltodextrina	5	1	2
Azúcar	8–10	1	2
Cereal instantáneo	2–3	1	2
Aceite	3 ml	–	1

FUENTE: Adaptada de Guía de alimentación del niño (a) menor de 2 años 2005, MINSAL.

TABLA 7: Suplementos de vitaminas y minerales en el lactante

TIPO DE ALIMENTACIÓN	VIT D	HIERRO	ZINC
LM exclusiva o predominante	400 UI/día	RNT: (desde 4m hasta el año), 1–2 mg Fe++/k/día Prematuros: desde duplicación PN (2m), hasta el año de edad corregida (2 mg Fe++/k/día)	Prematuros y PEG: desde 2m hasta el año (3mg/día). No consensuado
Fórmulas adaptadas	400 UI/día	RNT: No Prematuros: desde duplicación PN 2m, hasta el año de edad corregida (2 mg Fe++/k/día)	No*
LPF	400 UI/día		No*

* Si el niño recibe un volumen apropiado de fórmula adaptada o LPF.

FUENTE: Ministerio de salud, Guía de alimentación del niño (a) menor de 2 años, año 2016.

Preparación de las Mamaderas:
Para la preparación es preferible utilizar medidas estándar (según la fórmula láctea a utilizar), rasas, por la gran variedad de volumen de las cucharas de uso habitual. Se agregan a la mamadera en un volumen menor de agua hervida tibia y después de homogeneizar se completa al volumen final. La TABLA 6 muestra los diferentes pesos de los componentes:

Suplementación de micronutrientes:
La TABLA 7 muestra los suplementos que se indican al lactante, según el tipo de alimentación que recibe. Debido al bajo contenido de hierro de la LM y a la baja exposición solar y situación geográfica de Chile, también se requiere aportar vitamina D.

¿Cómo alimentar? (0 – 6 meses)
Los factores que favorecen un hábito saludable de alimentación son:

- Ambiente, tanto físico como humano adecuados.
- Estructura: horarios determinados y ordenados, duración necesaria y no excesiva (se recomienda hasta 45 minutos).
- Indicación individual, de acuerdo con el crecimiento y desarrollo del lactante.
- Favoreciendo la autorregulación (apetito/saciedad del lactante).

2. Segundo semestre: Etapa de transición

Características de este período:

- Desarrollo general:
  - ▶ Disminución gradual de la velocidad de crecimiento
  - ▶ Aumento progresivo de la actividad física, comienzan a gatear.
  - ▶ Despertar de la capacidad exploratoria y socialización progresiva
- Maduración gastrointestinal: mayor capacidad gástrica, enzimas digestivas suficientes, menos permeabilidad de la mucosa, y hay suficientes disacaridasas.
- Maduración renal: mayor capacidad funcional, para mayor carga de solutos.
- Maduración neuromuscular: desaparecen los reflejos de extrusión y de succión. Hay mayor control muscular y

coordinación, comienzan a controlar la cabeza y tronco y tienen reacciones de acercamiento y retirada frente a estímulos. Adquieren destrezas motoras finas y aparecen movimientos masticatorios.

- Alimentos: aparecen las neofobias (rechazo a comer algo que nunca han probado): corresponde a un reflejo natural de rechazo a sustancias potencialmente tóxicas. Los padres deben insistir, sin forzar: se ha estudiado que hay que ofrecer hasta 13–16 veces un mismo alimento para que el niño lo acepte.

Metas para la etapa de transición:

1. Incorporar alimentos con más calorías, proteínas, hierro, zinc.
2. Paso de la alimentación líquida a la dieta mixta, con alimentos sólidos: nuevos sabores y texturas. Al principio licuados, luego molidos.
3. Colaborar a la socialización y al desarrollo global del niño.
4. Contribuir al desarrollo maxilofacial.

Alimentación láctea en la etapa de transición:

- Alternativa óptima: sigue siendo la Lactancia materna
- En su reemplazo: fórmulas lácteas de inicio o fórmulas lácteas de continuación (éstas últimas no son imprescindibles).
- Leche entera fortificada (LPF) modificada (7,5% para disminuir carga de solutos) más cereal para asegurar aporte calórico (adicionar azúcar o maltodextrina es optativo, según el estado nutricional). No se le agrega aceite, puesto que lo empiezan a consumir a través de la alimentación complementaria. Se agrega cereales, tales como el trigo y la avena, para aumentar el aporte calórico. Esta leche es la que se entrega en el sistema público.

En la TABLA 8 se observa la comparación de la composición de las distintas alternativas de alimentación láctea.

Frecuencia de la alimentación:

A partir de los 6 meses el niño recibe 4 leches al día y una comida (el almuerzo). Después de los 8 meses, 3 leches y dos comidas. Entre los 12 y 18 meses se suspende la leche de las 22–23h y recibirá dos leches y dos comidas, con una colación opcional a media mañana.

TABLA 8: Composición nutricional de fórmulas lácteas para el 2° semestre (en 100mL)

	LECHE MATERNA	FL DE INICIO	FL DE CONTINUACIÓN	LPF 7,5% + CEREAL 5%*
Energía (Cal)	68	67–70	67–72	67,5
Proteínas (g)	1.0	1,2–1,6	1,5 – 2,8	2,3
Lípidos (g)	4,2	3,6–3,7	2,8 – 3,7	2
Carbohidratos	7,2	7,0–7,9	7 – 8,6	9,63 – 9,75
Calcio (mg)	28	41–58	53 – 115	67,9
Fósforo (mg)	14	21–32	28 – 80	57,8
Sodio (mg)	18	15–22	16 – 41	29,6
Vitamina D (UI)	2,2	40–44	41 – 68	13,8
Hierro (mg)	0,04	0,8–1,2	1,1 – 1,32	0,8
Zinc (mg)	0,12	0,38–0,6	0,5 – 0,8	0,38
Cobre (mg)	0,025	0,027–0,061	0,04 – 0,08	0,038

FUENTE: Adaptada de Guía de alimentación del niño (a) menor de 2 años 2005. MINSAL

Alimentación complementaria (TABLA 9):

- Corresponde a la introducción de alimentos sólidos
- Almuerzo a los 6 meses: Puré de verduras con carne + aceite vegetal + cereal optativo + puré de frutas. No se debe adicionar sal a las comidas, ni azúcar o endulzante a los postres de fruta. Los farináceos (harinas, fideos, avena, arroz, quinoa) se modulan según estado nutricional.
- La cena se comienza a los 8 meses.
- Incorporación gradual de:
  - Cereales a los 6 meses, con o sin gluten, no demorarse, aunque sean familias con antecedentes de enfermedad celíaca.
  - Pescado a los 6–7 meses, y se recomienda 2 veces por semana.
  - Leguminosas a los 7–8 meses, 2 veces por semana.
  - Huevo a los 9 a 10 meses.
- Comidas semimolidas a picadas desde los 10 meses, según aparición de los dientes.
- Ofrecer agua, a partir de los 8 meses, en pequeñas cantidades y siempre que no interfiera con la ingesta de la alimentación normal ni provoque malnutrición por déficit. No se recomienda dar jugo de fruta natural, que en exceso favorece el sobrepeso y las caries; es preferible dar fruta entera, con todo su contenido de fibra, a través de los postres o de una colación, si ésta fuera necesaria.

¿Cómo alimentar? (6 – 12 meses):

Factores que favorecen un hábito saludable de alimentación:

TABLA 9: Preparación de la alimentación complementaria

	CANTIDAD	PREPARACIÓN
Puré Mixto	200g	Zanahoria (25g), Acelga o espinaca (15g), zapallo (45g), farináceos (10g), papas (50g), carne posta, ave sin piel o pescado (20g) o medio huevo. Cocer y licuar a consistencia de papilla o puré suave. Antes de servir agregar 5mL de aceite (canola, maravilla, o marino). Se comienza con 2–3 cucharadas y se aumenta gradualmente.
Puré de leguminosas	200g	Legumbres: garbanzos, lentejas, porotos (70g), zapallo (20g), fideos (10g). Antes de servir agregar 5mL de aceite (canola, maravilla, o marino).
Postre	1 fruta	De tamaño pequeño a mediano. Cruda (excepto las que no tengan cáscara dura y crezcan a ras de suelo), licuada.

FUENTE: Adaptado de la guía de alimentación del niño (a) menor de 2 años. MINSAL 2005.

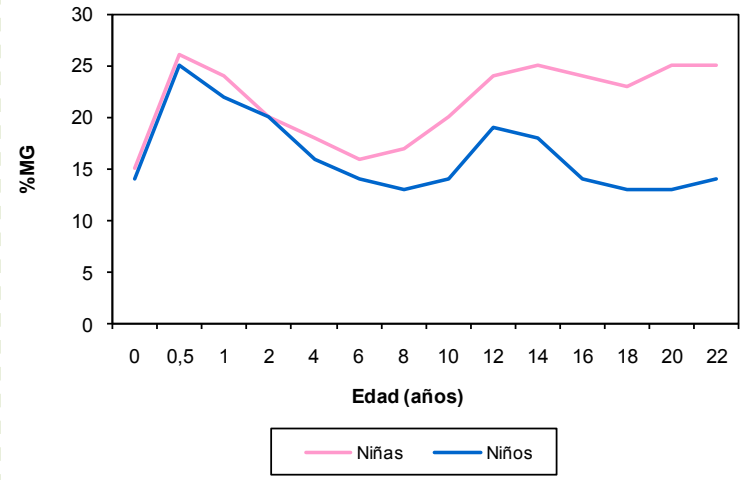
- Ambiente tranquilo (físico y humano) – no viendo TV ni jugando con el celular.
- Estructura: horarios ordenados, duración definida (máximo 45 minutos cada vez).
- Indicación individual, según el crecimiento y desarrollo del lactante
- Permitir la autorregulación (respetar los signos de apetito y saciedad del lactante)
- Oferta variada, equilibrada y saludable
- Las neofobias, o rechazo de un alimento nuevo, constituyen un comportamiento fisiológico, que comienza el 2° semestre y se atenúa al final del 2° año. Debe insistirse (sin obligar) hasta que sea reconocido por el niño (en promedio 16 veces. Se puede mejorar la respuesta al ofrecer con un alimento ya aceptado por el niño).

- Evitar comidas a deshora y entrega de colaciones poco saludables. No ofrecer bebidas gaseosas o jugos envasados antes del año.

Posibles riesgos

- Aporte energético disminuido → Mal incremento pondoestatural (falla de medro).
- Aporte micronutrientes disminuido → anemia ferropriva (déficit de Fe), talla baja (déficit de Zinc).
- Sobrealimentación → obesidad.
- Jugos (o bebidas) → obesidad, diarrea crónica inespecífica, inapetencia.
- Retraso de sólidos, alimentación forzada o inadecuada → Trastorno de hábito alimentario.
- Retraso de sólidos → riesgo de desarrollar alergia alimentaria.
- Falta de supervisión → Ingesta o aspiración de cuerpo extraño.

FIGURA 3. COMPOSICIÓN CORPORAL (% MASA GRASA) DURANTE LA NIÑEZ Y ADOLESCENCIA



FUENTE: Barja S. Evaluación del Estado Nutricional. En: Valenzuela P y Moore R. Pediatría ambulatoria: Un enfoque integral. Primera edición. Ediciones UC, Santiago, Chile, 2011, pág. 69-82.

3. Segundo año de vida: Incorporación a la comida del hogar

Características del segundo año de vida:

- Cambio en la composición corporal: después del gran aumento de masa grasa durante el primer año de vida, ocurre una caída igualmente abrupta el segundo año, para mantener un nadir durante la edad preescolar y escolar inicial **(FIGURA 3)**.
- Aumento de la actividad física: gran interés en explorar.
- Desinterés por la comida, desarrollo de los gustos.
- Etapa del "no" (al final del segundo año).

Alimentación en el 2º año:

- La OMS recomienda continuar con la leche materna hasta el segundo año de vida, siendo la mejor alternativa, si el niño recibe la alimentación complementaria de modo saludable, posee un buen estado nutricional y existe confort de la madre y el niño.
- Otra opción son las fórmulas lácteas enteras (LPF 10%) y desde los 18 meses semidescremada (LPC 10%), o descremada cuando exista malnutrición por exceso **(TABLA 10)**.
- El niño se incorpora gradualmente a la alimentación del hogar, variada, sana y equilibrada: Comidas picadas, ensaladas, frutas (2 a 3 frutas por día como máximo).
- Los padres son un ejemplo para los niños, por lo que se recomienda comer de forma saludable junto a sus hijos, en la mesa y con horarios familiares estructurados.
- Jugos de fruta naturales: aporte moderado, hasta 150 mL/día.

TABLA 10: Fórmulas lácteas durante el segundo año (Aportes por cada 100mL)

	LPF 10%* (12–18m)	LPC 10%* (>18m)	F3	LECHE SEMIDESCREMADA FORTIFICADA	LECHE DESCREMADA, FORTIFICADA
Energía (Cal)	50	44	70	42,7	32,9
Proteínas (g)	2,5	1,7	2,0	2,61	2,83
H de C. (g)	4,1	5,3	8,6	4,88	4,35
Lípidos (g)	2,6	1,8	3,3	1,41	0,47

LPF: Leche Purita Fortificada, **LPC:** Leche Purita Cereal. *Más cereal optativo, 3–5%. **F3:** Fórmula continuación 2do año.

¿Cómo alimentar? 12 – 24 meses:

Factores que favorecen un hábito saludable de alimentación:

1. Ambiente (físico y humano), modelaje por parte de los adultos.
2. Estructura: Horarios y duración adecuada.
3. Indicación individual, según el crecimiento, desarrollo y estado nutricional.
4. Respetar y fomentar la autorregulación en el niño (apetito/saciedad).
5. Oferta variada, equilibrada, saludable (inicio ensaladas).
6. Evitar comidas a deshora y colaciones innecesarias.
7. Limitar y ojalá evitar bebidas gaseosas o jugos envasados

Comidas Familiares:

Son un factor protector de obesidad y trastornos alimentarios futuros, si existe un hábito familiar saludable.

El ambiente de la comida familiar es el primer contexto del cual emergen los patrones de alimentación del niño: allí aprende la composición de la dieta familiar, observa el comportamiento de los miembros de la familia y aprende que existen señales internas de hambre y saciedad y que ellas se relacionan con cuándo y cuánto comemos.

CONCLUSIONES

1. La alimentación tiene diferentes objetivos, cuya consideración desde la etapa más temprana favorece la salud global.
2. La alimentación se modifica según la maduración y desarrollo del lactante.
3. Las recomendaciones son una referencia, se aplican individualmente y a nivel poblacional, cambian según la situación epidemiológica.

ALIMENTACIÓN DEL PREESCOLAR, ESCOLAR Y ADOLESCENTE

En esta etapa, los sistemas y órganos están fisiológicamente maduros, sin embargo, los sistemas de control se encuentran en desarrollo y maduración.

El niño evoluciona gradualmente desde la dependencia absoluta para alimentarse durante el periodo de lactancia, hacia la independencia parcial con guía progresiva por parte de los padres o cuidadores, hasta la independencia completa del adolescente.

Durante esta etapa, los niños consolidan sus hábitos de alimentación y aumenta la influencia del medio, que puede ser un peligro o fortaleza.

Los objetivos de la alimentación en esta etapa son:

1. Promover un óptimo crecimiento y desarrollo
   - Cubrir requerimientos de energía y nutrientes
   - Prevenir exceso o déficit nutricional
2. Contribuir al establecimiento de hábitos saludables de alimentación.
3. Prevenir obesidad y enfermedades crónicas de la adultez

Los fines de la alimentación siguen siendo tres: nutricional, hedónico y social. Este período es heterogéneo: los primeros 2 a 3 años son similares a los niños menores a 2 años, pero ocurre una importante disminución, de al menos 25% de los requerimientos energéticos. El crecimiento cada vez es menor, para luego volver a aumentar durante la adolescencia. Esto explica el gran cambio en la recomendación de energía: al año de vida se necesitan 80 Cal/k/día y a los quince años los requerimientos de energía (por kg/día) bajan a la mitad, siendo un poco mayores en los hombres que en las mujeres y proporcionales a la actividad física **(TABLA 11)**. A partir de los 6 años se recomienda disminuir en 15% si posee actividad física ligera y aumentar un 15% si posee actividad intensa.

Los requerimientos hídricos continúan siendo de 100 mL/kg/día los primeros años y posteriormente se corrige su aporte según superficie corporal. Como recomendación general, los niños de más de 20 kilos debieran tomar entre 1,5 y 1,8 L / m2 / día. Este volumen de alimentación comprende también los líquidos contenidos en los alimentos: lácteos, comidas etc. **(TABLA 12)**

En cuanto a los macronutrientes, los requerimientos se comienzan a parecer a los de los adultos, disminuyen los requerimientos de proteínas y grasas y aumentan los de carbohidratos.

Se mantiene la recomendación de ácidos grasos poliinsaturados y comienza a cobrar especial interés el aporte de fibra, recomendándose 14g por cada mil calorías que se ingieren en total.

En micronutrientes, un grupo de consenso en endocrinología ha recomendado el consumo universal de vitamina D, después del año de vida en toda la población, con dosis de 600 UI, particularmente en zonas geográficas de riesgo. Esta consideración se debe a las otras funciones de esta vitamina, más allá de la salud ósea, particularmente en su rol en el sistema inmune.

En Chile no se indica de rutina suplementar con micronutrientes al niño más allá del año de vida, salvo que pertenezca a grupos de riesgos de déficit de vitamina D. Son grupos de riesgo los pacientes que reciben insuficiente irradiación solar. La evidencia muestra que la población del sur de Chile debiera recibir vitamina D en forma universal.

El hierro y el zinc tienen requerimientos bajos, pero que deben ser cubiertos a través de la alimentación complementaria/mixta completa y saludable; sabemos que en estas edades hay actualmente grupos de riesgo a los cuales evaluar y suplementar.

TABLA 11: Requerimientos diarios de energía en los mayores de dos años

EDAD	HOMBRES (CAL/K/DÍA)	MUJERES (CAL/K/DÍA)
1 – 3 a	82,4 – 83,6	80,1 – 80,6
3,1 – 6 a	79,7 – 74,5	76,5 – 71,5
6,1 – 9 a	72,5 – 68,5	69,3 – 63,8
9,1 – 12 a	66,6 – 62,4	60,8 – 54,8
12,1 – 15 a	60,2 – 55,6	52,0 – 47,0
15,1 – 18 a	53,4 – 50,3	45,3 – 44,1

ADAPTADO DE: Butte N. 2000 y *Torun B. 1996.

TABLA 12: Requerimientos hídricos durante la niñez y adolescencia

MÉTODO	PESO (K)	VOLUMEN POR DÍA:
Volumen / Peso	0 – 10 k	100 mL/k/día
	10 – 20k	1.000 mL + 50 mL por cada kg sobre 10 k
	> 20 k	1.500 mL + 20 mL por cada kg sobre 20 k
Volumen / SC*	0 – 70	100 mL/100 Cal metabolizadas
Volumen / Calorías	0 – 70	1.500 – 1.800/m2

FUENTE: Método de Holliday-Segard y Método aporte según superficie corporal
*SC (Superficie corporal) = √ [Peso(kg) x Talla(cm)] / 3600

PREESCOLARES

- Tiene un crecimiento más lento que el precedente.
- Su composición corporal se caracteriza por menor porcentaje de masa grasa: se acentúa la delgadez del segundo año de vida.
- Aumenta naturalmente la preferencia por la actividad física.
- Desarrollan preferencias y rechazos de alimentación (individuación).

Características de una alimentación saludable:

- Es variada, con porciones adecuadas, ordenada en los horarios, incluso durante los fines de semana. Llamativa, apetitosa, abundante en frutas y verduras (5 porciones al día) y en agua.
- Supervisada: aún existe riesgo de aspiración.
- Prevención de enfermedades crónicas no transmisibles:
  - Baja en grasas saturadas y trans, sal, azúcares, colesterol, etc.
  - Alta en frutas, verduras, cereales integrales, lácteos descremados, etc.

Rol fundamental de los padres:

1. Son los responsables de elegir alimentos variados y saludables, de ser un buen modelo.
2. Estimulan el cocinar y comer en familia: es un momento de compartir.
3. Determinan las porciones adecuadas.
4. Estimulan que el niño se sirva la comida.
5. Respetan su saciedad: pueden dejar comida.
6. No premian o castigan con comida.
7. Compran snacks y bebidas saludables.
8. Enseñan a probar alimentos nuevos.
9. Se coordinan con otros cuidadores: abuelos, nana, que tienden a dar más alimentos y consentir.

Televisión (Pantallas) y comidas:

- La TV no debiera iniciarse antes de los 2 años (AAP 2008), porque estimula la ingesta de alimentos poco saludables (en su mayoría). Además, comer mirando TV no permite cumplir los roles social ni hedónico de la alimentación y fomenta el sedentarismo.
- Por cada hora de TV, el niño aumenta su consumo en 167 Cal.
- En lo posible, situar el TV fuera de la habitación o comedor.
- Mientras más horas de TV el niño mira, mayor es la prevalencia de obesidad (especialmente en los que ven más de 4 horas/día), así como también aumenta paralelamente la ingesta calórica.

Lácteos en el preescolar:

- Debiera preferirse las leches descremadas. 3 porciones o equivalente 3 vasos x día; De esta manera se puede cumplir adecuadamente con los requerimientos de calcio, fundamental para la acreción ósea que determina la masa ósea de la vida adulta.
- Es frecuente que se comience a expresar a partir de esta edad la intolerancia a la lactosa; si ello es así, cambiar a aquellos con bajo contenido de lactosa: no suprimirlos.

ESCOLAR (6 – 11 AÑOS)

Período en que se mantiene inicialmente estable la composición corporal con baja masa grasa, y alrededor de los 9–11 años ocurre el "rebote adiposo". No se conoce su causa con exactitud, pero sabemos que es fundamental para desencadenar la pubertad y empezar a producir esteroides sexuales.

En los hombres predominará la síntesis de andrógenos, testosterona, que favorecen el desarrollo muscular, con aumento del GER y disminución de la masa grasa hasta 15%. En las mujeres, en cambio, se sintetizarán estrógenos y progesterona, con efecto anabólico: aumentan los depósitos de grasa, hasta 25%, reserva energética posiblemente necesaria para el periodo de embarazo y lactancia.

La entrada al colegio se asocia a mayor libertad y al comer fuera del hogar. Comienza la influencia progresiva del medio ambiente y especialmente de sus pares, pudiendo haber desadaptación a la comida en la escuela.

Sin embargo, los padres siguen teniendo un rol fundamental en la alimentación del escolar:

1. Son quienes eligen los alimentos que se consumen en el hogar.
2. Modelos para sus hijos.
3. Pueden enseñarle a tomar decisiones saludables en su alimentación.
4. Lo incorporan a la compra y preparación de comidas.
5. Posibilitan y favorecen las comidas en familia.
6. Educan en la elección de los alimentos.

Recomendaciones:

- Mantener una alimentación estructurada, con horarios.
- Ojalá 4 comidas diarias (desayuno, almuerzo, once y cena) y una colación para el colegio – rol importante en el control del apetito.
- El desayuno es importante, se asocia a un mejor rendimiento intelectual de los niños en el colegio.
- Las colaciones se requieren cuando pasan más de 4 horas sin comer, deben ser saludables. Se recomienda que corresponda a un 5% del requerimiento de energía, lo que equivale a 80–100 calorías, es decir, una fruta o un lácteo descremado o medio pan o porción de cereal.
- Almuerzo saludable, sea de la casa o del colegio.
- Control de las golosinas, ya que en este período tienen mayor acceso a ellas.

Ley número 20.606:

Trata sobre la composición nutricional de los alimentos y su publicidad. Constituye un importante avance en hacer más saludable la alimentación y educar a la población.

- Considera el límite superior y rotula 4 nutrientes críticos: alto en azúcares, alto en calorías, alto en grasas saturadas y alto en sodio. Es progresiva en su aplicación.
- Incluye la prohibición de la venta de alimentos con dichos rótulos en las escuelas, regula la publicidad dirigida a los niños y suprime los elementos o juguetes de atracción para inducir la compra en los menores.

ADOLESCENTES (12 – 18 AÑOS)

Características

1. Presentan cambios dramáticos en el cuerpo, en su forma y composición corporal; el dimorfismo sexual se hace evidente.
2. Aumenta la velocidad del crecimiento (estirón).
3. Disminuye significativamente la actividad física.
4. Hay desorden alimentario y abandono de lácteos.
5. Deseo de probar nuevas comidas: búsqueda de identidad propia.
6. Dietas especiales: muchas de ellas sin una asesoría nutricional, por lo que pueden producirse deficiencias nutricionales específicas según el tipo y número de alimentos excluidos, por ejemplo, al optar por un vegetarianismo sin supervisión.

Recomendaciones en su alimentación:

1. Privilegiar la alimentación grupal; evitar la comida a solas o frente a una pantalla.
2. Mantener una alimentación estructurada: 4 comidas al día.
3. Dar oportunidades de probar comidas diferentes.
4. Chequear la actitud hacia la alimentación y percepción de la imagen corporal (peso saludable vs. ideal).
5. Si se decide una dieta vegetariana, debe ser con supervisión profesional y de modo responsable.
6. Desanimar el consumo de alcohol hasta después de la mayoría de edad. Modelar conductas frente al tabaco y drogas.
7. Para un niño de 12 a 18 años, se recomienda entre 1900 y 2400 calorías por día, sin embargo, importa mucho el sexo y el grado de actividad física para determinar el aporte de energía.
8. Promoción de la comida en familia:
   - Estudio ECLS–K: posible factor protector de obesidad en 3º básico para 8.000 niños de kínder (favorece comidas más saludables)
   - Proyecto EAT 2: 2516 jóvenes (middle/high school, Minesotta) por 5 años: jóvenes con ≥ 5 comidas familiares por semana desarrollan menores conductas extremas de control de peso.

Vegetarianismo

Requiere de una decisión responsable e informada. Los adolescentes deben tener apoyo de la familia, pero también guía por un profesional de la salud, debido a que en la web existe un exceso de información no científica. Ello puede enmascarar un trastorno de la conducta alimentaria.

Existen diferentes tipos de vegetarianismo, tales como ovo–lácteo–vegetarianismo, veganismo, dieta macrobiótica, etc., siendo muy importante definir y analizar cuál es la opción del adolescente.

Los riesgos que conllevan dietas no supervisadas son principalmente el déficit de calcio, hierro, zinc, ácidos grasos omega3, complejo B (principalmente B12) y proteínas de mayor valor biológico. Es frecuente que se requieran suplementos.

- **La alimentación tiene diferentes objetivos, cuyo logro desde etapas tempranas favorece la salud global.**
- **La alimentación se modifica según la maduración y desarrollo; en la etapa escolar y adolescencia se consolidan los hábitos y el estado nutricional tenderá a persistir hacia la adultez.**
- **En las etapas de individuación e independencia: incorporar a las decisiones de alimentación.**
- **La actividad física y menor sedentarismo son parte fundamental de los hábitos de vida saludable.**
- **Las recomendaciones son una referencia, se aplican individualmente y a nivel poblacional, cambian según la situación epidemiológica.**
- **Son factores protectores la crianza saludable en alimentación y la comida en familia.**

RECOMENDACIONES PROMEDIO Y TABLAS DE FRECUENCIA DE INGESTA RECOMENDADAS: Material educativo del Programa HaViSa UC, para la prevención de la obesidad y ECNT de los centros de Educación Inicial, Pontificia Universidad Católica de Chile. (Barja S, Loyola MI, Ortiz C).

PAUTA DIARIA PARA UN NIÑO DE 3 AÑOS
(eutrófico y de actividad física promedio)

Aporte de 1100 a 1200 cal/día:



DIARIAMENTE	2–3 VECES/SEM	2 VECES/SEM	1 VEZ O MENOS/SEM
Frutas, verduras, ensaladas Leche, productos lácteos Pan, cereales, arroz, fideos Agua 3–4 vasos	Pollo, pavo o carne roja Huevo	Pescado Legumbres	Golosinas Prod. de pastelería Bebidas gaseosas

PAUTA DIARIA PARA UN NIÑO DE 6–11 AÑOS
(eutrófico y de actividad física promedio)

Aporte de 1500 (M) a 1700 (H) cal/día:



DIARIAMENTE	2–3 VECES/SEM	2 VECES/SEM	1 VEZ O MENOS/SEM
Frutas, verduras, ensaladas Leche, productos lácteos Pan, cereales, arroz, fideos Agua 6 – 8 vasos	Pollo, pavo o carne roja Huevo	Pescado Legumbres	Golosinas Prod. de pastelería Bebidas gaseosas

PAUTA DIARIA PARA UN NIÑO DE 12–18 AÑOS
(eutrófico y de actividad física promedio)

Aporte de 1900 (M) a 2400 (H) cal/día



DIARIAMENTE	2–3 VECES/SEM	2 VECES/SEM	1 VEZ O MENOS/SEM
Frutas, verduras, ensaladas Leche, productos lácteos Pan, cereales, arroz, fideos Agua 6 – 8 vasos	Pollo, pavo o carne roja Huevo	Pescado Legumbres	Golosinas Prod. de pastelería Bebidas gaseosas

Lactancia materna

DRA. PATRICIA VALENZUELA
DRA. MARÍA INÉS BRUGAL
DRA. DEIDYLAND ARENAS
DRA. CAROLINA PÉREZ
Departamento de Pediatría
Facultad de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile.

Introducción

La leche materna es el alimento por excelencia para el lactante. Además de su alto valor nutricional, posee elementos bioactivos con múltiples beneficios, que confieren al lactante inmunoprotección en una etapa de gran inmadurez y fortalece el vínculo madre-hijo, presentando beneficios para la madre, el lactante y la sociedad.

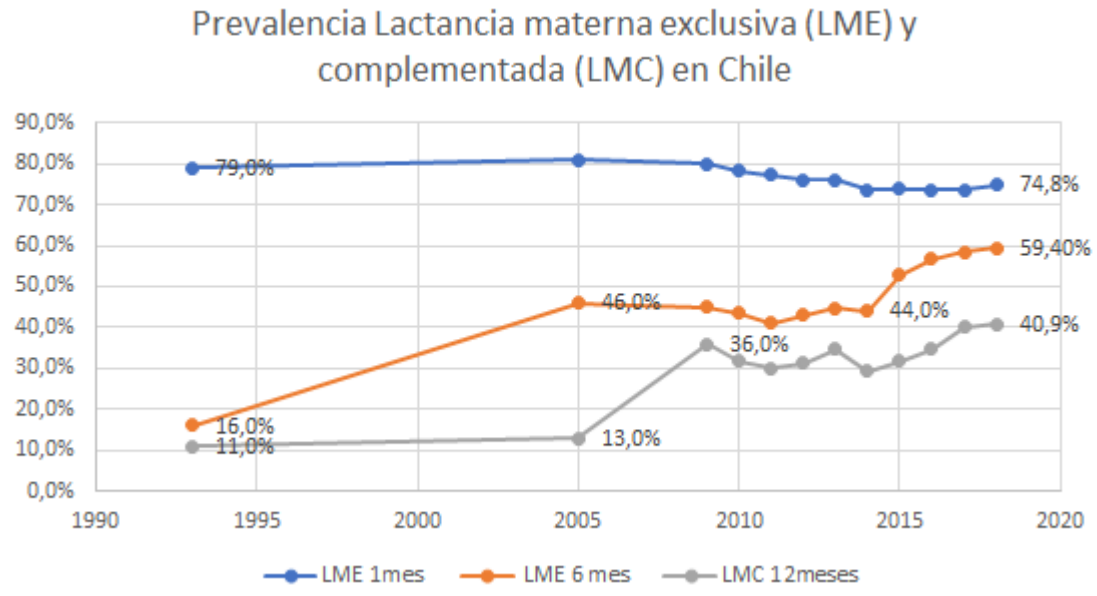
La OMS y UNICEF recomiendan lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses y complementada con otros alimentos hasta, al menos, los 2 años de vida. Lactancia materna exclusiva significa no recibir otro suplemento sólido ni líquido, incluyendo el agua, por lo que no debería recibir ningún tipo de fórmula ni jugos ni aguas de hierba u otros líquidos. Esta recomendación se basa en una revisión sistemática donde se observó mayor riesgo de enfermar en el grupo de pacientes que recibieron fórmula u otras bebidas distintas a la leche materna antes de esa edad.

EPIDEMIOLOGÍA

En Chile, a fines de la década de los 70 la prevalencia de lactancia materna exclusiva al sexto mes de vida no superaba el 5%. Desde 1990 se han implementado estrategias a distintos niveles para promover la lactancia materna, tales como Iniciativa Hospital Amigo del niño (1992), desincentivar uso de sucedáneos a la leche materna en publicidad (2006), programa Chile Crece Contigo (implementado a partir de 2007), capacitación de equipos de salud, incorporación de Clínicas de Lactancia y permiso postnatal parental extendido de 24 semanas (octubre 2011),

Todas estas medidas han logrado que Chile esté entre los seis países con mayor prevalencia de lactancia materna exclusiva al sexto mes alcanzando un 59,4% en el año 2018 (FIGURA 1).

FIGURA 1.
PREVALENCIA DE LACTANCIA MATERNA EXCLUSIVA Y COMPLEMENTADA EN CHILE ENTRE 1990-2020



FUENTE: Elaboración propia con datos obtenidos de DEIS, Minsal

Diversas encuestas y estudios han observado que la persistencia de lactancia materna a los 6 y 12 meses aumentó significativamente luego del inicio del postnatal extendido. Las principales razones para el cese de la lactancia materna exclusiva tienen relación con una inadecuada técnica de lactancia, y luego con el inicio de actividades laborales o académicas, según Encuesta ENALMA 2013.

La lactancia requiere más que la dedicación de la madre, se necesita participación del Gobierno, familia, trabajo, sistemas de salud **(FIGURA 2)**.

FIGURA 2. PARTICIPANTES PARA LOGRAR UNA LACTANCIA MATERNA EXCLUSIVA ADECUADA.



- **Gobierno:** políticas publicas
- Apoyo de la **familia**
- Apoyo en **lugares de trabajo**
- **Sistemas de salud:** embarazo, parto, hospitalizaciones

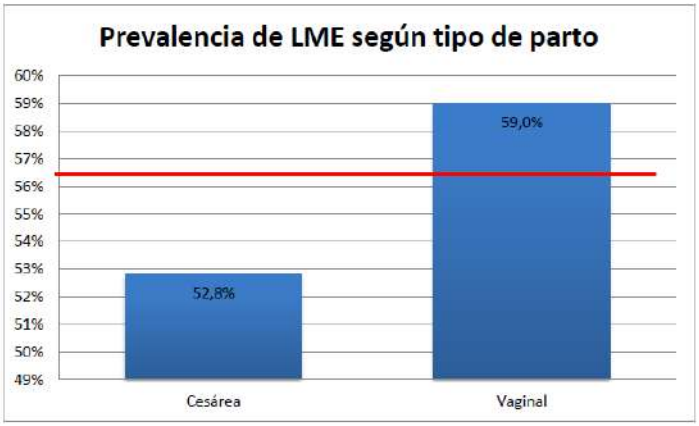
FUENTE: From the first hour of life. UNICEF 2016

Factores que influyen en la prevalencia de lactancia materna:

- *Tipo de parto:* Parto cesárea dificulta el inicio de lactancia durante la primera hora de vida, afectando el número de tomas nocturnas y la lactancia a libre demanda, prácticas que benefician la mantención de la lactancia materna **(FIGURA 3)**.
- *Contacto piel con piel precoz al nacer:* Poner al recién nacido desnudo inmediatamente después del parto, sobre el abdomen o pecho de la madre y mantener el contacto al menos la primera hora de vida o hasta que mame por primera vez. Esta práctica aumenta de manera significativa el éxito de la lactancia independiente del tipo de parto **(FIGURA 4)**.
- *Acople espontáneo al pecho*: Al realizar contacto piel con piel inmediato al nacer y si la díada se encuentra sana, se debe permitir que el recién nacido repte de forma instintiva al pecho y se acople de forma espontánea, sin forzar este primer acople. Si esto no ocurre en la primera hora de vida, se puede ayudar a la díada para lograrlo. El acople espontáneo aumenta de manera significativa el éxito de la lactancia independiente del tipo de parto **(FIGURA 4)**.
- *Edad materna:* Menor edad materna se asocia a menor adherencia a lactancia materna exclusiva.

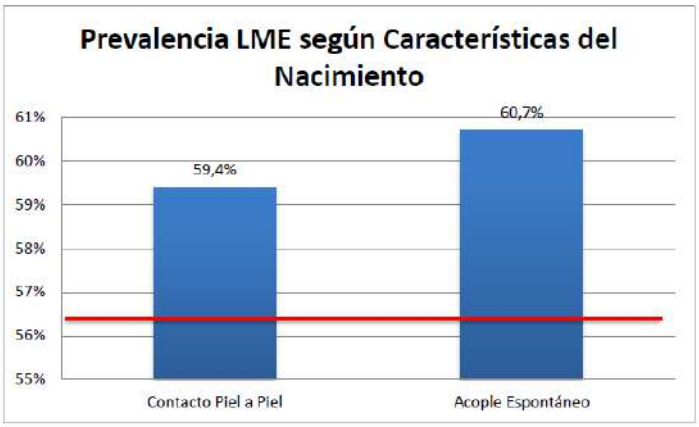
- *Paridad:* Madres primíparas inician precozmente la lactancia, pero con menor duración que las multíparas.
- *Nivel educacional:* evidencia discordante. Por ejemplo, en Chile se ha observado que la baja escolaridad de la madre se asocia positivamente con lograr lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses o más.

FIGURA 3. PREVALENCIA DE LACTANCIA MATERNA EXCLUSIVA DE 6 O MÁS MESES SEGÚN TIPO DE PARTO



FUENTE: ENALMA 2013, Minsal. Prevalencia de Lactancia Materna Exclusiva al sexto mes de vida según tipo de parto. La línea roja representa el promedio la lactancia exclusiva al sexto mes.

FIGURA 4. LACTANCIA MATERNA EXCLUSIVA DE ACUERDO A LAS CARACTERÍSTICAS AL NACIMIENTO



FUENTE: ENALMA 2013. Lactancia materna exclusiva al sexto mes si existió contacto piel con piel precoz al menos 30 minutos después del parto y si además hubo acople espontáneo al pecho materno. La línea roja representa el promedio la lactancia exclusiva al sexto mes.

COMPOSICIÓN DE LA LECHE

La leche humana es un fluido vivo y cambiante, diseñado especialmente para esta especie, que además de macro y micronutrientes, contiene células, inmunoglobulinas, enzimas y hormonas, que se adaptan a las necesidades específicas de cada lactante **(FIGURA 5)**.

Tipos de leche

- **Calostro:** corresponde a la leche de los primeros 3 a 5 días, de poco volumen debido a la capacidad gástrica del recién nacido que hace necesaria una alimentación frecuente de pocos volúmenes (desde 5–7 ml hasta 20 ml por toma). Caracterizada por una alta concentración de inmunoglobulina A secretora, linfocitos activados, macrófagos, lactoferrina, vitaminas liposolubles (A, E y K), sodio y betacaroteno. Su componente celular pasa al intestino y coloniza el sistema inmune vía placas de Peyer, constituyendo la primera inmunización del recién nacido, siendo especialmente importante en prematuros, por lo que nunca debe dejar de administrarse, incluso si el recién nacido está hospitalizado. Cada gota es valiosa.
- **Leche de transición:** se produce entre el segundo día hasta la segunda semana postparto, por acción de la prolactina, aumentando el volumen hasta 60 a 80 ml por toma, con mayor contenido de agua y lactosa, y disminución de sodio.

FIGURA 5. TIPOS DE LECHE MATERNA

CALOSTRO



LECHE DE TRANSICIÓN



LECHE MADURA



FUENTE: Acompañando tu lactancia. Grupo LAM y MINSAL. 2017.

- **Leche madura:** producida desde la segunda semana posparto, con mayor volumen y lactosa. Además contiene inmunoglobulina, lactoferrina y células de inmunidad que se mantienen estables en cantidad, pero en menor concentración por mayor contenido de agua.

- **Leche de pretérmino:** las madres con partos prematuros producen leche que contiene mayor cantidad de proteínas y menor cantidad de lactosa que la leche madura por tiempo prolongado, ya que el recién nacido pretérmino presenta mayores requerimientos proteicos. Además posee mayor concentración de lactoferrina e IgA. Sin embargo, en prematuros menores a 32 semanas o 1.500 gramos, es necesario fortificar la leche materna.

Componentes de la leche materna

La leche materna está compuesta por agua, nutrientes y más de 250 compuestos con funciones inmunológicas o tróficas. Tiene un aporte calórico entre 65 a 70 kcal/100 ml. Algunos de sus componentes son sintetizados en el lactocito y otros provienen de las reservas o dieta materna. Sin embargo, su composición no varía significativamente con la dieta, excepto los ácidos grasos y algunas vitaminas y micronutrientes.

1. **Agua:** la leche materna contiene un 88% de agua y su osmolaridad semejante al plasma, permite al niño mantener un perfecto equilibrio electrolítico.

2. **Proteínas:** su concentración varía entre 1,5 g/dL en calostro (incluso más de 2g/dL en madres de niños prematuros) y 0,8 a 1,2 g/dL en leche madura, con un 70% de proteínas del suero y 30% de caseína, proporción inversa a la leche de vaca. La caseína es casi indetectable en el calostro, aumentando en leche de transición y madura.

   Las proteínas del suero de la leche humana contienen α-lactoalbúmina, lactoferrina, lisozimas e IgA secretora, entre otros, mientras que la leche de vaca posee β-lactoalbúmina, que puede producir alergias alimentarias. La lactoferrina posee acción bacteriostática sobre ciertos bacterias ferrodependientes (por ej. *E.coli*) y facilita la absorción intestinal del hierro en el lactante. Las lisozimas poseen acción antimicrobiana no específica y mecanismos antiinflamatorios, favoreciendo una flora intestinal adecuada.

   La IgA secretora es el factor inmunoprotector más importante de la leche materna, ya que contiene información inmunológica de la madre, especialmente del sistema respiratorio y digestivo, y es resistente a enzimas proteolíticas. La IgA secretora se une a virus, bacterias y antígenos, produciendo inmunidad local y disminuyendo el riesgo de infecciones, protegiendo al recién nacido y lactante susceptible debido a su inmadurez inmunológica y permeabilidad aumentada de la mucosa intestinal, que no se completa hasta los 6 años.

3. **Lípidos:** proporcionan cerca de 50% del aporte calórico de la leche humana. Un 97% son triglicéridos, por lo que el 88% de la grasa corresponde a ácidos grasos, destacando ácido linoleico, alfa linolénico, araquidónico y docosahexanoico (DHA), que son fundamentales para el desarrollo cerebral y de la retina. Los lípidos son el componente más variable de la leche materna (3 a 5 g/dL), ya que su cantidad varía entre mujeres, según la hora del día y su concentración es mayor al final de la mamada, produciendo saciedad y aumento de peso del lactante. Es secretada en glóbulos que contienen mono, di y triglicéridos, con membrana de fosfolípidos. La absorción es favorecida por la lipasa contenida en la leche materna, que es activada en el duodeno.

4. **Hidratos de carbono:** el principal es la lactosa que está en grandes cantidades (7 gr/dL) produciendo un tránsito intestinal acelerado con deposición ácida y líquida con cuerpos reductores presentes, que generan una flora bacteriana intestinal saludable con lactobacillus bifidus. Otros carbohidratos son los glicolípidos, glicoproteínas y más de 85 tipos de oligosacáridos. Los oligosacáridos además de ser fuente de nitrógeno no proteico, constituyen un mecanismo de defensa local al impedir unión a patógenos y favorecer el desarrollo de la flora intestinal.

5. **Micronutrientes:**
   - **Vitaminas:** contiene adecuada cantidad de vitaminas A, C, D, E, K y del complejo B. Sin embargo, la leche materna no compensa el déficit de vitamina D secundario a la escasa exposición solar a esta edad, por lo que es necesario suplementar con 400 UI/día de vitamina D desde el nacimiento al año de vida.
   - **Minerales:** contiene hierro, calcio, fósforo, magnesio y zinc, entre otros, con alta biodisponibilidad. El aporte de hierro en la leche materna es suficiente hasta los 4 a 6 meses de edad en la mayoría de los niños de término sin factores de riesgo de anemia. Luego de esta edad, las reservas de hierro acumuladas durante la gestación disminuyen, dando paso a la anemia fisiológica del lactante, por lo que es necesario suplementar a los niños que se encuentran con lactancia materna exclusiva con 1mg/kg/día de hierro desde los 4 meses si fueron recién nacidos de término y 2mg/kg/día a los prematuros desde los 2 meses o desde que duplican su peso, hasta el año de vida.
   - **Compuestos bioactivos:** posee enzimas, hormonas, factores de crecimiento y factores inmunoprotectores e inmunomoduladores, entre los que se encuentran células vivas (macrófagos, linfocitos B y T activados, linfocitos natural killer y células madres totipotenciales), inmunoglobulinas de la madre (IgA, IgG e IgM), bacterias probióticas que favorecen una flora intestinal adecuada, además de lactoferrina, oligosacáridos y mucinas.

FISIOLOGÍA DE LA LACTANCIA MATERNA

La glándula mamaria tiene como función principal producir leche para alimentar y proteger al recién nacido después del nacimiento. Está constituida por un parénquima glandular, compuesto por alvéolos, conductos, y estroma de soporte. La histología de la glándula mamaria y el proceso de síntesis de la leche es similar en todas las especies, sin embargo, su composición es diferente en cada una.

La leche se produce en las células alveolares a partir de los sustratos que son transportadas desde el plasma sanguíneo a las células alveolares. La leche sintetizada contiene todos los nutrientes y es almacenada en los alvéolos y conductos. La succión del pezón producirá liberación de oxitocina, la cual actúa contrayendo las células mioepiteliales que rodean los conductos y alvéolos haciendo que la leche sea eyectada hacia la boca del niño.

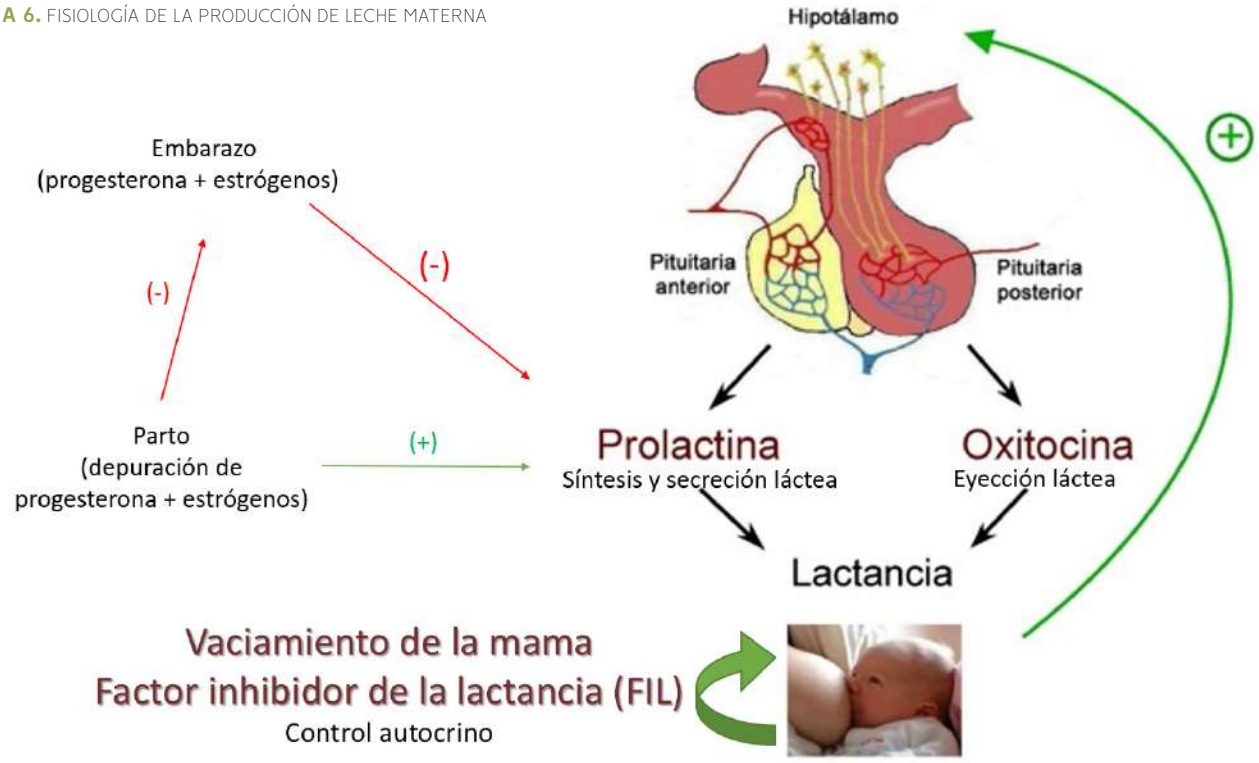
Etapas de la Producción Láctea

- **Lactogénesis I o Diferenciación del tejido mamario:** ocurre a partir del segundo trimestre del embarazo y hasta los primeros días de vida del recién nacido. Es la etapa en la cual las células epiteliales mamarias logran diferenciarse a lactocito con capacidad de fabricar los componentes únicos de la leche materna. Este proceso requiere de estrógeno y progesterona

para estimular la proliferación de los conductos y lóbulos. La prolactina estimula la proliferación alveolar, diferenciación del lactocito e inicio de la secreción de calostro, sin embargo los altos niveles de progesterona interfieren su acción, frenando la secreción láctea. En este período se producen cambios de pigmentación y crecimiento de aréola y pezón bajo la acción de la prolactina y lactógeno placentario.

- **Lactogénesis II o Activación de la secreción:** ocurre entre los 3 y 15 días postparto. Luego de la eliminación de la placenta, disminuyen los niveles de progesterona, permitiendo la acción de la prolactina, generando secreción alveolar de leche. Durante esta etapa se produce el cambio de calostro a leche de transición. El volumen de leche aumenta bruscamente, lo que se conoce en nuestro medio como la "bajada de la leche".
- **Lactogénesis III o Galactopoyesis:** desde la segunda semana post parto en adelante, la producción de leche ya no es afectada tan directamente por las hormonas sino que posee un mecanismo de regulación local o autocrino. Los principales factores involucrados son la succión frecuente y el adecuado vaciamiento mamario. La succión estimula la secreción de prolactina y ocitocina. El adecuado vaciamiento mamario es fundamental ya que la leche materna contiene una proteína llamada Factor inhibidor de la lactancia (FIL) que al acumularse ejerce un feedback negativo local en la producción y al depurarse se reanuda. Por otro lado la distensión alveolar que se produce al no haber vaciamiento se ha asociado a una alteración morfológica del receptor de prolactina que impide su unión, disminuyendo la producción localmente **(FIGURA 6)**.

FIGURA 6. FISIOLOGÍA DE LA PRODUCCIÓN DE LECHE MATERNA



Reflejos asociados a la Lactancia

- **Reflejo liberador de Prolactina:** la succión del pezón inhibe las vías dopaminérgicas hipotalámicas, liberando la secreción de prolactina desde la hipófisis anterior. El aumento de los niveles de prolactina aumenta la secreción de leche para la próxima mamada. Además, es responsable de la amenorrea de la lactancia, ya que los peaks recurrentes de prolactina, asociados a la lactancia materna exclusiva, inhiben la secreción de hormonas sexuales.

  Asimismo, la prolactina tiene un efecto emocional, favoreciendo las conductas de maternaje (cambio de prioridades), en hombres y mujeres. En hombre, se evidencia favoreciendo conductas de protección, sobre todo frente al peligro. Además, el contacto piel con piel durante la primera hora de vida favorece el imprinting ("el niño o niña es suyo").

- **Reflejo liberador de oxitocina (o eyectolácteo):** la succión del pezón y otros estímulos (olfativos, visuales, táctiles, emociones, pensamiento, contacto piel con piel) gatillan este reflejo, mediante la estimulación de la hipófisis posterior, la cual libera oxitocina, provocando la contracción de las células mioepiteliales de los alvéolos, produciendo la eyección de la leche desde los alvéolos hacia el pezón y boca del recién nacido o lactante. La secreción de oxitocina es inhibida por las catecolaminas (estrés y dolor). Además la oxitocina, es un ansiolítico natural del parto: calma la ansiedad y el miedo, alivia el dolor, borra los aspectos negativos de las experiencias y permite que la madre disfrute y esté involucrada en la creación del vínculo.

Por lo tanto, dentro de los **factores que disminuyen la producción de la leche,** se encuentran:

- Poca frecuencia de las mamadas, que produce poco vaciamiento de la mama, se acumula FIL, los alvéolos se distienden y disminuye la producción de prolactina.
- Estrés y dolor, que aumentan las catecolaminas, lo que inhibe la oxitocina, disminuyendo la eyección al inicio de la mamada.
- Otros factores son el tabaco y el alcohol.

Producción celular de la leche materna

Las células secretoras de las glándulas mamarias, o galactocitos, funcionan como una unidad completa, produciendo leche con todos sus constituyentes mediante síntesis intracelular o por transporte desde el plasma sanguíneo.

- **Exocitosis:** síntesis de proteínas de la leche (alfa lactoalbúmina, lactosa, caseína ligada a calcio, zinc, fierro y cobre).
- **Síntesis y secreción:** glóbulos de grasa.
- **Transcitosis:** transporte de proteínas intactas como inmunoglobulinas, insulina, prolactina, factores de crecimiento y otras hormonas.
- **Transporte a través de la membrana apical:** iones monovalentes (sodio, potasio, cloro), agua, glucosa.
- **Transporte paracelular:** células inmunidad. Transporte más frecuente durante embarazo, mastitis y destete.

BENEFICIOS DE LA LECHE MATERNA (O RIESGOS DE NO AMAMANTAR)

De todas las medidas para la prevención de la muerte infantil, la leche materna es la más efectiva. Se ha estimado que puede evitar 1,3 millones de muertes por año en menores de 1 año y según estudios de la OMS, un lactante menor de 2 meses que no es amamantado tiene 6 veces más riesgo de morir que uno que recibe lactancia materna y este riesgo se mantiene aumentado al menos hasta los 13 meses de vida en los que no son amamantados.

Dentro de los beneficios al lactante, se pueden destacar:

- Previene desarrollo de infecciones: reduce en 50% Otitis Media Aguda, en 72% riesgo hospitalización por infecciones respiratorias con LME al menos 4 meses, en 64% disminuye el riesgo de diarrea.
- Disminuye 36% el riesgo de muerte súbita.
- Enterocolitis necrotizante disminuye incidencia 58% en prematuros con LM vs fórmula. Mientras más prematuro, mayor beneficio.
- Disminuye el riesgo de alergia en pacientes con antecedentes familiares de asma y dermatitis atópica en un 42% con LME al menos 4 meses.
- Reduce 15 a 30% el riesgo de obesidad con LM. A mayor tiempo de LM mayor protección.
- Disminuye 30% riesgo Diabetes Mellitus 1 y 40% Diabetes Mellitus 2.
- Reduce 52% riesgo enfermedad celíaca si el gluten se introduce mientras hay LM.
- Reduce 31% riesgo enfermedad inflamatoria intestinal.
- Reduce 20% riesgo de leucemia y linfoma si LM se prolonga más de 6 meses.
- Mejor desarrollo psicomotor con LM, principalmente en el área verbal.

En la madre, la lactancia precoz contribuye a la retracción uterina y disminuye sangrado y anemia, control fertilidad (amenorrea de la lactancia), disminuye en 4,3% riesgo de cáncer de mama y 4–12% riesgo de DM2 por año acumulado de lactancia, disminuye riesgo de cáncer de ovario con más de 1 año acumulado de lactancia, lactancia protegería de depresión post parto y menor riesgo de fractura en edad adulta.

Contraindicaciones de la lactancia materna

1. VIH materno.
2. HTLV materno.
3. Enfermedades metabólicas en el niño: galactosemia, fenilcetonuria, enfermedad orina olor a jarabe de arce.
4. Herpes simple mamario.
5. Medicamentos: algunos psicotrópicos sedativos y opioides, radio-iodo, quimioterapia citotóxica, algunos anticonvulsivantes. Se recomienda siempre revisar base de datos sobre medicamentos en lactancia (por ej. LACTMED).

No son contraindicaciones madre con Hepatitis B ni presentar mastitis.

TÉCNICA DE LACTANCIA

El proceso de atención del parto y los primeros días de vida son determinantes para una instalación exitosa de la lactancia. El primer acople es muy importante y debe ser idealmente de forma espontánea. Tanto en parto normal como en cesárea se debe propiciar el contacto piel con piel precoz del niño desnudo

FIGURA 7. ACOPLE CORRECTO



FUENTE: Acompañando tu lactancia. Grupo LAM y MINSAL. 2017.

sobre el pecho de su madre, dejando que los instintos del niño lo guíen hacia el pecho para lograr el primer acople y succión dentro de la primera hora de vida. Esto siempre y cuando la madre y el recién nacido se encuentren sanos y activos. Lo ideal es proteger un ambiente tranquilo y no apurar el proceso que en general demora aproximadamente 40 minutos hasta el primer acople.

Si no hubo primer acople espontáneo en la primera hora, se debe ayudar a la madre y recién nacido a acoplarse ya que las primeras horas de vida son muy importantes en determinar la producción de leche futura. Una adecuada y frecuente estimulación propiciará una "bajada de la leche" precoz.

Un buen acople se evidencia al ver al **recién nacido con ambos labios evertidos, la boca muy abierta y el pezón tocando el paladar blando**. La nariz y mentón tocan la mama, la lengua hace un masaje en la parte inferior de la areola, moviendo la mandíbula **(Figura 7)**. Si la técnica es adecuada, al retirar al niño, **el pezón debe estar redondo y no aplanado** (porque no debiera morderlo con las encías, esto da más riesgo de grietas y ocurre en niños que usan más chupete). La lactancia no debe producir dolor (puede molestar los primeros 2 a 3 días) y la madre debe sentir como el niño traga y vacía la mama. Otros signos de buena lactancia son que el lactante moje entre 6–8 pañales al día y el incremento de peso sea adecuado, siendo este el mejor signo de que el niño se alimenta bien.

Existen **indicadores de lactancia materna efectiva**, dentro de los cuales podemos encontrar: sonido de deglución audible, niño relajado mamando en forma rítmica, aumento de peso normal (recién nacido de término aumenta 20 – 30 gr/día y prematuros aumentan > 30 gr/día, lactante eutrófico de acuerdo a curvas OMS), usar al menos 6 pañales al día en total, 4 con deposiciones, amamantamiento sin dolor, pezones y pechos sanos y el lactante queda tranquilo y duerme después de las tomas.

Se debe evaluar la técnica de lactancia en la maternidad, en la primera consulta con pediatra, estando siempre atentos a apoyar a la madre cuando tiene alguna duda o problema como dolor, grietas o mal incremento de peso del niño. La mayoría de los problemas de lactancia tienen que ver con el mal acople al pecho y las tomas infrecuentes.

Existen factores que favorecen una lactancia exitosa, estos son **(FIGURA 8)**:

1. Trabajo de parto espontáneo, evitar intervenciones innecesarias.
2. Parto vaginal.
3. Contacto piel con piel precoz y mantenido.
4. No separar al recién nacido de su madre las primeras 2 horas de vida.
5. Permitir que se acople espontáneamente en esas primeras 2 horas de vida.
6. Revisar y educar sobre el correcto acople si es necesario.
7. Habitación conjunta (que duerma recién nacido en su cuna al lado de la cama de su madre).

La lactancia debe ser a libre demanda independientemente de la edad del niño, sin embargo en los primeros días no debiera ser inferior a 8 a 10 tomas en 24 horas, asegurándose de despertarlo si está durmiendo en exceso o no muestra señales de hambre. Habitualmente se recomienda a la madre que no deje pasar más de 3 horas sin amamantar, esto es, contando el tiempo desde que inició la mamada. Si el niño está subiendo bien de peso en los días posteriores se puede dejar que las señales del niño guíen el ritmo, enseñando a la madre a reconocer esas señales precoces de hambre para que no lo alimente tardíamente cuando ya está llorando **(FIGURA 9)**. Lo habitual es que tomen de día y de noche indistintamente en especial los primeros 3 meses. Luego de un tiempo, el binomio madre–hijo tiende a ordenarse solo, con tendencia a tomas más frecuentes durante el día, disminuyendo su frecuencia en las noches.

FIGURA 8. CONDICIONES QUE FAVORECEN UNA LACTANCIA EXITOSA.



FUENTE: Acompañando tu lactancia. Grupo LAM y MINSAL. 2017.

La leche del inicio de la mamada es rica en agua e hidratos de carbono, lo que contribuye a saciar la sed y hambre del recién nacido. Por otro lado, la leche del final de la mamada tiene mayor contenido graso, lo que contribuye a satisfacer la saciedad y a aumentar su peso. Es por esto, que el niño debe tomar de un pecho hasta vaciarlo por completo y luego, cambiar al otro. Se recomienda alternar el pecho con el que se inicia cada vez. No es necesario dar de los dos pechos cada vez, pero si permitir el vaciamiento al menos de uno por toma.

FIGURA 9. SEÑALES DE HAMBRE Y LIBRE DEMANDA



FUENTE: Acompañando tu lactancia. Grupo LAM y MINSAL. 2017.

FIGURA 10. POSTURAS PARA AMAMANTAR



FUENTE: Manual Lactancia Materna. MINSAL. 2010.

Existen muchas posturas para amamantar, lo importante es que debe ser cómodo para el niño y la madre logrando un buen acople del recién nacido o lactante al pecho materno. En posición sentada, la madre debe tener la espalda bien apoyada, abdomen del niño en contacto con el abdomen de la madre, el cuerpo del bebé debe estar alineado (oreja, hombro y cadera en el mismo eje) y la madre ofrece el pecho sosteniéndolo con el dedo pulgar por encima de la mama y los 4 dedos restantes por debajo de la areola formando una C, lo que permite introducir una mayor parte de la areola dentro de la boca del niño. Posición de caballito se recomienda en caso de reflejo eyectolácteo poderoso o en caso de niños somnolientos o hipotónicos. En esta posición, el niño se sienta con las piernas abiertas sobre el muslo de la madre, quien sujeta la cabeza entre el índice y el pulgar **(FIGURA 10)**.

Iniciativa Hospital amigo del niño y de la madre

La lactancia no depende del instinto sino que requiere aprendizaje y del apoyo tanto en su inicio como en la solución de dificultades. En nuestra sociedad donde el aprendizaje de la lactancia dentro de la familia o comunidad ha disminuido, el rol de los profesionales de la salud se ha vuelto más determinante. Dado que en nuestro medio la mayoría de los partos ocurren en instituciones de salud, la OMS y UNICEF han desarrollado la **Iniciativa Hospital Amigo del Niño y de la Madre**, definiendo los 10 pasos fundamentales que los establecimientos de salud deben cumplir para lograr una lactancia exitosa en sus pacientes (Anexo Iniciativa hospital amigo del niño y de la madre)

PROBLEMAS EN LA LACTANCIA

Para un diagnóstico oportuno de problemas de lactancia se debe observar a la madre amamantar al menos en la primera consulta y siempre que haya dolor al amamantar, mal incremento de peso o cualquier duda con la técnica de lactancia. También se debe examinar los pechos de la madre y evaluar boca y succión del niño dentro de un examen físico completo.

Las **grietas en el pezón** pueden ser producidos por mal acople, succión disfuncional o infecciones, es por esto que es necesario observar la técnica de lactancia y examinar el pecho de la madre siempre que exista dolor o grietas. El mal acople puede ser sólo una falla en la posición o también por desproporción del pezón con la boca del niño (pezones cortos o invertidos, pezón traccionado por congestión mamaria), que el niño tenga una disfunción motora oral (déficit neurológico, hipotonía, prematuridad, dolor facial por fórceps, uso de chupete o mamadera en RN inmediato, frenillo sublingual corto).

Las **grietas superficiales** se deben manejar corrigiendo el acople, evaluando disfunciones de succión susceptibles de corregir y aplicando leche materna post mamada. Si existe sospecha de sobreinfección bacteriana se puede usar mupirocina local.

Si hay **grietas profundas** que producen mucho dolor, se puede extraer leche y usar otro medio de administración hasta sanar (mamadera o sonda al dedo). En grietas que no sanan o se profundizan se debe sospechar sobreinfección bacteriana o micótica y también otras patologías cutáneas como el eccema del pezón.

FIGURA 11. COMO ADMINISTRAR LECHE EXTRAÍDA

CUCHARA CON CALOSTRO O LM



SONDA AL DEDO



SONDA AL PECHO



FUENTE: Manual Lactancia Materna. MINSAL. 2010. Acompañando tu lactancia. Grupo LAM y MINSAL. 2017

Se debe sospechar **mastitis** frente a una paciente que se sienta agripada, con calofríos, mialgias, fiebre mayor a 38°C axilar, dolor y enrojecimiento en la mama. Los factores predisponentes son: grietas del pezón, obstrucción de conducto, mal acople, mamadas poco frecuentes, estrés o fatiga materna. El tratamiento consiste en reposo de la madre por 48 horas, mantener la lactancia con vaciamiento frecuente y efectivo mediante succión de la guagua o extracción manual y antiinflamatorios. Si no se resuelve dentro de 24 hrs se debe iniciar antibióticos (flucloxacilina por 14 días). En caso de no haber mejoría después de 48 horas se debe evaluar cambio de tratamiento y ampliar estudio con ecografía si existe sospecha de absceso (que requiere punción o cirugía). Existen estudios que muestran efectos positivos al tratar con probióticos a madres cursando mastitis aguda o recurrente. En algunos casos la mastitis se puede volver crónica o subaguda, produciendo dolor tipo puntada que requiere un tratamiento antibiótico más largo o de segunda línea.

La **candidiasis del pezón** produce dolor a la madre, presenta una coloración rosada brillante característica, grietas, ardor o sensación de "clavadas". Siempre revisar la boca del niño en busca de algorra y la zona del pañal en busca de dermatitis micótica. Generalmente este cuadro aparece después de las primeras 2 semanas de vida del recién nacido. Se maneja con antimicótico tópico para madre y boca del recién nacido (nistatina o miconazol por 14 días) o sistémico (fluconazol), hervir todo lo que esté en contacto con el pezón materno y la boca del niño y mantener el pezón lo más seco posible.

En **obstrucción de conducto** se observa una zona de la mama sensible e indurada y que tiene relación con la zona de drenaje correspondiente a un conducto. En ocasiones se puede observar un punto blanco en el pezón obstruyendo la salida de un conducto ("perla de leche"). En este caso, la madre refiere un dolor tipo clavada, cólico en la mama, junto con el reflejo eyecto-láctеo. No está claro el mecanismo por el cual ocurre esta condición, pero existen factores predisponentes como el estrés, inflamación o vaciamiento inadecuado de leche. Se maneja evaluando y mejorando el acople, aplicando paños tibios húmedos antes de la mamada y realizando masaje desde la zona indurada hacia el pezón durante la mamada. Evitar sostenes que comprimen la mama. Otras medidas que pueden ayudar son el uso de lecitina de soya, dieta baja en grasas saturadas, corticoides tópicos, antiinflamatorios y probióticos. No se recomienda puncionar.

Ante un **mal incremento de peso del recién nacido**, se debe evaluar si es por mala técnica de lactancia, problemas en producción de leche o en la extracción de leche por parte del lactante. Lo primero es evaluar y mejorar el acople, incentivar libre demanda, al menos 8 tomas en 24 horas y se debe vaciar una mama antes de cambiar a la otra. Si la producción es baja, se debe aumentar la frecuencia de la lactancia y/o se puede usar un suplementador como una sonda al dedo o sonda al pecho.

La sonda al pecho se usa para administrar leche extraída o fórmula desde la mamadera a la boca del niño pero a través de una sonda que se coloca junto al pezón de la madre. De esta forma se estimula la succión del pezón y con esto la producción de leche materna y a la vez se asegura un volumen de leche que permita un buen incremento de peso mientras se recupera la producción. Esta técnica es muy útil cuando hay baja producción de leche y se quiere recuperar.

La sonda al dedo se usa cuando no es posible dar pecho directo (grieta profunda, mucho dolor, etc). En vez de dar leche extraída (o fórmula) con la mamadera, se administra con una sonda que va desde la mamadera a la boca del niño sosteniéndola con un dedo de tal forma que el niño succione el dedo y así poder entrenar la succión en aquellos niños que así lo requieran **(FIGURA 11)**.

El uso de galactogogos, se debe evaluar caso a caso, ya que posee efectividad en poblaciones específicas. No se recomienda uso de Sulpiride como galactogogo ya que se traspasa a la leche materna en dosis terapéutica y al ser un antipsicótico puede producir somnolencia en el recién nacido, además no existen estudios a largo plazo sobre efectos adversos en el neurodesarrollo.

Es importante realizar examen físico completo del lactante con especial atención en examen neurológico, cavidad oral, lengua, paladar y succión. En caso de detectarse un frenillo sublingual corto (anquiloglosia) que afecte la succión y extracción de leche, se debe derivar a cirugía para frenectomía. En pacientes hipotónicos, prematuros o con disfunción motora, puede ser necesario la terapia con fonoaudiología. La fisura labio-palatina no contraindica la lactancia, se deben preferir posiciones más verticales hasta corregir el defecto.

Si persiste mal incremento del peso, o el niño no está en buenas condiciones, se ve deshidratado o aletargado, es necesario hospitalizar para estudio y manejo.

La **crisis transitoria de la lactancia** corresponde a la sensación de falta de leche. Generalmente la primera ocurre desde la sexta semana de vida del lactante y puede haber más de una. Se produce al haber un desbalance en la oferta y demanda de leche en general debida a un aumento de demanda del niño (se le han llamado crisis de crecimiento) Se corrige aumentando la frecuencia de las tomas, demora 5 – 7 días en equilibrarse. Evaluar causas anexas: depresión, falta de apoyo familiar, mamá enferma, tabaquismo.

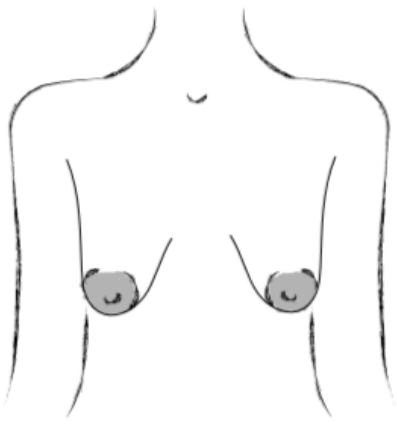
El **reflejo eyectolácteo poderoso**, corresponde a la eyección potente de leche que incomoda al lactante produciendo que se atore o ahogue con el chorro de leche, a veces traga mucho aire al intentar alimentarse y esto puede llevar a cólicos abdominales o incluso rechazo a la alimentación. Al ir creciendo el niño se va acostumbrando y aprende a controlar el chorro de leche con su lengua, pero cuando es recién nacido puede ser muy molesto. Para disminuir la intensidad del chorro se deben preferir posturas antigravedad como a caballito o posición biológica (con el niño en prono sobre el pecho). En ocasiones también es recomendable extraer sólo un poco de leche manualmente antes de alimentar para evitar que la mama esté muy congestionada y con un chorro intenso de leche.

Falla primaria de lactancia se refiere a la insuficiente producción de leche a pesar de haber una adecuada posición, frecuencia, acople, en un recién nacido sin problemas de anatomía o función oral que impidan una correcta extracción de leche. Para evaluar la causa se debe realizar una anamnesis de la madre preguntando por antecedentes de problemas hormonales que se han asociado con falla en lactancia como: síndrome de ovario poliquístico, resistencia a la insulina o diabetes, alteraciones en función tiroidea, tratamiento de infertilidad, irregularidades menstruales, ausencia de crecimiento mamario durante el embarazo, cirugía mamaria en especial de reducción u otra con resección en aréola.

Es importante examinar las mamas para evaluar cicatrices y signos de **Hipoplasia de glándula mamaria**, también llamada "Insuficiente tejido glandular" ya que existen características anatómicas que hacen sospechar esta condición (pero no son un requisito) como: separación excesiva de ambas mamas, pezones apuntando hacia fuera o abajo, forma tubular o en "saco vacío", areola desproporcionadamente grande o abultada, asimetría mamaria notoria (FIGURA 12). Los implantes mamarios no deberían afectar la lactancia, pero muchas veces la razón para implantarlos es por haber presentado hipoplasia de glándula mamaria.

La insuficiente producción láctea no es una razón para destetar, al contrario, se deben aplicar todas las medidas discutidas previamente para despejar otros factores que puedan afectar negativamente la lactancia y potenciar al máximo la producción. Algunas veces es necesario complementar con fórmula para

FIGURA 12. HIPOPLASIA MAMARIA



FUENTE: Acompañando tu lactancia. Grupo LAM y MINSAL. 2017.

lograr el volumen total y en ese caso la lactancia mixta (pecho + fórmula) es posible y puede ser muy exitosa si es bien manejada.

La retención placentaria es una causa de falla de lactogénesis II (bajada de la leche) que si se sospecha se debe estudiar con ecografía. Se resuelve al retirar los restos placentarios y así disminuir los niveles de progesterona. El Sindrome de Sheehan es un infarto en la Hipófisis anterior debido a hemorragia durante el parto y produce falla de lactancia al no haber suficiente prolactina.

TABLA: Conservación de Leche Materna Extraída

LUGAR	T°	DURACIÓN	OBSERVACIONES
Ambiente	10 a 25°C	6–12 horas	Almacenar en contenedor cubierto y mantener lo más frío posible
		1 hora	Si ha sido descongelada.
Nevera/Cooler	–15 a 4°C	24 horas	Mantener unidades refrigerantes en contacto con contenedor de leche y evitar abrir cooler
Refrigerador	4°C	3 a 5 días	Almacenar en 1ra bandeja de refrigerador al fondo. Nunca en la puerta
		24 horas	Si ha sido descongelada
Freezer 1 puerta	–15°C	14 días	Almacenar al fondo del freezer o congelador
Freezer 2 puertas	–18°C	3 a 6 meses	
Congelador	–20°C	6 a 12 meses	

FUENTE: Cartillas Chile Crece Contigo y Acompañando tu lactancia. Grupo LAM y MINSAL 2017.

PREVENCIÓN

Para prevenir problemas de lactancia se debe realizar educación a embarazadas, la decisión de amamantar se toma antes del parto, después ya es muy tarde. La lactancia **no es un proceso instintivo** sino que requiere aprendizaje social por lo que se recomienda socializar con otras madres que tengan lactancia exitosa, observarlas amamantar y compartir experiencias.

La educación prenatal debe incluir el fomento de un parto normal, sin intervenciones innecesarias que pueden influir en la lactancia como son las cesáreas innecesarias, la separación madre e hijo al nacer, el uso de nursery (sala cuna) indiscriminado, la administración de sueros o "rellenos" sin una clara indicación médica.

Como médicos es importante dar refuerzo positivo a la madre (y padre), entregarle confianza en sí misma, felicitar por logros, dar esperanzas, cuidar muy bien las palabras que se utilizan, aconsejar cercanía física madre–hijo, cohabitación, porteo, no juzgar, no arreglar lo que no está roto. Usar recurso de clínica de lactancia.

En conclusión la lactancia es exitosa si permitimos cercanía niño–madre sin interrupciones, no intervenimos innecesariamente, dejamos que las señales del niño guíen el ritmo, apoyamos a la madre y la derivamos oportunamente a clínica de lactancia, manejamos los problemas adecuadamente y sabemos que se puede recuperar lactancia.



FUENTE: UNICEF, OMS, Capturar el momento: Inicio temprano: Inicio temprano de la Lactancia Materna: El mejor comienzo para cada recién nacido. Nueva York: Unicef, 2018

CÓDIGO DE COMERCIALIZACIÓN DE SUCEDÁNEOS DE LA LECHE MATERNA

Fue aprobado en 1981 por la Asamblea Mundial de Salud de la OMS en un esfuerzo por disminuir el alza del uso de fórmulas con la consecuente morbi-mortalidad asociada a esta práctica. Es un compromiso ético que los distintos gobiernos se comprometen a cumplir para regular la comercialización y publicidad de los sucedáneos de la leche materna. En algunos países este código se ha incorporado a las leyes de la nación para velar por su cumplimiento.
(Anexo Código de comercialización).



- La leche materna es el mejor alimento e inmunoprotección para el lactante humano.
- Se recomienda lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses y complementada, al menos, hasta los 2 años.
- El uso de fórmula láctea debe plantearse como el uso de un medicamento ya que tiene efectos secundarios.
- La leche humana se adapta a las necesidades de cada lactante.
- El inicio de la producción de leche materna tiene control endocrino (prolactina y oxitocina) y la mantención, control autocrino (vaciamiento completo y frecuente de la mama).
- Entre los múltiples beneficios de la lactancia se encuentra reducción de mortalidad infantil, infecciones, riesgo de atopía y enfermedades crónicas a largo plazo.
- La madre que amamanta presenta menor riesgo de hemorragia y depresión postparto, DM2, cáncer de mama y ovario.
- Existen problemas de lactancia que se pueden prevenir si se favorece un parto vaginal, contacto piel con piel precoz al nacer y acople espontáneo al pecho.
- Cuando ya hay un problema de lactancia, se debe analizar la causa y realizar un plan de intervención y seguimiento oportuno de la díada hasta resolverlo.

Bibliografía

Section on Breastfeeding. Breastfeeding and the use of human milk. Pediatric 2012. Pediatrics. 2012 Mar;129(3):e827–41.

Brahm P, Valdes V. Benefits of breastfeeding and risks associated with not breastfeeding. Rev Chil Pediatr. 2017;88(1):15–21

Madrid Muñoz R, Cano C. C, Cortés Rojas R. Impacto de la extensión del postnatal en la adherencia a la lactancia materna. Estudio de Cohorte. *Rev Chil Pediatr*. 2018;89(4): 484–490.

Ageitos ML, Pugin E, Valdés V. Lactancia. En: Meneguello. Pediatría. 6ta edición. 2013

Lactancia Materna. En: Valenzuela P, Moore R. Pediatría Ambulatoria: Un enfoque integral. 3ra edición. 2015

Brugal MI. Lactancia. En: Gana JC, Hodgson MI. Práctica clínica en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica. 1ra edición. 2015

MINSAL. Manual de Lactancia Materna. 3ra edición. 2010.

Encuesta Nacional de Lactancia Materna, Minsal, 2013

Obesidad infanto-juvenil

DRAS. SALESA BARJA Y
MARÍA VIRGINIA AMÉZQUITA
Departamento de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. División de Pediatría
Facultad de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

INTRODUCCIÓN

La obesidad es el problema nutricional más importante en Chile y el mundo. En la población menor a 6 años bajo control en el sistema público de Salud, en 2017 el sobrepeso tuvo una prevalencia de 23,1% y la obesidad de 11,7%. En el gráfico de la **FIGURA 1** observamos que la prevalencia de exceso de peso aumenta ya en el primer semestre de la vida. Históricamente la obesidad en este grupo ha aumentado 2% en los últimos diez años.

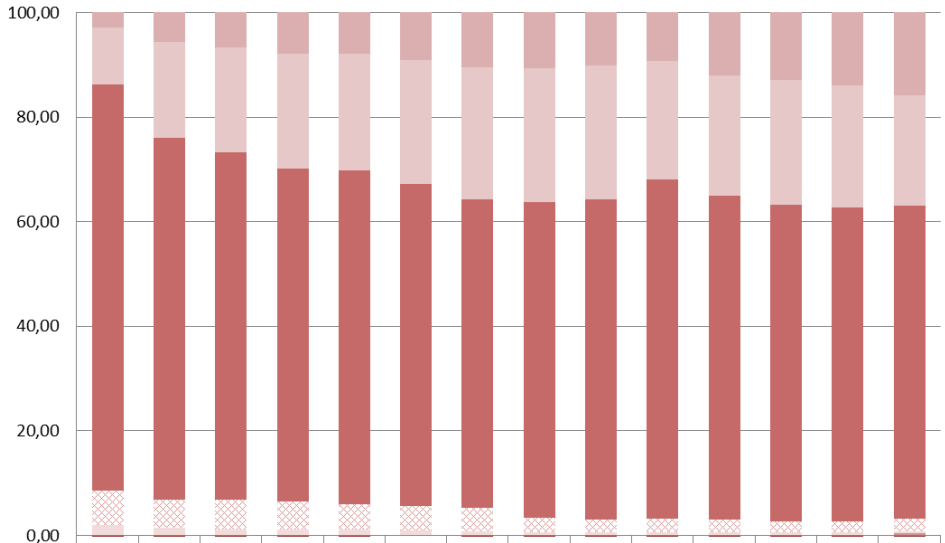
Por otra parte, como muestra la **FIGURA 2**, a la inversa que la desnutrición, la prevalencia de obesidad en los niños de primer año básico casi se triplicó entre 1988 y 2016, aumentando en 5% desde 2008 a 2016 (período en que se usó la misma referencia e indicador). Ya a partir de 2013 la proporción de niños con exceso de peso (obesidad + sobrepeso) superó a la de los eutróficos. Las prevalencias más recientes reportadas en población escolar chilena se observan en la **FIGURA 3**, según el informe que la Junta nacional de auxilio escolar y becas (JUNAEB) entregó en 2018, describiendo el estado nutricional en los niveles de prekínder, kínder, 1° básico, 5° básico y 1°medio.

DEFINICIONES

La obesidad se define como un aumento del peso corporal más allá de los valores aceptables para la edad y la estatura, a expensas de un aumento de la masa grasa, que implica riesgos para la salud. En suma, es una condición en la cual el exceso de tejido adiposo afecta de manera adversa la salud (WHO 2008).

Patrones de referencia: La niñez y adolescencia son períodos de la vida caracterizados por el constante crecimiento y desarrollo, acompañado de cambios de composición corporal. Por ello, para evaluar el peso y talla de un niño en particular, es necesario compararlo a poblaciones representativas, considerando la edad, el sexo y en el caso de los adolescentes, la maduración puberal.

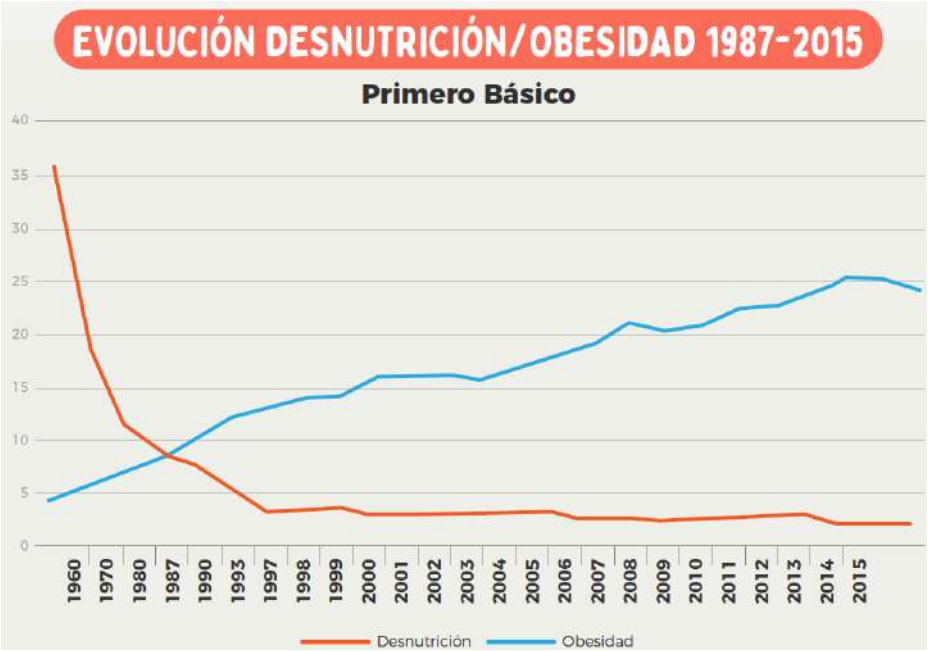
FIGURA 1. DIAGNÓSTICO NUTRICIONAL SEGÚN RANGO ETARIO EN MENORES DE 6 AÑOS (%). POBLACIÓN EN CONTROL EN EL SISTEMA DE SALUD PÚBLICO DE SALUD. CHILE 2017



	1 mes	2 meses	3 meses	4 meses	5 meses	6 meses	7-11 meses	12-17 meses	18-23 meses	24-35 meses	36-41 meses	42-47 meses	48-59 meses	60 a 71 meses
OBESO	2,95	5,68	6,73	7,92	8,02	9,16	10,62	10,73	10,20	9,40	12,02	12,96	14,04	15,88
SOBREPESO / RIESGO OBESIDAD	10,81	18,29	20,14	22,01	22,21	23,74	25,21	25,66	25,57	22,61	23,05	23,89	23,38	21,20
NORMAL	77,67	69,22	66,45	63,74	63,93	61,54	58,94	60,30	61,33	64,81	61,91	60,53	60,00	59,88
RIESGO DE DESNUTRIR/ DEFICIT PONDERAL*	6,70	5,42	5,59	5,28	4,75	4,72	4,45	2,79	2,39	2,68	2,48	2,16	2,08	2,39
DESNUTRIDO	1,68	1,22	1,01	0,93	0,92	0,82	0,63	0,32	0,29	0,27	0,33	0,30	0,24	0,28
DESNUTRICIÓN SECUNDARIA	0,10	0,09	0,02	0,03	0,02	0,04	0,05	0,07	0,04	0,04	0,03	0,04	0,03	0,20
SIN CALIFICAR	0,09	0,08	0,07	0,08	0,14	-0,01	0,10	0,13	0,18	0,19	0,19	0,12	0,21	0,17

FUENTE: Elaboración propia Departamento de Nutrición y Alimentos. Información Indicadores de la Red Asistencial 2017 Indicador H, Diagnóstico Nutricional Integrado (Obesidad en menores de 6 años), Corte a diciembre.

FIGURA 2. PREVALENCIA DE OBESIDAD Y DESNUTRICIÓN EN ESCOLARES CHILENOS DE 1° AÑO BÁSICO (1960-2015)



FUENTE: Junta nacional de auxilio escolar y becas (JUNAEB)

FIGURA 3. ESTADO NUTRICIONAL EN PREESCOLARES Y ESCOLARES CHILENOS, SEGÚN SEXO, AÑO 2018



FUENTE: informe mapa nutricional JUNAEB. 2018.

DIAGNÓSTICO

La obesidad en niños se define en la práctica clínica como una desarmonía entre el peso y la talla, siendo el primero excesivo en relación con la segunda, según una población de referencia.

Diagnóstico de obesidad en los menores de 5 años:

- En Chile, utilizamos el índice Peso/Talla a partir del mes de vida y hasta los 5 años.
- Referencia: Estándar OMS_{2006}
- Los puntos de corte se detallan en la **TABLA 1**.

Diagnóstico de obesidad desde los 5 a los 19 años:

- En Chile, utilizamos el índice de Masa Corporal o IMC= [peso en kg/ (talla en m)^2].
- Referencia: OMS_{2007}, utilizada en el sistema público de Salud en Chile desde 2017. Corresponde a una reconstrucción de las curvas originales CDC-NCHS construidas en 1977 a partir de 3 estudios nacionales de Estados Unidos realizados hasta 1975. Éstas incluían menor proporción de población con exceso de peso (especialmente adolescentes). Se suavizaron los extremos de las curvas para coincidir con OMS_{2006} en el extremo de menor edad y

TABLA 1: Puntos de corte que definen el estado nutricional de niños y adolescentes menores a 5 años

ESTADO NUTRICIONAL SEGÚN P/T	Z P/T (OMS_{2006})
Obesidad	≥ +2
Sobrepeso	+1 a + 1,9
Eutrofia	−0,9 a +0,9
Riesgo a desnutrir	−1 a −1,9
Desnutrición	≤ −2

TABLA 2: Puntos de corte que definen el estado nutricional de niños y adolescentes entre 5 y 19 años

ESTADO NUTRICIONAL SEGÚN IMC	z IMC (OMS$_{2007}$)	IMC (K/M2) A LOS 19 AÑOS
Obesidad severa	≥ +3	36
Obesidad	+2 a +2,9	30
Sobrepeso	+1 a +1,9	25
Eutrofia	−0,9 a +0,9	19 – 24
Bajo peso	−1 a −1,9	18,5 – 17,5
Desnutrición	≤−2	16,5 – 17,5

TABLA 3: Puntos de corte que definen el diagnóstico estatural en población infanto-juvenil

DIAGNÓSTICO ESTATURAL	z T/E (OMS$_{2006\ o\ 2007}$)
Talla Alta	≥ +2 DE
Talla normal-alta	+1 a +1,9
Normal	−0,9 a +0,9
Talla normal-baja	−1 a −1,9
Talla Baja	≤ −2 DE

con los puntos de corte absolutos de IMC para adultos en el extremo superior. Las curvas OMS$_{2007}$ aumentan la detección de sobrepeso y obesidad.

- Los puntos de corte se detallan en la TABLA 2.

Diagnóstico estatural:

- Se usa T/E en todas las edades, con los patrones de referencia anteriores y los puntos de corte que aparecen en la TABLA 3.

Corrección de acuerdo a la edad biológica:

- El diagnóstico nutricional debe ajustarse a la edad biológica, según la maduración sexual (definida por etapas de Tanner) si la edad biológica y la edad cronológica presentan una diferencia mayor a 1 año.

Diagnóstico de obesidad abdominal:

- Se utiliza el perímetro de cintura, con la técnica descrita en el manual NHANES, utilizada en estudios en población pediátrica. Se mide con el niño de pie, usando una huincha inextensible colocada alrededor del tronco del paciente, sin comprimir la piel, sobre el borde latero-superior del ilion y al final de una espiración normal. Se recomienda medir en la edad escolar, a partir de los 5 años.
- Al no disponer de una referencia poblacional local, se recomienda la multiétnica publicada en 2014 por Fernández, considerando los valores mayores al percentil 90 como indicadores de obesidad abdominal (TABLA 4). Este punto de corte se ha asociado a marcadores indirectos de riesgo cardiovascular a mediano plazo.

TABLA 4: Distribución percentilar de los valores de perímetro de cintura (cm)

EDAD	HOMBRES					MUJERES				
(años)	Pc10	Pc25	Pc50	Pc75	Pc90	Pc10	Pc25	Pc50	Pc75	Pc90
5	48,4	50,6	53,2	56,4	61,0	48.5	50,1	53,0	56,7	61,4
6	50,1	52,4	55,2	59,0	64,4	50,1	51,8	55,0	59,1	64,1
7	51,8	54,3	57,2	61,5	67,8	51,6	53,5	56,9	61,5	67,5
8	53,5	56,1	59,3	64,1	71,2	53,2	55,2	58,9	63,9	70,5
9	55,3	58,0	61,3	66,6	74,6	54,8	56,9	60,8	66,3	73,6
10	57,0	59,8	63,3	69,2	78,0	56,3	58,6	62,8	68,7	76,6
11	58,7	61,7	65,4	71,7	81,4	57,9	60,3	64,8	71,1	79,7
12	60,5	63,5	67,4	74,3	84,8	59,5	62,0	66,7	73,5	82,7
13	62,2	65,4	69,5	76,8	88,2	61,0	63,7	68,7	75,9	85,8
14	63,9	67,2	71,5	79,4	91,6	62,6	65,4	70,6	78,3	88,1
15	65,6	69,1	73,5	81,9	95,0	64,2	67,1	72,6	80,7	91,9
16	67,4	70,9	75,6	84,5	98,4	65,7	68,8	74,6	83,1	94,9
17	69,1	72,8	77,6	87,0	101,8	67,3	70,5	76,5	85,5	98,0
18	70,8	74,6	79,6	89,6	105,2	68,9	72,2	78,5	87,9	101,0

VOLVER

ADAPTADO DE: Fernández J et Al. J Pediatr. 2004; 145:439-44.

ETIOLOGÍA DE LA OBESIDAD INFANTO-JUVENIL

Es una enfermedad crónica de origen multifactorial, en la cual los principales factores etiológicos son los ambientales (mayor ingesta de alimentos ricos en calorías, grasas y azúcares refinados, y baja actividad física) y el contexto psico-social que la favorece.

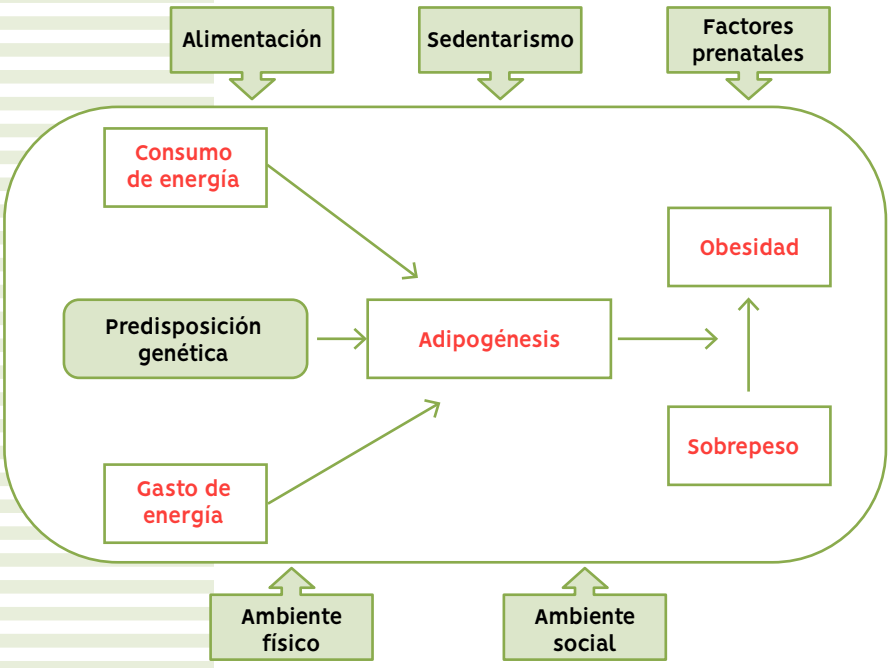
Sin embargo, los factores genéticos tienen también un rol, ya que existe una herencia poligénica que facilita la interacción entre genes (de susceptibilidad y de protección), así como entre el gen y el ambiente. Es excepcional la mutación de un gen único, caracterizándose por ser formas graves y de precoz inicio.

De acuerdo con su causa, se clasifica en:

- Primaria, nutricional o exógena (el 95% o más de los casos, determinada por un desbalance entre ingesta y gasto).
- Secundaria, orgánica o endógena (menos de un 5%, que corresponde a síndromes genéticos, mutaciones de un gen mayor o endocrinopatías). En la **TABLA 5** se muestran las banderas rojas que deben hacer sospechar una obesidad secundaria.

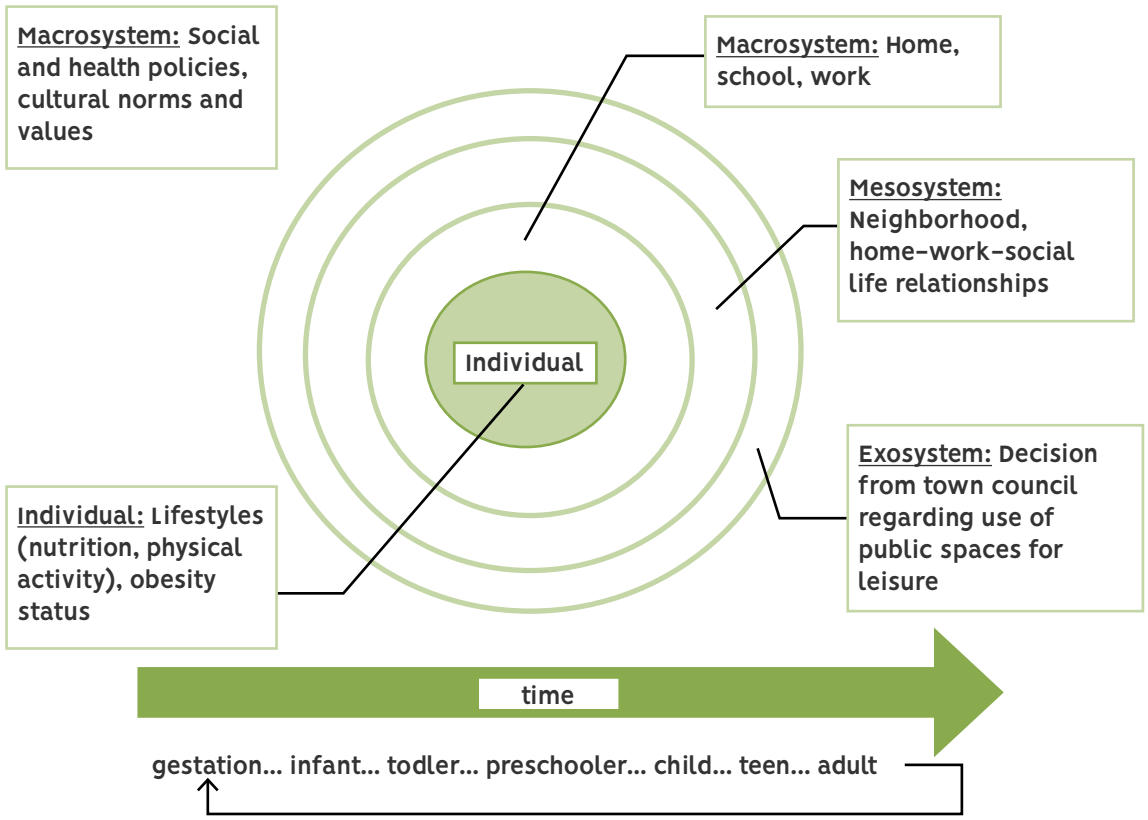
El desbalance energético que existe en la obesidad exógena es complejo, ya que el tejido adiposo tiene un rol importante en regular la adipogénesis, logrando un equilibrio entre ingesta y gasto calórico, con un control homeostático estricto del balance energético. Así, el tejido adiposo minimiza fluctuaciones y favorece la mantención estable del peso y la grasa corporal. En la **FIGURA 4** aparecen diferentes ámbitos asociados a la obesidad primaria, los cuales se presentan en el curso de la vida y en la **TABLA 6**, los principales factores de riesgo a tener presente, según la evidencia.

FIGURA 4. ÁMBITOS ASOCIADOS AL DESARROLLO DE OBESIDAD PRIMARIA



Desde el punto de vista epidemiológico, el modelo ecológico de la obesidad primaria permite comprender la génesis y perpetuación de la obesidad, en la medida que el niño, con sus características individuales está inserto en un microsistema (su familia, escuela, club) y así, sucesivamente, éste dentro de progresivos sistemas cada vez mayores que lo influyen y que se modifican en el curso de la vida, desde la etapa intrauterina en adelante **(FIGURA 5)**.

FIGURA 5. MODELO ECOLÓGICO DE LA OBESIDAD PRIMARIA



FUENTE: Pérez Escanilla et Al. International Journal of Obesity Supplements (2013)3,S3-S5

TABLA 5: Signos o "Banderas rojas" que hacen sospechar obesidad secundaria en la niñez

BANDERAS ROJAS	SOSPECHA
Comienzo muy precoz	Posible defecto genético
Ganancia acelerada de peso	
Obesidad muy grave	
Uso de medicamentos	¿Obesidad 2aria a drogas?
Talla Baja	Trastornos endocrinos (Hipotiroidismo, déficit GH, S. Cushing, Pseudohiperparatiroidismo 1ario)
Talla Alta	S. Genéticos (Síndrome Prader Willi, Síndrome Bardet Biedl, S. Alstrom, S. Cohen, Síndrome Smith Magens, Xfrágil, mutación SM1, Síndrome WAGR).
Retraso del desarrollo psicomotor, retraso cognitivo	
Dismorfias	
Defectos de línea media, cirugía intracraneana	Disfunción hipotalámica

TABLA 6: Factores de riesgo de obesidad primaria:

	FACTORES DE RIESGO
RN	Bajo peso al nacer (<2.500 g) Macrosomía (>3.800 g)
Maternos	Diabetes Gestacional, Diabetes Mellitus tipo 2 Obesidad materna, previa o durante el embarazo Insuficiente lactancia materna
Familiares	Enfermedades crónicas familiares Bajo nivel socioeconómico Bajo nivel educacional padres Padres obesos
Ambientales	Estilos de vida familiar poco saludables Dieta alta grasas saturadas, azúcares y sal Sedentarismo, escasa actividad física (programada y recreacional) Exceso de pantallas

DAÑO METABÓLICO

Existe una tasa de lipogénesis y lipólisis con la cual se regula la cantidad de tejido adiposo, puede existir hiperplasia de los lipocitos (aumento del número) y particularmente, hipertrofia de éstos. Los lipocitos hipertróficos modifican su perfil de producción de adipoquinas, favoreciendo el daño metabólico y vascular, particularmente los localizados en el abdomen y con relación a los órganos allí contenidos: corresponden a la grasa metabólicamente más activa y deletérea.

Resistencia insulínica (RI):
A causa de diferentes señales procedentes del tejido adiposo, los órganos blanco de la acción insulínica disminuyen su respuesta a ésta, con menor

capacidad de frenar la lipolisis y glucogenólisis, así como menor captación de glucosa en el hígado y músculos. La prevalencia de RI es 30 a 50% en los niños obesos, más probable a mayor gravedad de la obesidad. Como consecuencia, aumenta la glucosa disponible en la circulación que induce a hiperinsulinismo compensatorio para corregirla. A largo plazo, de mantenerse la obesidad, ello llevará al agotamiento pancreático, diabetes tipo 2 y también mayor prevalencia de enfermedades crónicas (ECNT) y cardiovasculares en el adulto. La RI se asocia a la obesidad central o abdominal y a síndrome metabólico precoz.

EVALUACIÓN CLÍNICA DEL NIÑO CON OBESIDAD

1. **Anamnesis remota**
   - Antecedentes perinatales.
   - Antecedentes familiares de obesidad y enfermedades crónicas (ECNT).
   - Magnitud y evolución del exceso de peso.

2. **Anamnesis actual**
   - Ingesta dietética.
   - Nivel de actividad física y tiempo dedicado a actividades sedentarias (pantallas).
   - Uso del tiempo libre.
   - Evaluar las barreras y disposición al cambio

3. **Examen físico**
   - Determinar magnitud y características de la obesidad (Antropometría: Peso, talla, pliegues cutáneos y circunferencia de cintura).
   - Descartar causas secundarias de obesidad.
   - Verificar presencia de co-morbilidad (resistencia a la insulina, presión arterial, alteraciones hepáticas, alteraciones ortopédicas).

4. **Exámenes de laboratorio**

La solicitud de estudio complementario de laboratorio depende de la edad, el grado de obesidad, los hallazgos del examen físico y los antecedentes familiares. En niños más pequeños se tiende a pedir exámenes con menor frecuencia.

- Habituales: perfil lipídico, pruebas hepáticas, pruebas tiroideas (TSH T4L), glicemia, insulinemia de ayunas. Cálculo de índice HOMA, 25OH vitamina D.
- Test de tolerancia oral a la glucosa abreviado, hemoglobina A1c, ecografía abdominal, radiografía carpo u otros específicos según evaluación individual.

CONSECUENCIAS DE LA OBESIDAD

La obesidad afecta la salud a nivel de todos los sistemas del organismo infantil, algunas de las cuales se harán evidentes con el paso del tiempo solamente, pero su origen se encuentra tempranamente en la vida.

1. Cardio-metabólicas:
   - Dislipidemias: 56% de los pacientes obesos (aumento de los triglicéridos en más del 40% y ↓CHDL en 20%).
   - RI (30-40% de los obesos), no debe sobre diagnosticarse, ya que durante la pubertad se produce RI fisiológicamente.
   - HTA (10-20%) es menos frecuente, pero de los niños hipertensos, la mayoría lo son por obesidad.
   - Síndrome metabólico: 9,1% en sobrepeso y 28,5% en obesos.

2. Aparato locomotor:

El exceso de peso constituye una sobrecarga para el aparato locomotor:

- Musculoesqueléticas: mayor riesgo de lesiones traumáticas.
- Columna vertebral: agrava el dorso curvo y escoliosis.
- Rodillas: enfermedad de Blount (tibia vara) y genu valgo.
- Pie plano.

3. Endocrinológicas:

- Crecimiento lineal aumentado.
- Pubertad adelantada.
- Síndrome de ovario poliquístico en niñas adolescentes.
- Hipotiroidismo subclínico (¿causa o consecuencia de la obesidad?).

4. Hepáticas, gastrointestinales:

- 10 – 15 % de los niños obesos tienen elevadas las transaminasas.
- 50 % de los adolescentes con colelitiasis son obesos.
- Colelitiasis se ve favorecida por bajas de peso bruscas.
- Hígado graso no alcohólico, prevalencia variable: 15–30%.

5. Respiratorias:

- Asma, SAOS, disnea de esfuerzo (en obesidad mórbida), ¿peor evolución en IRAS bajas?

6. Consecuencias psicosociales:

- Con mayor prevalencia en el sexo femenino.
- Baja autoestima, trastornos conductuales.
- Mayor probabilidad de conductas antisociales.
- Mayor consumo de tabaco y de alcohol.
- Mayor psicopatía, depresión, trastorno del ánimo.
- Menores niveles de educación, menores ingresos económicos, mayor tasas pobreza y menores tasas de matrimonio en la adultez.

TRATAMIENTO

Dentro de los factores ambientales que contribuyen al desarrollo de la obesidad, se distinguen las influencias macro y micro ambientales. Las "macro" se relacionan con la vida moderna; el estilo de vida actual, la estructura económica del país, carga de trabajo, presiones de tiempo, etc. Son susceptibles de modificar con políticas públicas (legislación, educación, etc.). Las influencias "micro" tienen relación con la alimentación, actividad física, tiempo sedentario, sueño saludable y factores psicológicos. La base del tratamiento consiste en "mejorar o normalizar el microambiente del paciente". A este nivel, el tratamiento tiene tres pilares fundamentales: el incremento actividad física, los cambios en la alimentación y modificaciones conductuales que los garanticen.

La Academia Americana de Pediatría recomienda, para el control del peso de niño, un enfoque gradual, a través de etapas con grados crecientes de supervisión y de intervención, dependiendo del grado de obesidad, edad del niño y enfermedades asociadas. En cuanto a los niveles, lo fundamental es la prevención, le sigue un manejo estructurado del peso, después el manejo más completo mediante una intervención multidisciplinaria y finalmente, a nivel terciario, el uso de medicamentos y cirugía, que está limitada exclusivamente para casos seleccionados de adolescentes con obesidad grave.

¿A quiénes tratar? ¿Con cuál diagnóstico nutricional debemos iniciar el tratamiento?

Las recomendaciones sugieren que las intervenciones terapéuticas en niños

y adolescentes deben implementarse desde el sobrepeso, porque ya desde el exceso de peso leve, existe riesgo de presentar enfermedades asociadas. También deben tratarse los niños y adolescentes que al momento de la evaluación están eutróficos pero que presentan un rápido incremento en la relación peso talla o del IMC. En resumen: no debemos esperar que el niño este obeso para intervenir.

¿Cuándo comenzar el tratamiento? ¿A partir de cuál edad?

La intervención debe ser lo más precoz posible porque a menor edad y grado de obesidad, mayor es la probabilidad de éxito en el tratamiento.

Recordemos que los hábitos inadecuados de alimentación, el sedentarismo, el uso inadecuado del tiempo libre y los malos hábitos de sueño, se van arraigando a través de tiempo y después son más difíciles de modificar.

El manejo temprano tiene múltiples beneficios: permite prevenir la aparición de enfermedades asociadas, tratarlas precozmente y evitar la persistencia de la obesidad y otros factores de riesgo cardiometabólicos hacia la vida adulta.

¿Cómo tratar esta enfermedad?

Entre todos los potenciales mecanismos involucrados en la génesis de la obesidad primaria del niño o adolescente, sólo los factores ambientales son susceptibles de modificar en el niño o adolescente.

A. Recomendaciones Generales

1. Intervención lo más temprana posible.
2. Paciencia: es difícil cambiar conductas muy arraigadas.
3. Requiere motivación del paciente y apoyo familiar (compromiso y adherencia).
4. Con metas individuales y cambios posibles.
5. Un equipo multi-profesional permite un mejor manejo.
6. Supervisar y monitorizar con frecuencia: SEGUIMIENTO.

B. Actividad Física

1. Disminución de actividades sedentarias.
2. 60 minutos diarios de actividad física: disminuyen significativamente la adiposidad, los triglicéridos, la RI, la presión alta y las dislipidemia.
3. Menores de 4 años: limitar el uso de pantallas. Estimular el juego recreativo seguro.
4. Entre los 4-6 años: menos de 2 horas de pantallas por día. Juego recreativo, caminatas en familia. Cuando se une la familia aumenta la adherencia.
5. Entre los 6-9 años: juego recreativo con énfasis en la adquisición de habilidades.
6. Mayores de 10 años: deportes organizados en equipo.

C. Alimentación

1. Alimentación sana y balanceada, evitando la dieta no natural. No es necesario contar las calorías.
2. Mayor ingesta de cereales integrales, frutas y verduras, lo que se asocia a mayor consumo de alimentos saludables y menos calorías.
3. Menor consumo de bebidas gaseosas y golosinas. No olvidar consumir lácteos descremados.
4. Concentrarse en los cambios positivos y efectuar pequeños cambios cada vez, ya que los cambios radicales no se mantienen en el tiempo.

D. Objetivos del tratamiento

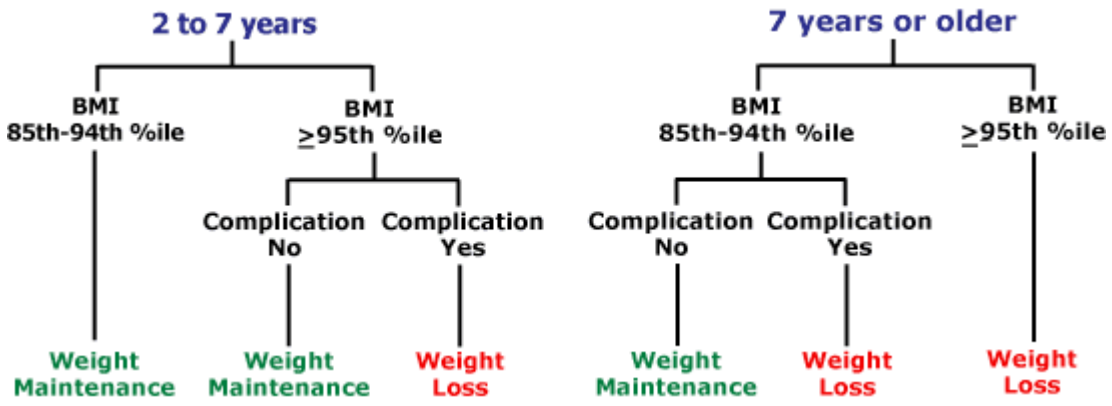
Existe una baja adherencia. Los pacientes que siguen en tratamiento logran mejores resultados y los más perseverantes, son los que más bajan de peso.

El principal objetivo del tratamiento del niño o adolescente obeso es alcanzar y mantener un **peso saludable**. El peso saludable es aquel que otorga bienestar físico y psicológico, previene y corrige las complicaciones asociadas a la obesidad (FIGURA 6). En general en la niñez, una baja gradual de 500g al mes, es un objetivo realista y posible de lograr.

El objetivo ponderal depende de 3 aspectos:
1. Edad
2. Magnitud de la obesidad
3. Existencia de co-morbilidad

Finalmente, Las metas deben ser específicas, medibles, factibles, realistas y oportunas. (SMART: Specific, Measurable, Attainable, Realistic, Timely).

FIGURA 6. RECOMENDACIONES EN CUANTO AL OBJETIVO DE PESO



FUENTE: Barlow SE, Dietz WH. Pediatrics 1998;102;e29

- La obesidad es una enfermedad multifactorial, en ascenso.
- Se caracteriza por aumento de masa grasa.
- La anamnesis es fundamental para reconocer los factores de riesgo y causas secundarias.
- Su diagnóstico en la niñez es clínico, fundamentalmente antropométrico.
- Las complicaciones son múltiples y precoces.
- El tratamiento es familiar: cambio de hábitos en alimentación y actividad física

E. Alternativas terapéuticas en casos muy seleccionados de adolescentes obesos:

1. **Fármacos:**
Solamente el Orlistat está aprobado para su uso en adolescentes. Inhibe las lipasas gástricas y pancreáticas, reduciendo la absorción de grasa en 30%. Como efectos adversos se asocia a: distensión abdominal (40%), deposiciones aceitosas (33%), emergencia fecal (30%), interfiere la absorción de vitaminas liposolubles.

2. **Cirugía Bariátrica:**
Se debe considerar sólo en adolescentes con criterios muy estrictos de selección y exige seguimiento. El procedimiento más usado es de tipo restrictivo (gastrectomía vertical en manga), seguido por uno restrictivo-malabsortivo (Bypass gástrico).

Elementos clínicos que orientan hacia enfermedades genéticas y/o síndromes malformativos

DRA. MARIANA ARACENA ÁLVAREZ
Sección Neurología, Genética y Enfermedades Metabólicas
División de Pediatría
Facultad de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile.

INTERNO NICOLÁS OROZCO
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile.

Introducción

Las enfermedades genéticas son aquellas causadas por alteraciones en el genoma de una persona. Si bien muchas de las condiciones genéticas son individualmente raras, en su conjunto contribuyen de manera importante a la morbilidad de pacientes en los Sistemas de Salud. Así entonces, junto con la mejoría de los cuidados en salud, la transición epidemiológica y el avance en el conocimiento de la patología genética, se ha observado un rol creciente de los factores genéticos como causa de morbimortalidad en Pediatría. Diferentes estudios revelan una elevada prevalencia de enfermedades genéticas en pacientes pediátricos hospitalizados.

Existen miles de enfermedades genéticas, por lo que el objetivo no es conocerlas todas, sino que aprender a pensar genéticamente, ser capaz de sospecharlas y pesquisarlas oportunamente. La presentación de éstas son diversas, por lo cual el médico general y el pediatra debe estar alerta frente a "claves genéticas" o elementos que pueden sugerir la presencia de una enfermedad genética y/o síndrome malformativo (no todos son genéticos). El reconocimiento de elementos clínicos que sugieren condiciones genéticas puede mejorar la selección de pruebas diagnósticas apropiadas; oportuna derivación a especialista, supervisión en salud anticipada a los problemas de la enfermedad específica y asesoramiento genético Por ello, es importante que los médicos generales y pediatras aprendan a reconocer "claves". Para ello se debe realizar una anamnesis personal y familiar completa, examen físico acucioso, ordenado y discriminativo. Los hallazgos se deben comparar con estándares normales y con los de sus familiares.

DEFINICIÓN DE TÉRMINOS

A continuación se definen algunos de los términos que se utilizan en la práctica clínica.

Anomalía congénita: alteración estructural o funcional de órganos, sistemas o partes del cuerpo que ocurre durante la vida intrauterina, ejemplo de ello son las fisura labio palatinas y la fenilcetonuria. El término congénito no significa necesariamente que sea de origen genético, sino de ocurrencia intrauterina. Así por ejemplo una cardiopatía congénita en un niño puede deberse a una infección por rubéola ocurrida a la madre durante su gestación. Su etiología entonces es diversa, puede ser genética, ambiental o bien interacción entre ambos factores. Son evidentes desde el período prenatal, al nacer o manifestarse posteriormente en la vida.

Existen variadas clasificaciones de Anomalías Congénitas. Una de éstas es la Clasificación Patogénica que las subdivide en: malformación, deformación, disrupción y displasias.

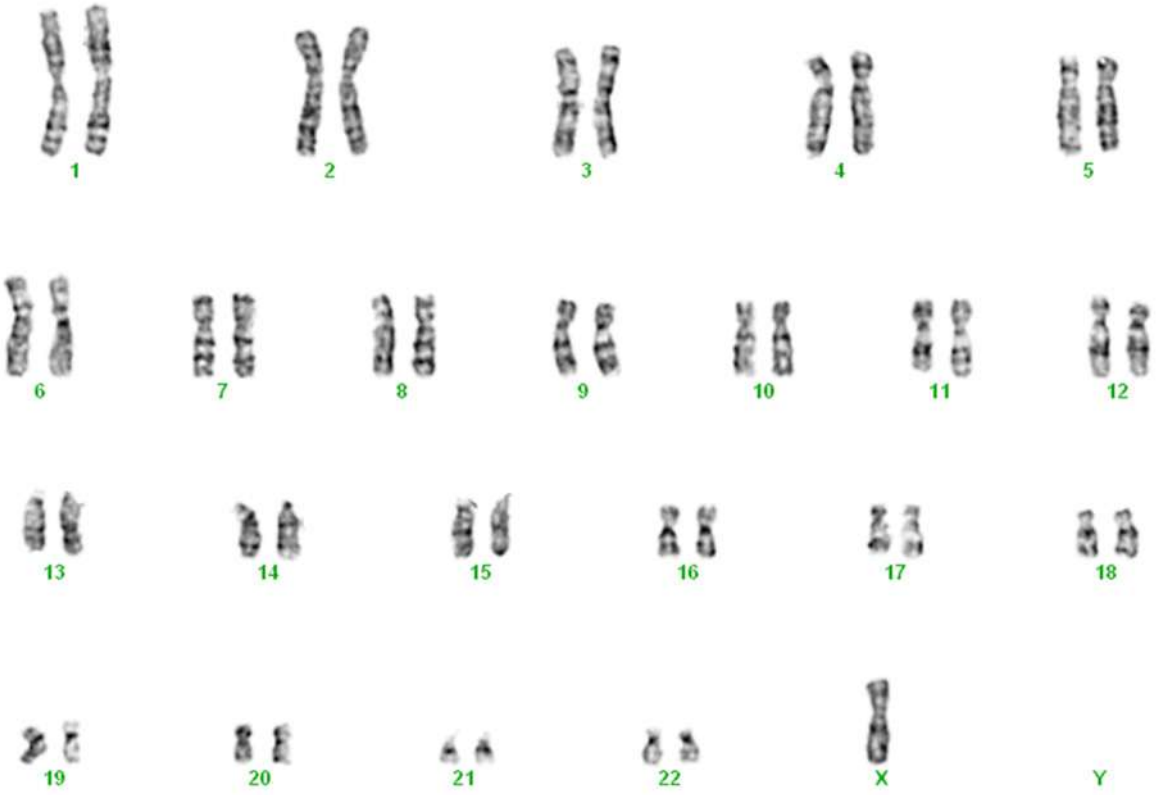
- **Malformación:** es un defecto en la morfogénesis de un órgano, parte de un órgano o una estructura mayor, debido a un problema intrínseco en la formación, crecimiento o diferenciación de un órgano o estructura. Algunas personas utilizan el término anomalía congénita y malformación indistintamente, sin embargo, en estricto rigor, una malformación es un tipo de una anomalía congénita.
- **Deformación:** es una alteración de la forma, posición o estructura de una región del cuerpo, previamente normal y causada por fuerzas mecánicas inusuales. Ej: Plagiocefalia (deformación plástica del cráneo secundaria a un feto restringido o compresión de su cráneo por mioma materno). De ello se desprende la importancia de preguntar por los antecedentes de condiciones maternas que puedan influir en el feto en desarrollo.
- **Disrupción:** anomalías producidas por factores extrínsecos que interfieren con el desarrollo de una estructura u órgano que originalmente era normal. Ejemplo: amputación de dígitos por brida amniótica.
- **Displasia:** es la alteración de la organización o función normal de las células dentro de un tejido (histogénesis). Los tejidos pueden involucrar muchos sitios anatómicos. Ejemplo de ello, displasias esqueléticas

Dependiendo de las consecuencias clínicas las malformaciones se clasifican en malformaciones mayores y menores. Malformaciones mayores son aquellas que requieren tratamiento médico y/o quirúrgico (fisura labio y/o palatina, cardiopatía congénita, mielomeningocele, entre otras). Malformaciones menores son las que no afectan la salud del portador y representan una característica estética, sin embargo, puede tener un gran impacto en la vida del paciente. La prevalencia de las malformaciones mayores es de un 3% en recién nacidos vivos, mientras que las menores son más frecuentes y algunos autores señalan que puede observarse hasta en un 14% de los recién nacidos vivos. La importancia de las malformaciones menores radica en que muchos cuadros clínicos se identifican por una constelación de malformaciones menores. Mientras más malformaciones menores tiene un individuo aumenta la probabilidad de que tenga una malformación mayor. Cuando se encuentra tres o más anomalías menores se deben buscar dirigidamente malformaciones mayores con ecografía cerebral, cardíaca u otra. Las malformaciones menores se ubican más frecuentemente en cara, pabellones auriculares, genitales, manos y pies. Se define como variante normal aquella malformación menor que está presente en más del 4% de la población normal. Se recomienda contrastar los hallazgos fenotípicos del probando con el de sus familiares cercanos para una correcta valoración de ellos.

Las malformaciones pueden ser únicas y múltiples. Cuando son múltiples pueden configurar un Síndrome Malformativo.

Síndrome Malformativo: la palabra síndrome deriva del griego que significa "cosas que van juntas". Se caracteriza por ser un patrón de rasgos causalmente relacionados: una apariencia facial peculiar debida, primariamente, más a la presencia de malformaciones menores que a las mayores. Existen muchísimos síndromes dismórficos descritos por lo cual es imposible conocerlos todos. Lo importante es sospechar su existencia. Los síndromes malformativos se "identifican" como ya se ha mencionado, por una constelación de malformaciones menores y mayores. No existen anomalías patognomónicas de un síndrome específico. En ocasiones una determinada variante resulta ser familiar, como por ejemplo, el pliegue palmar único que puede encontrarse en forma aislada pero también puede encontrarse asociado a otros signos como es en las personas con síndrome de Down.

FIGURA 1. CARIOTIPO DE PACIENTE CON SÍNDROME DE TURNER, 45,XO.



GENTILEZA DE DRA. MARCELA LAGOS. LABORATORIO BIOLOGÍA MOLECULAR Y CITOGENÉTICA, DEPARTAMENTO DE LABORATORIOS CLÍNICOS FACULTAD DE MEDICINA PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CHILE

Los Síndromes malformativos pueden ser de diversas etiologías, ya sea genética (cromosómicos (Caso N° 1), monogénicos o multifactoriales), teratogénica o bien de etiología a la fecha desconocida.

Caso N° 1

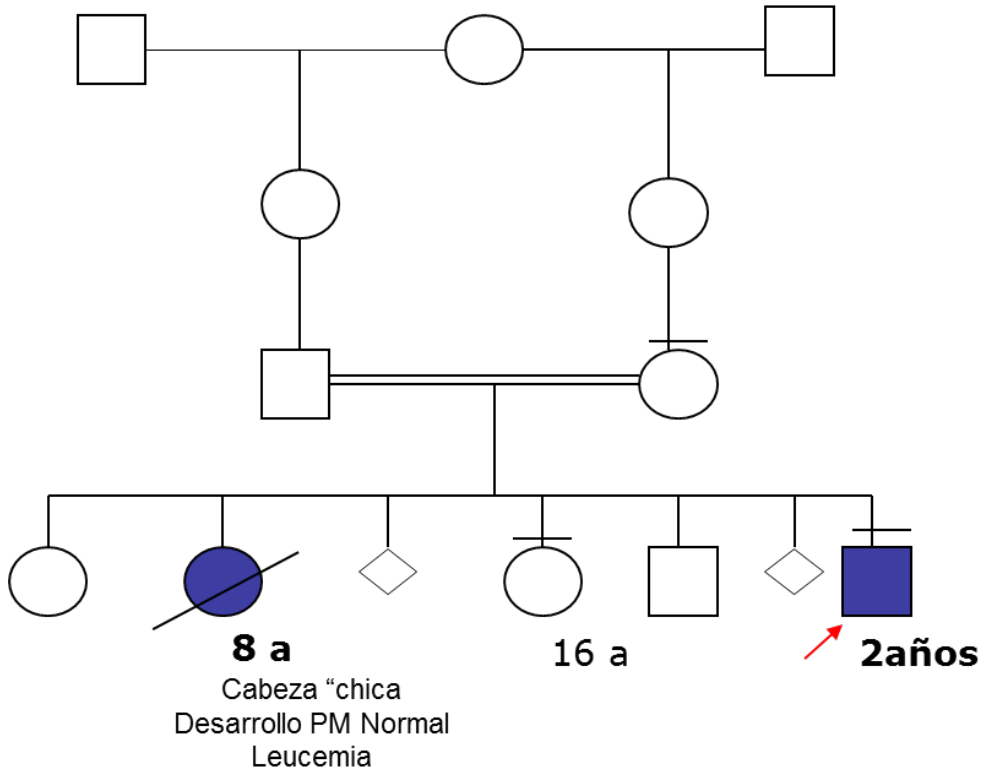
Recién nacido, sexo femenino, primera hija de madre de 28 años, padres no consanguíneos, embarazo sin incidentes. Al nacer se constata buen peso nacimiento, talla corta de 45 centímetros y piel redundante a nivel de cuello. Pectum excavatum, linfedema de manos y pies, con uñas angostas y displásicas. A las 72 horas presenta shock cardiogénico, eco cardiograma revela Coartación Aórtica. Estas características clínicas orientan a un síndrome de Turner. Para confirmar este diagnóstico se solicitó estudio citogenético que se observa en la FIGURA 1. Cariotipo: 45,X lo que confirma diagnóstico y su etiología cromosómica.

SEMIOLOGÍA GENÉTICA

La semiología se define como conocimiento, búsqueda e interpretación de los síntomas y signos que denotan salud o enfermedad. La semiología genética incluye la anamnesis familiar y personal junto con examen físico del propósito, o probando, quien es la persona que motiva la consulta. Se debe confrontar en lo posible los rasgos físicos del propósito con el de parientes cercanos (padres, hermanos, abuelos)

- **Anamnesis Familiar:** la historia familiar es la herramienta diagnóstica más tradicional en genética clínica, y permite inferir patrones de herencia y adoptar algunas conductas en la era de la Medicina Genómica. En la historia familiar se registran las relaciones genéticas entre los distintos miembros de una familia y sus problemas médicos. Cuando esta historia se grafica mediante una simbología estandarizada se conoce como genealogía o pedigrí. Idealmente toda genealogía debería tener al menos 3 generaciones. Se comienza por aquella persona que es el foco de preocupación de una familia y por la cual se consultó, por ejemplo una anomalía congénita, una discapacidad con malformaciones múltiples o una enfermedad como fibrosis quística. La información sobre la salud del resto de la familia se obtiene mediante preguntas directas sobre los hermanos, las hermanas, los padres y los abuelos tanto paternos como maternos. Existen condiciones que son más frecuentes en algunas etnias como por ejemplo enfermedad de Tay-Sachs en personas descendientes de judíos Ashkenazi o anemia falciforme en personas descendientes de raza negra. También se debe preguntar por el lugar de origen de padres y abuelos, ya que si provienen de una misma región o una localidad muy cerrada es más probable que tengan ancestros comunes lo que favorecería que compartiesen variantes patogénicas y obliga a pensar en condiciones autosómicas recesivas. Importante consignar antecedente de epilepsia, sordera, ceguera, esterilidad, abortos a repetición, niños con malformaciones, síndromes específicos, cánceres, entre otros. El análisis de la genealogía permite en ocasiones inferir algunos de los patrones de herencia mendeliana, sea ésta Autosómica Dominante, Recesiva o bien ligado al Cromosoma X (Caso N° 2). Existen varias publicaciones actualizadas que ilustran la manera de realizar las genealogías.

FIGURA 2. GENEALOGÍA DE CASO CLÍNICO N°2

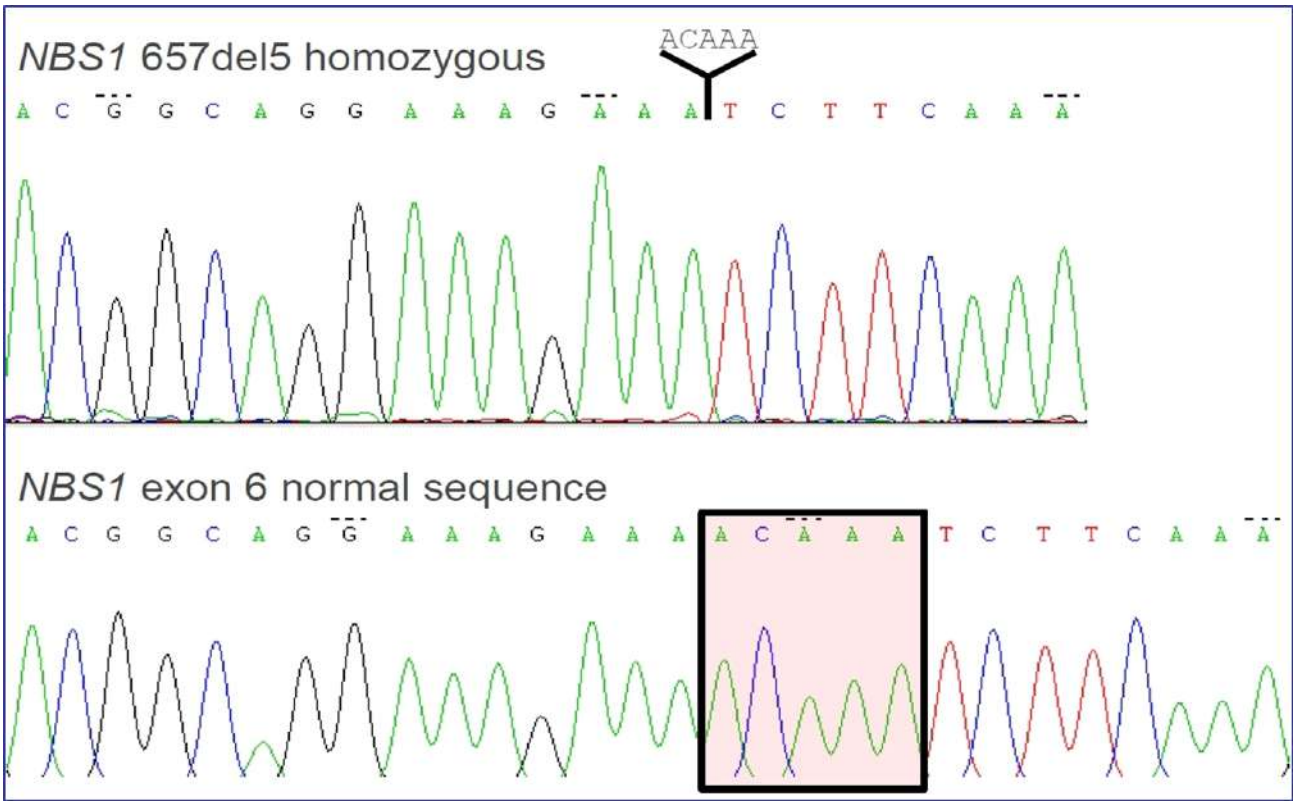


Caso N° 2

Paciente de 2 años de vida, derivado por retraso psicomotor y microcefalia. El probando era el menor de una hermandad de padres consanguíneos que vivían en una localidad rural en la sexta región de Chile **(FIGURA 2)**. La segunda hija de esta pareja también había nacido con perímetro craneano pequeño (microcefalia), presentó retraso psicomotor leve, y a los 8 años aproximadamente se le diagnosticó leucemia de curso desfavorable, por lo que falleció. Los rasgos físicos de ambos hermanos eran similares.

El antecedente de consanguinidad, padres sanos, hermanos de diferente sexo igualmente afectados, cuadro clínico infrecuente debe alertar a que se esté frente a afección de herencia autosómica recesiva. Estudio ulterior hizo postular Síndrome Nijmegen, enfermedad infrecuente de herencia autosómica recesiva, debido a la deleción de 5 pares de nucleótidos en el exón 6 del gen *NBN* según se muestra en la **FIGURA 3**

FIGURA 3. ELECTROFEROGRAMA: DELECIÓN DE 5 PARES NUCLEÓTIDOS EN EXÓN 6



GENTILEZA PATRICIO GONZÁLEZ. FACULTAD DE MEDICINA, UNIVERSIDAD DE CHILE

- **Anamnesis Personal:** Debe incluir la historia prenatal, perinatal y postnatal.

Historia prenatal

- Investigar noxas que pudieran haber alterado el desarrollo intrauterino normal: drogas (talidomida, antiepilépticos, quimioterapia, cocaína, alcohol, entre otros), infecciones y/o exantemas (varicela, Zika, rubéola) enfermedades maternas (diabetes mellitus, miastenia gravis, lupus, etc).
- Indagar acerca de manifestaciones que reflejen una alteración intrínseca del embrión o feto tales como inicio tardío o disminución de los movimientos fetales, polihidroamnios (exceso de líquido amniótico)

Historia perinatal: preguntar acerca de duración de la gestación, crecimiento intrauterino, presentación, tipo de parto y asfixia al nacer. Antropometría del recién nacido: peso, talla y circunferencia craneana. (Caso N°3)

Historia postnatal

- Precoz: indagar acerca de alteración en la termorregulación (los recién nacidos con alteraciones cromosómicas suelen regular mal temperatura) succión, deglución. Rechazo de la alimentación, vómitos persistentes, acidosis metabólica, convulsiones, diarrea, coma, ictericia neonatal, u olores especiales orientan a enfermedades metabólicas, muchas de ellas con un patrón de herencia autosómico recesivo.
- Tardía: importante indagar desarrollo psicomotor, crecimiento (curvas antropométricas), morbilidad (accidentes, encefalitis), existencia de deprivación sociocultural, conductas anormales (risa inmotivada, comportamiento autoagresivo, trastornos del sueño). Preguntarle a los padres abiertamente, pueden estar preocupados por diferentes cosas y pueden ser la clave para encontrar la alteración.

Caso N° 3

Paciente de 33 años con abortos a repetición (G4P1A3), movimientos fetales disminuidos durante esta gestación, retardo de crecimiento intrauterino. RNT PEG, con microcefalia, perímetro craneano 30 cm. Al examen se observa RN de sexo masculino, hipotónico, con llanto débil, hipertelorismo (aumento de distancia interpupilar), epicanto, fisura labiopalatina, comisuras labiales hacia abajo, foseta preauricular, soplo cardíaco e hipospadia. La mala historia obstétrica de la madre, los antecedentes pre y perinatales más el examen físico orientan hacia una alteración cromosómica. El cariotipo reveló una deleción parcial del brazo corto de un cromosoma 4, lo que confirma la sospecha diagnostica. En este caso es mandatorio solicitar cariograma a ambos padres ya que uno de ellos puede tener una traslocación balanceada.

Examen Físico

- El examen físico genético requiere de una observación detallada del paciente y también de sus familiares cercanos (padres, hermanos, abuelos). A veces se requiere mirar registros fotográficos de ellos a edad similar del probando. Está orientado a buscar anormalidades en el tamaño y proporciones corporales, asimetrías, deformaciones, malformaciones menores, mayores y conductas anormales. Es muy importante reconstituir las curvas de crecimiento y pesquisar oportunamente si un niño se aleja de su carril y/o existe una desproporción de sus segmentos corporales. Las mediciones deben contrastarse con los valores normales, para lo cual existen publicaciones y textos.
- La mayoría de las enfermedades genéticas y/o síndromes malformativos se definen por sus malformaciones menores y/o dismorfias. La dismorfología proviene de "Dys" (griego) que significa anormal/desordenado y de "Morph" que significa forma. El término "dismorfología" fue acuñado por Dr. David Smith en 1960. Implica el estudio de los defectos congénitos y anomalías en la estructura corporal originados antes del nacimiento. El término "dismórfico" se utiliza para describir sujetos cuyos rasgos físicos no se encuentran en individuos de la misma edad o etnia.
- Al realizar el examen físico se recomienda seguir una estructura determinada comenzando por observación/ inspección, luego palpación, auscultación y mediciones según se requiera (ej: envergadura, tamaño de dedos cuando se sospecha Síndrome Marfán).

- La inspección parte en el momento que el/ los pacientes ingresan a la consulta. A modo de ejemplo:
  - Niños de talla alta y longilineos, pectum excavatum orienta a un síndrome de Marfan
  - Talla baja desproporcionada y macrocefalia sugiere alguna displasia esquelética
  - Obesidad mórbida, manos y pies muy pequeños pueden orientar hacia Síndrome Prader– Willi
- Algunas manifestaciones clínicas son cronodependientes por lo que se debe hacer seguimiento para poder realizar el diagnóstico. Las personas con Neurofibromatosis tipo 1 por lo general no nacen con manchas café con leche ni con los neurofibromas, éstos van apareciendo a lo largo de la vida. El fenotipo conductual de un paciente, puede a veces dar una clave importante para sospechar un diagnóstico. El caso que se comenta a continuación ejemplifica lo anterior.

Caso N°4

Lactante de 10 meses, vivaz, hiperactivo, no se queda tranquilo en la cuna, trepa, se expone al peligro. Al examen presenta microcefalia, hipoplasia mediofacial, blefarofimosis, labio superior fino, borramiento del surco palmar transverso (signo del palo de hockey). Entre sus antecedentes destacaba madre joven que había bebido alcohol en forma exagerada durante el embarazo. Este antecedente fidedigno, más las dismorfias y conducta hiperactiva, permite postular diagnóstico de Síndrome Fetal Alcohólico. No se requiere en este caso realizar tests genéticos, ya que se trata de condición debida a los efectos teratogénicos del alcohol.

Examen segmentario

El examen físico segmentario debe ser sistemático, completo, objetivo y discriminativo. Si se desconoce el término de una malformación se recomienda describirla y en lo posible documentarla mediante registro fotográfico, con el debido consentimiento informado del paciente o sus tutores. Se recomienda iniciar examen en cabeza y terminarlo en los pies. No debe olvidarse la piel y fanéreos, donde podemos encontrar claves que nos orientan hacia una condición específica, como por ejemplo angiofibromas faciales, máculas hipomelánicas y fibrolipomas ungueales o periungueales son signos que se encuentran en la Esclerosis Tuberosa, condición de herencia Autosómica dominante de expresión muy variable.

Al término del examen físico se confecciona una lista de los hallazgos más inusuales encontrados, ya que ello servirá para orientar el estudio y búsqueda de enfermedad genética o síndrome malformativo.

A continuación, se enumeran algunas situaciones (BANDERAS ROJAS) que debieran alertar a pensar en condiciones genéticas.

- Historia familiar: varios miembros de una familia afectados por una determinada condición (en generaciones sucesivas o hermanos). La ausencia de familiares afectados No descarta condición genética
- Historia familiar de abortos a repetición, mortinatos con anomalías congénitas, discapacidad intelectual
- Anomalías congénitas: la presencia de dos o más anomalías congénitas hacen más probable la existencia de un síndrome malformativo que puede ser genético
- Retraso en el desarrollo o involución de éste
- Tumores raros o múltiples

FIGURA 4. FENOTIPO DE NIÑA CON SÍNDROME DE DOWN.



PUBLICACIÓN AUTORIZADA:
Gentileza Dra. Macarena Lizama. Pediatra, Escuela Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile

Síndrome de Down

A continuación se describirá como ejemplo de síndrome genético de etiología cromosómica, algunas características fenotípicas del niño con Síndrome de Down (SD), que es la alteración cromosómica más frecuente en el recién nacido vivo. Es la principal causa genética de discapacidad intelectual **(FIGURA 4)**.

El fenotipo de las personas con SD se debe a la presencia de tres copias de cromosoma 21 (incremento de la dosis génica).

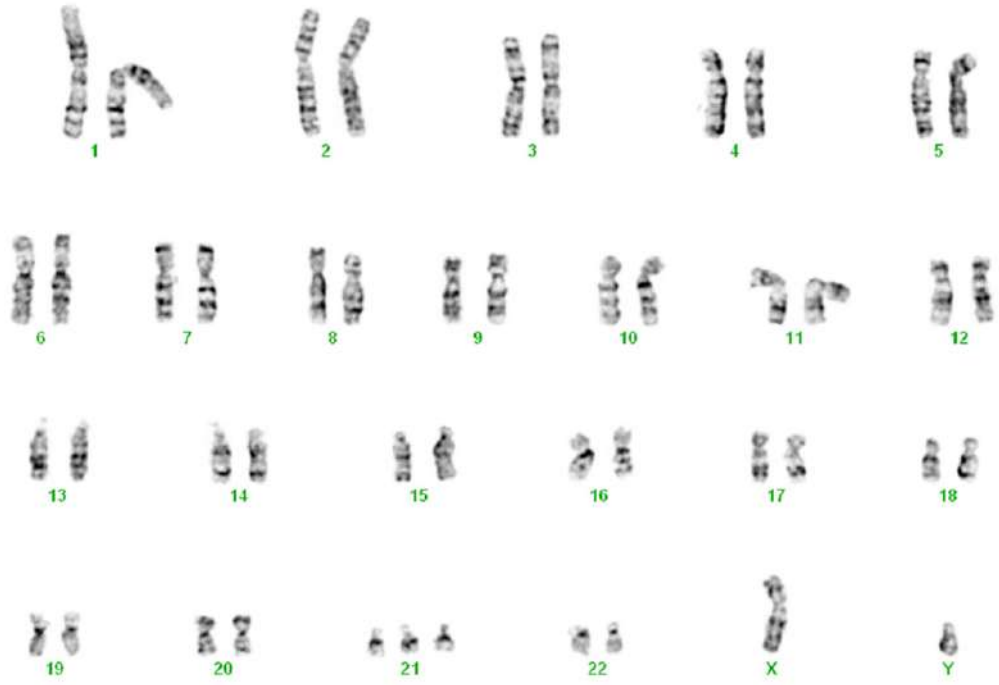
En 1866, Langdon Down en Inglaterra realizó la descripción clínica de esta condición y posteriormente en el año 1959 Jerome Lejeune, en Francia descubre su asociación con cromosoma 21 adicional.

EPIDEMIOLOGÍA DEL SÍNDROME DE DOWN

El Síndrome de Down (SD) se observa en aproximadamente 14 RN por cada 10.000 nacimientos, con prevalencias variables entre países dependiendo de la calidad de la medicina materno-fetal, edad materna avanzada. diagnóstico prenatal y existencia de leyes que permiten la interrupción del embarazo. En una publicación del año 2011 se señala que en el Estudio colaborativo latinoamericano de malformaciones congénitas en Latinoamérica (ECLAMC) reporta que nacen 18 niños con SD por cada 10.000 nacidos vivos; el mismo estudio muestra que en Chile nacen 24 niños con esta condición por cada 10.000 nacidos vivos, cifra estadísticamente mayor a las reportadas para otros países de Latinoamérica y para el global de la región. En países con diagnóstico prenatal y leyes de interrupción del embarazo, la prevalencia al nacimiento ha disminuido, llegando a 6 por 10.000 nacimientos en España.

El diagnóstico es clínico, pero debe ser confirmado mediante cariograma. En un 95% de los casos se encuentra una trisomía 21 libre (estándar), **(FIGURA 5)**, en un 3% aproximadamente una trisomía por traslocación robertsoniana y un 2% son mosaicos.

FIGURA 5. CARIOTIPO DE PACIENTE CON SÍNDROME DE DOWN, TRISOMÍA 21 LIBRE



GENTILEZA DE: Dra. Marcela Lagos. Laboratorio Biología Molecular y Citogenética, Departamento de Laboratorios Clínicos Facultad de Medicina Pontificia Universidad Católica de Chile

La trisomía 21 libre se asocia a edad materna aumentada, no así la por traslocaciones. De éstas la mayoría son de novo (75%), pero en el 25% de los casos uno de los padres puede tener una traslocación robertsoniana balanceada, por lo que es importante realizar cariograma a los progenitores en estos casos.

Uno de los factores que aumentan el riesgo es la edad materna, por lo que, a mayor edad materna, existe mayor probabilidad de tener un hijo con Síndrome de Down. A los 20 años la frecuencia de SD es de 1/1560 RN, mientras que a los 41 años es de 1/85 RNV.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El fenotipo es variable, sin embargo una constelación de dismorfias, malformaciones menores y mayores y problemas de salud, problemas cognitivos, permite sospechar y sostener diagnóstico clínico de Síndrome de Down. Es importante destacar que no hay un rasgo patognomónico, algunas dismorfias y/ o malformaciones menores pueden estar presentes en la población general o en personas con otros síndromes malformativos.

En el examen físico general de un recién nacido y /o lactante se puede observar hipotonía e hiperlaxitud, piel marmórea (reticulada), abdomen bultuoso o distendido, algunos tienen microcefalia, fontanelas amplias con cierre tardío, cabello delgado. En cara destaca hipoplasia medio facial, puente nasal bajo, nariz pequeña y antevertida, hendiduras palpebrales hacia arriba y afuera (oblicuos), manchas de Brushfield en iris (se observan en niños de ojos claros), pabellones auriculares pequeños, con hélix plegado, tendencia a mantener la boca abierta, con protrusión intermitente de lengua, algunos tienen macroglosia o lengua rugosa. El cuello suele ser corto, ancho y a veces con exceso de piel en la nuca, el tórax acampanado con mamilas hipoplásicas, diástasis de rectos y genitales externos pequeños. Frecuentemente presentan manos cortas y anchas con braquimesofalange del 5° dedo que hace que el dedo se incurve y se observe un signo denominado clinodactilia, y/ o un pliegue palmar único de flexión. En los pies se puede observar separación entre el 1°y 2° ortejo. Los niños con Síndrome de Down tienen su propio ritmo de crecimiento, por lo que es recomendable que para la evaluación nutricional y de crecimiento se utilicen curvas de crecimiento realizadas en población con Síndrome de Down. Si el lactante con trisomía 21 tiene cardiopatía congénita, suele tener un crecimiento pondoestatural más lento. La gran mayoría tiene estatura más baja en la niñez y la adultez.

Como se mencionó previamente, el SD es la principal causa genética de discapacidad intelectual. Esto se puede ver reflejado en distintos grados de retraso del desarrollo psicomotor dependiendo del niño y del apoyo y estimulación que haya recibido. Los niños con Síndrome de Down pueden demorarse más tiempo en cumplir con ciertos hitos del lenguaje y desarrollo motor grueso y fino, por lo que es muy importante derivarlos precozmente a estimulación temprana del desarrollo con apoyo de kinesiólogo, fonoaudiólogo y terapeuta ocupacional entre otros, con el fin de lograr alcanzar el mejor desarrollo de su potencial y ser una persona inserta en la sociedad.

Por último, enumeraremos algunos de los problemas de salud más comunes en las personas con Síndrome de Down:

Entre las malformaciones más frecuentes podemos encontrar: defectos cardiacos (50%) siendo el más característico el canal aurículoventricular pero más frecuente es la comunicación interventricular; malformaciones del tubo digestivo (12%), como atresia duodenal, páncreas anular, ano imperforado.

Respecto a las comorbilidades, pueden presentar con mayor frecuencia hipotiroidismo congénito, trastornos hematológicos en el período de RN, pérdida auditiva congénita, cataratas. En el período lactante e infancia habrá que estar atentos a posible apnea obstructiva del sueño, obstrucción del conducto nasolacrimal, vicios de refracción, estrabismo, nistagmo, constipación, enfermedad de Hirschprung, enfermedad celíaca, hipo e hipertiroidismo, sobrepeso y obesidad. La hiperlaxitud articular les confiere mayor riesgo de luxación articulaciones en particular rodillas, pie plano, escoliosis e inestabilidad atlantoaxial. Por todo lo anteriormente expuesto se sugiere realizar supervisión en salud de personas con SD, con guías anticipatorias.

CUIDADOS ESPECIALES

Los pacientes con síndrome de Down requieren ciertas consideraciones especiales en su supervisión de salud dado que presentan mayor prevalencia de algunos problemas de salud **(TABLA)**. En todos sus controles se debe preguntar por síntomas o signos que orienten a patologías que en ellos son más frecuentes, examen físico completo, evaluación nutricional y del crecimiento, evaluación del desarrollo psicomotor. En los controles además se pregunta acerca de cómo está la familia y el resto de los hermanos si los hubiere a fin de educar, orientar y asesorar a los padres.

Las recomendaciones de evaluaciones y exámenes a realizar en niños/ niñas y adolescentes con síndrome de Down, así como su frecuencia se muestran en el anexo de modo de buscar activamente ciertas patologías asociadas a esta condición.

TABLA: Problemas de salud en pacientes con síndrome de Down

PROBLEMA	PREVALENCIA
Cardiopatía congénita	40–62%
Hipotonía	100%
Retraso del crecimiento	100%
Discapacidad intelectual	97.3%
Problemas dentales (Enfermedad periodontal, caries, maloclusión)	60%
Alteraciones de la audición	50%
Alteraciones tiroideas	45%
Apnea obstructiva del sueño	45%
Sobrepeso	Común
Problemas emocionales y de conducta	Común
Disgenesia gonadal	40%
Vicios de refracción	50%
Estrabismo	44%
Cataratas	5%
Anormalidad vertebral cervical	10%
Trastornos convulsivos	5–10%
Enfermedad celíaca	3–7%

ADAPTADA DE: Lirio J, García J. Protocolo de seguimiento del síndrome de Down. Pediatr Integral 2014; XVIII (8): 539–549.

BIBLIOGRAFÍA

Nazer J, Cifuentes L. Estudio epidemiológico global del síndrome de Down. Rev Chil Pediatr 2011; 82 (2): 105– 12.

Bull M et al. Clinical Report – Health Supervision for Children With Down Syndrome. Pediatrics 2011; 128: 393–406.

Lirio J, García J. Protocolo de seguimiento del síndrome de Down. Pediatr Integral 2014; XVIII (8): 539–549.

Lizama M, Eugenin MI, Paul MA (2019). Protocolo de seguimiento nacional de niños y adolescentes con síndrome de Down (no publicado).

Lizama M, Cerda J, Monge M, et al. Morbimortalidad hospitalaria en niños con síndrome de Down. Rev Chil Pediatr 2016M; 87 (2): 102–109.

- Las enfermedades genéticas son un grupo heterogéneo de afecciones en cuya etiología contribuye significativamente un componente genético (genómico, monogénico u otro) y constituyen una causa creciente de morbimortalidad en pediatría.
- Médicos generales y pediatras deben aprender a "pensar genéticamente" y reconocer las "claves genéticas" que permitan sospechar estas enfermedades.
- **Anomalía congénita** es una alteración estructural o funcional de órganos, sistemas o partes del cuerpo, que ocurre durante la vida intrauterina.
- **Variante normal** es una malformación menor presente en más del 4% de la población general. Los hallazgos fenotípicos de un paciente deben contrastarse con los de su familia.
- **Síndrome malformativo** es un patrón de anomalías y/o rasgos causalmente relacionados. Se caracterizan por una apariencia facial peculiar debida primariamente a las malformaciones menores más que a las mayores. Los síndromes pueden tener causas genéticas, teratogénicas o bien a la fecha desconocidas.
- La **semiología genética** incluye historia familiar y personal, examen físico completo, ordenado del paciente. Se debe contrastar estos hallazgos con sus familiares cercanos. La genealogía es una importante herramienta diagnóstica. En ocasiones su análisis permite deducir un patrón de herencia específico y/ o personas en riesgo de ser portadores o bien afectados de determinada condición.
- El **Síndrome de Down** es un síndrome de etiología cromosómica. Es la alteración cromosómica más frecuente en recién nacidos vivos, y la principal causa genética de discapacidad intelectual.
- Su epidemiología es variable entre países, dependiendo principalmente de la calidad de la medicina materno-fetal, edad materna avanzada y leyes de interrupción del embarazo.
- El diagnóstico es clínico, si bien debe ser certificado mediante cariograma. Este es además importante para asesoramiento genético a la familia.
- Las personas con Síndrome de Down requieren controles sanos con una guía anticipatoria de sus posibles problemas de salud en los diferentes sistemas y órganos.

Lecturas sugeridas

Moya A, Hernández M, Mellado C. Prevalence of genetic diseases in admissions to a tertiary care hospital pediatric service. Rev Med Chil. 2016 Feb;144(2):188-93.

Bennett RL1, Steinhaus KA, Uhrich SB, O'Sullivan CK, Resta RG, Lochner-Doyle D, Markel DS, Vincent V, Hamanishi J. Recommendations for standardized human pedigree nomenclature. Pedigree Standardization Task Force of the National Society of Genetic Counselors. Am J Hum Genet. 1995 Mar;56(3):745-52.

Tarini BA1, McInerney JD. Family history in primary care pediatrics. Pediatrics. 2013 Dec; 132(Suppl 3):S203-10.

Jones KL, Adam MP. Evaluation and diagnosis of the dysmorphic infant. Clin Perinatol. 2015 Jun;42(2):243-61, vii-viii.

Solomon BD, Muenke M. When to suspect a genetic syndrome. Am Fam Physician. 2012 Nov 1;86(9):826-33.

Puri RD, Verma IC. Dysmorphology diagnosis. Indian J Pediatr. 2004 Jun;71(6):535-9.

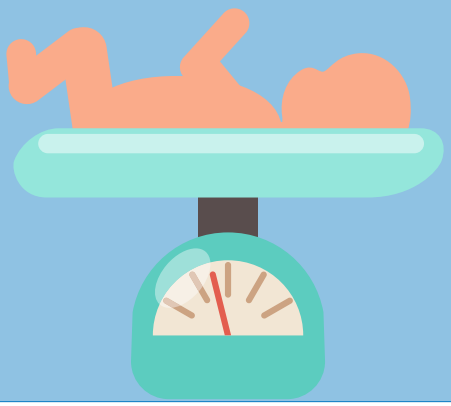
Hunter AG. Medical genetics: 2. The diagnostic approach to the child with dysmorphic signs. CMAJ. 2002 Aug 20;167(4):367-72.

Lizama CM, Retamales MN. Recommendations for health care of people with Down syndrome from 0 to 18 years of age. Rev Med Chil. 2013 Jan;141(1):80-9.

Bull MJ; Committee on Genetics. Health supervision for children with Down syndrome. Pediatrics. 2011 Aug; 128(2):393-406.

Texto

Jones KL, Jones MC, Del Campo M. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation: Expert Consult. Online and Print. 7th Edition. Philadelphia: Saunders WB; 2013.



neonatología

adaptación y asfixia neonatal

hiperbilirrubinemia

prematurez y bajo peso

infecciones bacterianas en el recién nacido

dificultad respiratoria en el recién nacido









Adaptación neonatal y asfixia neonatal

DRA. PAULINA TOSO
DRA. SOLEDAD URZÚA
Departamento de Neonatología.
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Se llama adaptación neonatal, al proceso fisiológico que el RN debe desarrollar para adaptarse desde las condiciones de vida intrauterina a las extrauterina. Este es un proceso de cambio que debe ser vigilado.

Mortalidad neonatal: corresponde a la tasa de muerte en los recién nacidos hasta 28 días por 1000 recién nacidos. La mortalidad neonatal varía ampliamente entre las distintas regiones del mundo ubicándose las más altas en la región del África **(FIGURA 1)**.

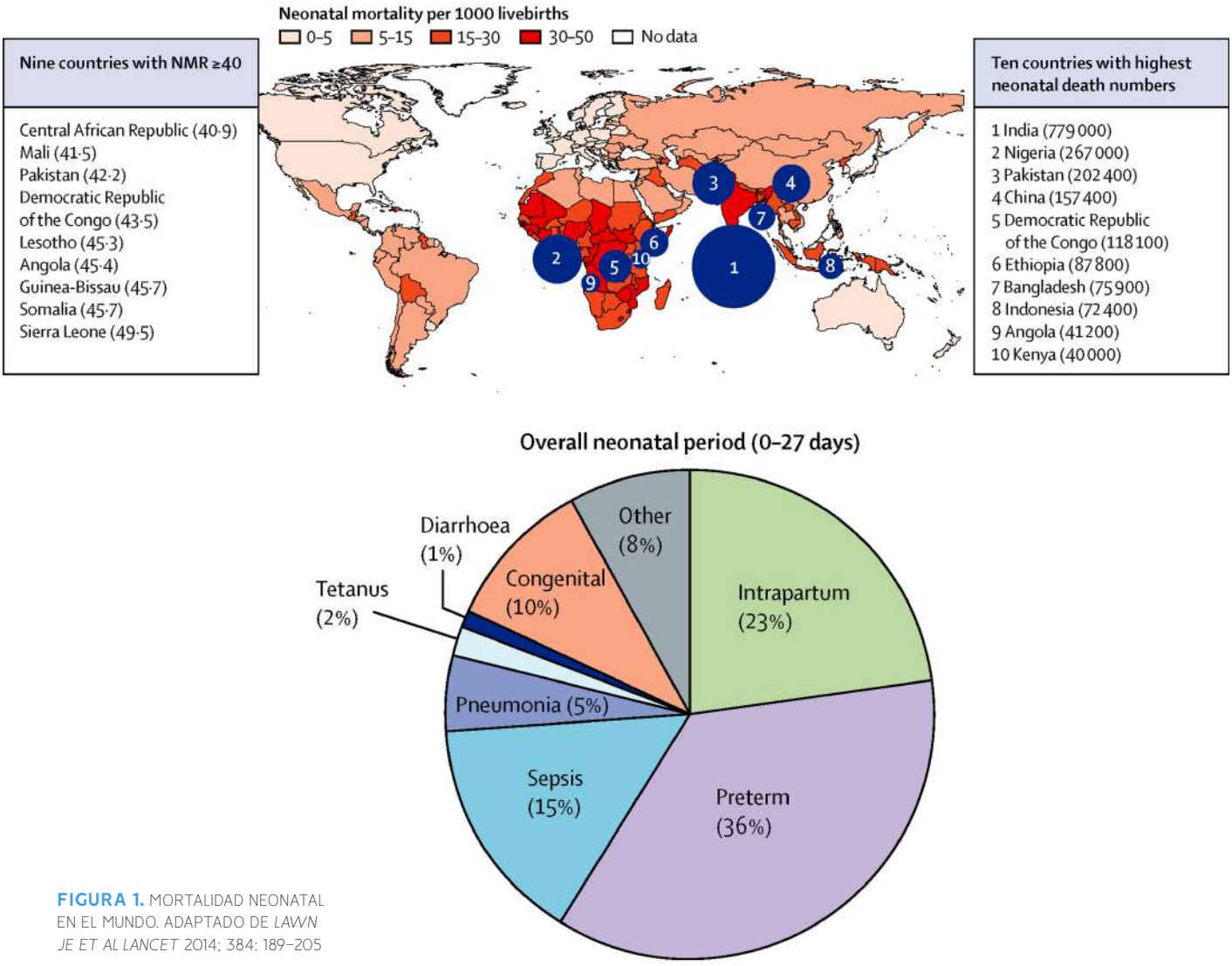


FIGURA 1. MORTALIDAD NEONATAL EN EL MUNDO. ADAPTADO DE *LAWN JE ET AL LANCET* 2014; 384: 189–205

En Chile hay menos de 15 muertes por 1000 RN vivos, la tasa de mortalidad infantil es de 7 a 8 /1000 RNV, y de estos, 5 corresponden a recién nacidos, por lo que nuestro país se encuentra dentro de los países con la tasa más baja de mortalidad infantil.

Las causas de mortalidad neonatal son los partos prematuros (25%), infecciones (25%) y en tercer lugar la asfixia. Este orden se da principalmente en países subdesarrollados ya que en los países desarrollados, la muerte por asfixia ha ido descendiendo. Chile está en un estado intermedio, pero la asfixia sigue siendo una importante causa de muerte.

ADAPTACIÓN NEONATAL

Esquema de Circulación fetal:

En el feto la presión arterial de oxígeno y las saturaciones son mucho más bajas que lo que se espera para un recién nacido y una persona adulta. El feto tiene una vena y dos arterias umbilicales, la sangre pasa de la madre al feto a través de la vena umbilical, con aproximadamente un 80% de saturación de oxígeno. La sangre va de la vena umbilical al conducto venoso y luego a la vena cava inferior, lugar donde se va a mezclar con la sangre que viene de otras partes del feto, para llegar a la aurícula derecha. En el corazón del feto, existen ciertas comunicaciones que son normales, como el **foramen oval** que comunica ambas aurículas y el **ductus arterioso** que comunica la aorta con la arteria pulmonar, mezclándose la sangre venosa con la arterial.

Una vez que la sangre llega a la aurícula derecha y se mezcla con la sangre que viene de la vena cava superior, parte de esta sangre pasa por el foramen oval hacia el lado izquierdo del corazón y el resto de la sangre va a seguir su camino hacia el ventrículo derecho, arteria pulmonar y circulación pulmonar.

Como en el feto los pulmones están completamente colapsados y es un territorio de alta resistencia, gran parte de la circulación de la arteria pulmonar se va a la circulación sistémica vía ductus arterioso y muy bajo flujo va hacia la circulación pulmonar. La sangre que llega a la Aorta, tiene los niveles más altos de saturación, alrededor de un 70%, que posteriormente van cayendo en la medida que se distribuye la sangre arterial hacia la periferia, llegando a la arteria umbilical, con una saturación cercana al 58% (FIGURA 2). En ningún momento la sangre del feto tiene saturaciones mayores al 70%, no obstante, el feto vive bien con esas saturaciones, y no necesita más oxígeno para estar dentro del útero.

La arteria umbilical refleja el estado ácido base del feto. Si el feto sufre hipoxemia por cualquier razón, como por ejemplo, por un desprendimiento

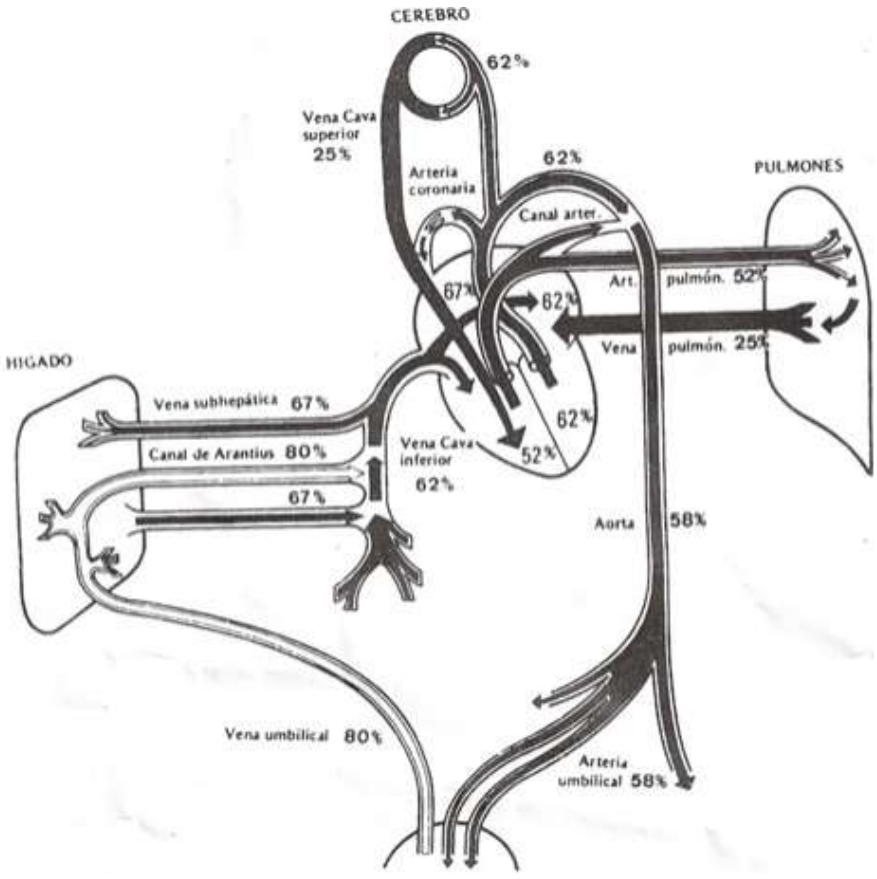


FIGURA 2. ESQUEMA DE LA CIRCULACIÓN FETAL Y LA SATURACIÓN DE OXÍGENO EN LOS DISTINTOS TERRITORIOS.

de placenta, cayendo drásticamente el flujo sanguíneo, la oxemia disminuye, lo que se verá reflejado en la sangre de la arteria umbilical. La sangre de la vena umbilical refleja el estado ácido básico de la madre o la placenta.

FISIOLOGÍA DE LA ADAPTACIÓN NEONATAL

El pulmón colapsado es un área de alta resistencia, por lo que recibe poco flujo. Cuando el feto nace y se liga el cordón umbilical, se aumenta inmediatamente la presión arterial, ya que se saca la placenta que es un área de baja resistencia, produciéndose un aumento en la resistencia vascular periférica. Por otro lado, las primeras inspiraciones del recién nacido son a altas presiones, y al oxigenarse en forma brusca y recibir grandes cantidades de oxígeno, este gas comienza a vasodilatar las arterias pulmonares, disminuyendo la resistencia vascular pulmonar favoreciendo el aumento de flujo sanguíneo a los pulmones.

En el momento en que se corta el cordón y el recién nacido comienza a oxigenarse, se establece una presión sistémica mayor que la presión del territorio pulmonar. Al bajar la resistencia vascular pulmonar, el pulmón comienza a recibir más flujo de sangre, mejorando la oxigenación.

Por otro lado, el foramen oval, que es la comunicación entre las auriculas, se empieza a cerrar porque aumenta la presión de la auricula izquierda, sumado a que el oxígeno, que es un potente vasodilatador, permite que el ductus, que es un vaso con características anatómicas muy especiales empiece a cerrarse. Primero se contrae en las primeras 2 a 48 horas (cierre funcional), con lo cual disminuye su flujo, y después de 2 a 3 semanas se oblitera (cierre anatómico). Las prostaglandinas, vasodilatadores que mantienen el ductus permeable en el feto, son generadas básicamente por la placenta, por lo que al cortar el cordón umbilical, disminuyen su concentración, contribuyendo a que el ductus también comience a contraerse.

En resumen, al nacer el niño y retirar la placenta de circulación, además de comenzar a oxigenarse, empiezan a haber cambios estructurales a nivel del corazón, se va cerrando el foramen oval y el ductus arterioso, y la circulación, que en el feto es en paralelo, comienza a ser una circulación en serie. Disminuye el retorno venoso desde la placenta hacia la vena umbilical, disminuye la presión de la aurícula derecha, va aumentando la presión de la aurícula izquierda, y se cierra el foramen oval. Esto mismo hace que se cierre el ductus. A medida que van pasando las horas, los shunt que eran inicialmente de derecha a izquierda, pasan a ser de izquierda a derecha. Y finalmente con el tiempo, a medida que pasan las horas, las semanas, se terminan cerrando todos estos cortocircuitos.

Factores que determinan la resistencia vascular pulmonar:

- Árbol vascular pulmonar: inicialmente territorio de alta resistencia. Al comenzar a recibir sangre y aumentar la oxigenación se comienza a producir una caída de la resistencia.
- Óxido nítrico: aumenta cuando comienza a oxigenarse el recién nacido, vasodilatando el territorio pulmonar.
- Prostaciclina: vasodilatación vía AMPc
- Endotelina 1: vasoconstrictor de venas y arterias que aumenta la presión arterial pulmonar. Esta puede aparecer en casos en que se interfieren los mecanismos fisiológicos.

Adaptación intrauterina a la baja tensión de oxígeno:
Existen dos mecanismos principales por los cuales el feto se adapta a vivir en bajas concentraciones de oxígeno.

Por un lado, la **hemoglobina fetal** es totalmente distinta a la hemoglobina de los adultos, es una hemoglobina más afín al oxígeno, asociado a una **mayor cantidad de masa eritrocitaria** pues el feto tiene hematocrito entre 45–65%. Por otro lado en el feto se **redistribuyen los flujos**, privilegiando el flujo de órganos nobles, tales como, el flujo cerebral, coronario y el flujo renal, dejando de lado otros flujos como el mesentérico.

¿Qué hace que el recién nacido cambie su patrón de intercambio gaseoso del útero hacia la vida extra uterina?,

¿Cuáles son los mecanismos por los cuales se logra ésto, y por lo tanto, logra tener un buen intercambio gaseoso?

Se han descrito distintos mecanismos:

a. **Absorción del fluido pulmonar:** en el útero los pulmones fetales están llenos de líquido amniótico debido a la deglución de éste. Una vez que el niño nace, se debe reabsorber todo este líquido. Durante el trabajo de parto se liberan hormonas, entre éstas, la adrenalina que actúa en los canales de cloro permitiendo que el líquido que está en los pulmones se absorba. Entonces, a través del trabajo de parto, el recién nacido logra activar los canales de cloro, y con eso reabsorbe el líquido que está en los pulmones. Si no hay trabajo de parto, por ejemplo, en una cesárea electiva, existe riesgo de que este mecanismo no se produzca, dificultando la eliminación de líquido de sus pulmones.

b. **Expansión pulmonar y el llene de aire:** el recién nacido al salir realiza inspiraciones a muy altas presiones, con lo que expande rápidamente los pulmones los cuales se empiezan a llenar de aire, y al mantener un patrón de movimiento respiratorio adecuado, permite que se logre establecer una ventilación, y un intercambio gaseoso óptimo.

c. **Estruje del feto cuando sale por el canal del parto:** esto contribuye a que se elimine líquido de los pulmones, permitiendo un mejor intercambio gaseoso.

Si los recién nacidos nacen por cesárea, no se permite un trabajo de parto adecuado, lo que puede afectar su periodo de transición.

Frente a cualquier condición clínica que signifique que el **feto esté en hipoxia**, por ejemplo, un desprendimiento de placenta, rotura del útero, nudo en el cordón umbilical, entre otros, puede hacer que todo el árbol vascular pulmonar se vasocontraiga, con aumento de la presión pulmonar y con esto los cambios que debieran suceder no suceden. No se cierran los conductos, no se cierra el foramen oval y se mantiene una circulación fetal fuera del útero, condición llamada **circulación fetal persistente**.

Problemas de adaptación neonatal:
Cuando existe algún problema de adaptación, algún problema que interfiera en todos estos mecanismos, puede significar que se produzcan algún tipo de complicaciones a nivel del sistema circulatorio, respiratorio y nervioso. Si el feto deja de recibir sangre o no se oxigena adecuadamente, se produce una asfixia **(TABLA 1).**

TABLA 1: Problemas de adaptación neonatal y sus consecuencias.

ÓRGANO O SISTEMA AFECTADO	PATOLOGÍA
S. respiratorio, circulatorio y nervioso.	Asfixia y depresión respiratoria al nacer
S. respiratorio: • Déficit de surfactante • Inmadurez del centro respiratorio • Falta de reabsorción líquido pulmonar	• E. de membrana hialina • Apneas del prematuro • Taquipnea transitoria
S. circulatorio • Hipertensión pulmonar • Inmadurez vascularización retiniana	• Circulación fetal persistente • Retinopatía del prematuro
S. nervioso central • Inmadurez anatómica y funcional de vasos cerebrales	• Hemorragia intraventricular
• Inmadurez metabolismo de bilirrubina • Inmadurez sistema termorregulador • inmadurez adaptación metabólica • Inmadurez tubo digestivo • Inmadurez sistema inmunitario	• Hiperbilirrubinemia • Hipotermia • Hipoglicemia, hipocalcemia • Dificultades en alimentación • Infecciones

Desde el punto de vista respiratorio, si no se reabsorbe el líquido pulmonar, por ejemplo, un feto que nació por cesárea electiva, se produce **taquipnea transitoria**, enfermedad pulmonar en la que radiológicamente se ve un pulmón con edema pulmonar, y el recién nacido para compensar esto, aumenta su frecuencia respiratoria, hace hipoxias, mejorándose en horas a un par de días, no obstante, es una interferencia de su proceso normal.

Con respecto al sistema circulatorio, si hay hipoxia profunda, y el árbol vascular pulmonar no logra una vasodilatación adecuada, se mantiene la circulación fetal, esto perpetua la hipoxia, y el recién nacido al no oxigenarse bien, hace una hipertensión pulmonar, cuadro muy grave. Es por esto, que se debe lograr que el paciente se oxigene y baje la presión de la arteria pulmonar prontamente luego del parto.

Si se interrumpe un embarazo antes de que esté de término, en un feto inmaduro, van a haber problemas relacionados a la adaptación, como por ejemplo, no van a regular bien la temperatura ni el metabolismo de la glucosa, interfiriendo en el proceso normal de adaptación fetal, de la vida intrauterina a la extrauterina. Esto puede significar que el recién nacido desarrolle ciertas patologías. Es un problema frecuente que los recién nacidos tengan problemas para regular temperatura, ya que nacen de un ambiente protegido, con una temperatura corporal de la madre a 37°C, que al nacer pierden calor por todos lados. Existen una serie de medidas para manejar esto, como por ejemplo, que al nacer se pongan en cunas radiantes, en apego con la mamá, que se cubra, que se seque, etc.

Asfixia

EPIDEMIOLOGÍA EN CHILE

La asfixia tiene una incidencia de 6/1000 recién nacidos vivos. Se mueren 0,21 por cada 1000 recién nacidos vivos. Los niños que se mueren son los niños asfixiados graves.

En Chile actualmente es más frecuente la asfixia que las infecciones en el recién nacido, por lo que es importante saber qué es la asfixia, qué pacientes están en riesgo de sufrirla y qué es lo que se debe hacer.

Definición y conceptos:

Asfixia: se define como un síndrome caracterizado por depresión respiratoria, cianosis o palidez, secundario a un evento hipóxico y/o isquemia tisular (desprendimiento de placenta asociado a hemorragia materna e isquemia fetal por bajo flujo) lo que se traduce en un recién nacido hipóxico y con acidosis metabólica.

Momentos en que se produce la asfixia:

- 20% antes del trabajo de parto, por ejemplo una madre con síntomas y signos de desprendimiento de placenta.
- 70% durante el trabajo de parto, donde las causas pueden ser múltiples, como por ejemplo compresión del cordón, oligoamnios, trabajo de parto prolongado, etc.
- 10% se producen durante el período neonatal: asfixia por aplastamiento o sofocación.

El momento más crítico es el trabajo de parto, por eso siempre debe ser monitorizado y vigilar que todo esté ocurriendo sin complicaciones.

Causas de asfixia
Existen causas maternas, placentarias y fetales.

Maternas: enfermedades crónicas que predisponen a las madres a tener una menor reserva, tales como, insuficiencia renal, cardiopatías, desnutrición, tabaquismo, alcoholismo, infecciones, etc.

Placentarios: desprendimiento de la placenta, malformaciones de placenta, transfusiones feto maternas que generan que el feto empiece a estar hipóxico, anémico y nacen asfixiados, compresión del cordón.

Fetales: malformaciones fetales, prematuros, hijos de madre con diabetes, PEG, infecciones, etc.

TABLA 2: Tipos de hipoxia y compromiso del SNC en el feto y recién nacido

INTERRUPCIÓN AGUDA Y TOTAL	GRADUAL O INTERMITENTE
Prolapso de cordón DPPNI Vasa previa sangrante Rotura uterina	Hipertensión materna Circular de cordón Distocia de presentación RCIU
Sin cambios adaptativos	Cambios adaptativos
Sustancia gris Tálamo Núcleos de la base Tronco central	Sustancia gris Núcleos de la base
Muerte o daño neurológico profundo	Signos piramidales Compromiso multisistémico

El reflejo de protección de buceo se produce en el feto cuando se somete a hipoxia, protege sus órganos nobles, cerebro y corazón principalmente redistribuyendo el flujo sanguíneo hacia ellos y disminuyendo hacia los otros parénquimas.

La asfixia puede producirse de forma abrupta o de forma intermitente donde el feto se ve sometido a una hipoxia/isquemia de forma más larvada. Por ejemplo, niños con restricción del crecimiento intrauterino debido a HTA materna, han sufrido una hipoxia crónica a diferencia de los fetos en que ocurre un desprendimiento de placenta o rotura del útero en que sufren una hipoxia aguda **(TABLA 2).**

Entre estos dos tipos, es peor la hipoxia aguda, ya que en la hipoxia crónica el feto se ha ido adaptando y ha ido logrando compensar la hipoxia. En los niños crónicamente hipóxicos generalmente se comprometen los núcleos de la base y la sustancia gris, en cambio en los niños con hipoxia aguda existe un compromiso cerebral más generalizado.

FISIOPATOLOGÍA DE LA ASFIXIA PERINATAL

Si hay hipoxia se produce acidosis fetal, lo que disminuye el calcio, y se deteriora la función ventricular. Al nacer hay insuficiencia cardíaca compensada porque tiene más glicólisis anaeróbica. Cuando no puede compensar más por esta vía, se va a producir insuficiencia cardíaca y compromiso multisistémico. Por último, al aumentar el tono simpático por estímulo de la hipoxia, se produce una gran vasoconstricción, lo que activa el eje renina angiotensina aldosterona. Todo esto, lo que hace finalmente es que se produzca una hipoperfusión sistémica y puede haber falla cardíaca con shock cardiogénico e hipertensión pulmonar persistente **(FIGURA 3)**.

La hipoxia produce y mantiene la vasoconstricción pulmonar, lo que agrava aún más la condición de hipoxia por mala perfusión alveolar. Se genera así una condición patológica conocida como hipertensión pulmonar persistente.

A nivel celular, una vez ocurrida la hipoxia, en los primeros minutos de vida empieza a ocurrir la reperfusión.

Lamentablemente esta reperfusión es perjudicial para el recién nacido porque no está bien protegido, y puede producirse apoptosis, problemas con el glutamato, con los radicales libre de oxígeno, y desencadenar muerte celular.

En el período de reperfusión los órganos empiezan a llenarse de sustancias tóxicas, sin embargo, existe un período de gracia(antes de las 6 primeras horas de vida), donde se puede intervenir y tratar para que todas estas sustancias no dañen el sistema nervioso central, órgano frecuentemente comprometido durante la asfixia **(FIGURA 4).**

FIGURA 3. FISIOPATOLOGÍA DE LA ASFIXIA PERINATAL

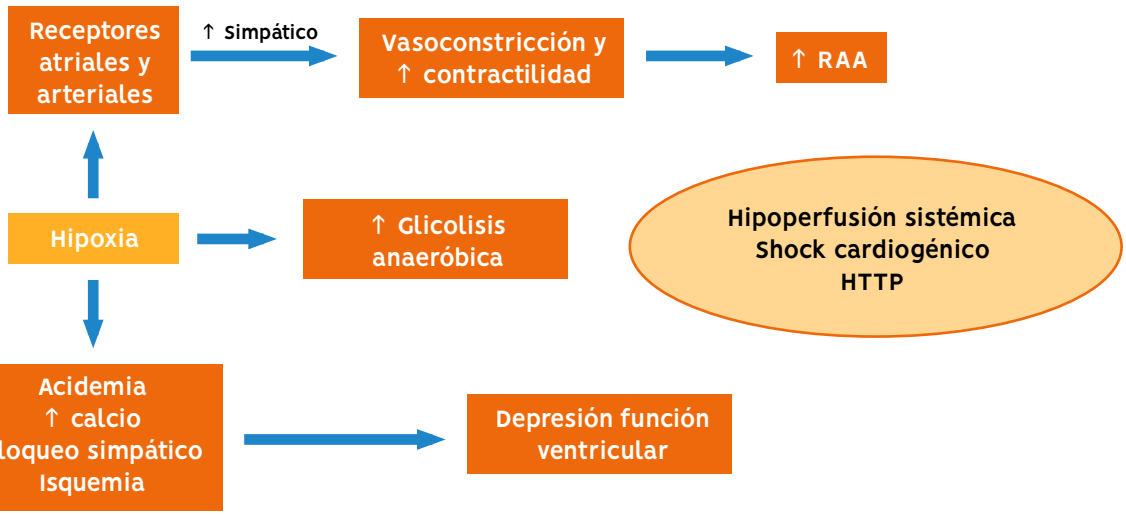
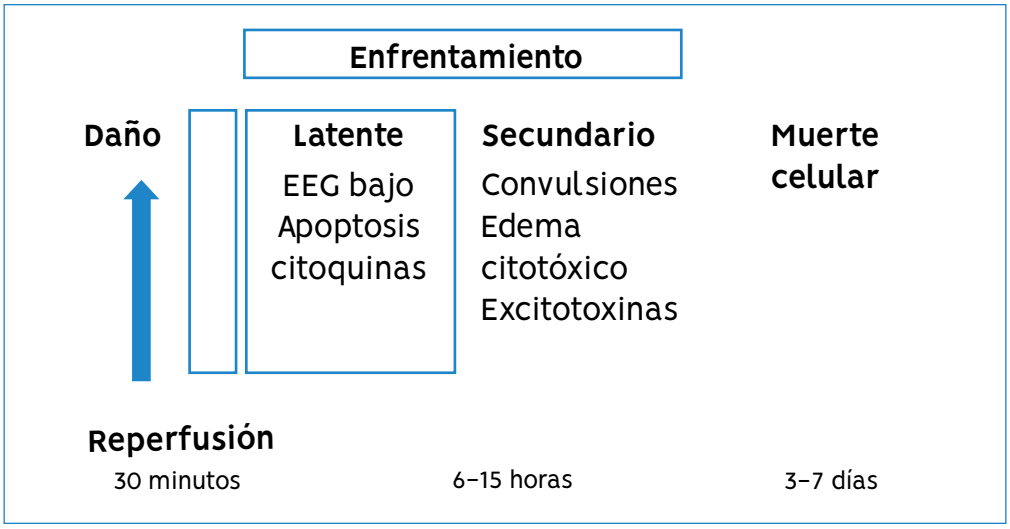


FIGURA 4. FASES DEL DAÑO CEREBRAL SECUNDARIO A ASFIXIA PERINATAL



Tipos de daño hipóxico isquémico cerebral:
El tipo de daño cerebral depende del tipo de injuria y de las arterias que están comprometidas.

- Necrosis cerebral parasagital: zona límite de arterias.
- Status marmoratus: ganglios basales.
- Necrosis focal y multifocal: zonas de arteria cerebral media (ACM).
- Leucomalacia periventricular (LMPV): ramas penetrantes de arterias cerebrales (recién nacido de pretérmino).

En el **recién nacido prematuro**, la hipoxia no produce infartos cerebrales como ocurre en los niños de término, se produce una leucomalacia periventricular, patología producida por la isquemia de las ramas penetrantes de las arterias cerebrales. En estas zonas de hipoperfusión se produce grave compromiso de la sustancia blanca, con desarrollo de graves secuelas en el desarrollo psicomotor del niño. En los recién nacidos de término, se producen zonas de infartos cerebrales, zonas de necrosis más focales, principalmente daño de ganglios basales.

DIAGNÓSTICO:

Criterios de asfixia de la Academia Americana de Pediatría

1. Antecedente de sufrimiento fetal agudo o lo que hoy se conoce como estado fetal no tranquilizador: feto con bradicardias, o líquido amniótico con meconio, sangrado por desprendimiento de placenta, accidente de cordón, etc.
2. Gases en sangre: pH menor a 7, o exceso de base menor a 16. El pH puede ser medido en la sangre de la arteria umbilical o en la sangre arterial del paciente antes de la primera hora de vida.
3. APGAR a los 5 minutos menor o igual a 3.
4. Manifestaciones clínicas de encefalopatía hipóxico isquémica moderada y daño multisistémico.

El elemento que debe estar siempre para poder diagnosticar asfixia es la **encefalopatía hipóxica isquémica**, compromiso neurológico secundario a hipoxia, asociado a daño multisistémico (aumento de enzimas hepáticas, insuficiencia renal, aumento de enzimas cardiacas).

Deben cumplirse todos los criterios para catalogar a un recién nacido con asfixia perinatal. Si esto no ocurre, el diagnóstico debería ser encefalopatía neonatal, depresión cardiorespiratoria, detallando los compromisos orgánicos que tiene el paciente.

Gases de cordón:
Son muy importantes ya que están dentro de los criterios de asfixia. Sus valores son muy variables en los recién nacidos como se observa en la TABLA 3.

TABLA 3: Gases de cordón. Valores promedio y percentil 2,5 en recién nacidos normales

	MED	PC 2,5 (LO MÁS BAJO DE NORMALIDAD)
pH	7,26	7,1
pCO2	52	74
pO2	17	6
BE	−4	−11

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El elemento principal a evaluar en un niño asfixiado o que ha estado en hipoxia, es el compromiso neurológico. Sumado a esto, se debe evaluar la función renal, función hepática, enzimas cardíacas, realizar una ecografía cerebral, EEG, y una evaluación clínica completa.

La encefalopatía hipóxico isquémica (EHI) es el sello de la asfixia perinatal, y Sarnat la clasifica en encefalopatía grado I (leve), grado II (moderada) y grado III (grave) (TABLA 4). Los pronósticos de las 3 son muy distintos, los niños con encefalopatía leve evolucionarán sin parálisis cerebral, los con encefalopatía grave, el 50% tendrá riesgo de mortalidad y el otro 50% tendrá secuelas, por lo que la clasificación permite determinar el riesgo y el pronóstico de los pacientes.

TABLA 4: Clasificación de Sarnat de la EHI

	LEVE	MODERADA	GRAVE
Conciencia	Hiperalerta	Letárgico	Estupor o coma
Actividad espontánea	Aumentada	Disminuida	Sin actividad
Postura	Flexión	Flexión distal, extensión completa	Descerebración
Tono	Aumentado	Hipotonía (focal o generalizada)	Flacidez
Reflejos primitivos			
Succión	Presente	Débil	Ausente
Moro	Normal	Incompleto	Ausente
Sistema autonómico			
Pupilas	Reactivas	Mióticas	Desviadas, midriáticas no reactivas
Frecuencia cardíaca	Normal o taquicardia	Bradicardia	Variable
Frecuencia respiratoria	Normal	Periódica	Apnea
Convulsiones	Ausentes	Frecuentes: focal o multifocal	Raras
EEG	Normal	Alterado	Anormal
Duración	< 24 horas	2–14 días	Horas a semanas

TABLA 5: Pronóstico de la Encefalopatía hipóxico isquémica

EHI	MUERTE	SECUELAS	NORMAL
I o LEVE	0%	0%	100%
II o MOD	5%	24%	71%
III o SEVERA	80%	20%	0%
TOTAL	**13%**	**14%**	**73%**

- **La asfixia causa un millón de muertes al año.**
- **Es la causa más importante de parálisis cerebral.**
- **La asfixia y sus complicaciones puede ser prevenida en muchos casos.**
- **Su diagnóstico oportuno permite realizar terapias de neuroprotección cerebral, como por ejemplo, la hipotermia para mejorar el pronóstico a largo plazo.**

Un RN con **encefalopatía grado I** es muy irritable, que llora todo el tiempo, sin consuelo, está en posición flectado, hipertónico, sin convulsiones, con un EEG normal. En la **encefalopatía grado II** el niño está un poco más hipoactivo, más decaído, hipotónico, no quiere succionar bien, y en la subclasificación IIb el niño convulsiona.

En la **encefalopatía grave o grado III,** el paciente está en coma, no reacciona, está flácido, puede tener posturas de descerebración o decorticación, y a veces ni siquiera convulsiona con EEG muy alterado (estallido de supresión).

ENFOQUE TERAPÉUTICO

Dentro de las terapias de rescate, se utiliza la hipotermia moderada, sometiendo a los RN a temperaturas alrededor de 33–34°C, por 72 horas. Es la única terapia que ha demostrado mejorar el pronóstico neurológico de estos niños. Esta terapia ha demostrado beneficio en los niños con encefalopatía grado II, pero no en los niños con encefalopatía grave.



PREVENCIÓN

Lo primordial es evitar que un feto desarrolle una asfixia y para ello, es fundamental que se detecten oportunamente situaciones que amenacen la oxigenación fetal y del recién nacido. El trabajo de parto debe ser monitoreado de manera de diagnosticar precozmente alteraciones o desviaciones del parto normal y poder corregirlas oportunamente.

PRONÓSTICO

El pronóstico dependerá fundamentalmente del grado de compromiso del SNC (TABLA 5). La EHI leve tiene muy buen pronóstico, sin secuelas a largo plazo mientras que la grado III prácticamente todos los niños fallecen o quedan gravemente secuelados.

Hiperbilirrubinemia

DRA. M. JOSÉ ESCALANTE
Departamento de Neonatología.
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

La hiperbilirrubinemia neonatal es un problema importante de alta prevalencia; más del 60% de los recién nacidos (RN) de término presentan ictericia en los primeros días de vida, y casi todos los prematuros requieren fototerapia. Es un hecho fisiológico en la mayoría de los casos en el período neonatal. Sin embargo, si se trata de un hecho patológico se corre el riesgo de daño grave y permanente en el sistema nervioso central, con secuelas como parálisis cerebral o un espectro diverso de daño neurológico. Por lo tanto, es fundamental prevenir e intervenir.

Habitualmente, los RN están en puerperio durante sólo tres días, por lo que, al salir de alta del hospital en adelante es el rol del pediatra o médico general diagnosticar a tiempo y derivar. La mayoría de los casos no es necesario hospitalizarlos y mejoran con algunas medidas sencillas, pero, no se puede pasar por alto un niño que sí necesita de mayor intervención. A diferencia del adulto, la ictericia se manifiesta cuando los niveles de bilirrubina (BR) sobrepasan los 5 – 6 mg/dl.

DEFINICIONES

La hiperbilirrubinemia neonatal puede ser de origen directo o indirecto. La hiperbilirrubinemia directa se define como un valor de bilirrubina conjugada mayor de 2 mg/dl o cuando es mayor del 20% de la bilirrubina total en los primeros 90 días de vida. Ésta es siempre patológica en el recién nacido, por lo que al observar un RN ictérico más allá de la segunda semana de vida, se debe pedir exámenes solicitando específicamente bilirrubina directa y no sólo total.

Por otro lado, la hiperbilirrubinemia indirecta (no conjugada) corresponde al aumento de los niveles de bilirrubina total sobre 2 mg/dl y que no cumple con los criterios de hiperbilirrubinemia directa. Es la más frecuente y en general tiene que ver con condiciones fisiológicas del recién nacido.

FISIOPATOLOGÍA

Respecto a la fisiopatología, se sabe que los neonatos poseen un mayor número de glóbulos rojos (GR) y tienen vida media más corta (90 días), por lo que al tener mayor masa eritrocitaria y una destrucción mayor, basalmente tienen más bilirrubina circulante. Es decir, producto de su catabolismo, tienen mayor predisposición a tener mayores niveles de bilirrubina.

La hemoglobina es degradada en el sistema retículo-endotelial (macrófagos, bazo, hígado), produciéndose la bilirrubina. Ésta es captada por el hígado y es conjugada mediante la enzima glucoronil transferasa. La bilirrubina conjugada no difunde a través de la barrera hematoencefálica y por lo tanto

no pasa al sistema nervioso central (SNC). Si la bilirrubina conjugada sigue su ciclo, se secreta a la bilis y llega al intestino, donde una parte es convertida a urobilinógeno por bacterias y se elimina por las deposiciones y otra, es desconjugada por la enzima B-glucoronidasa, siendo reabsorbida nuevamente como bilirrubina no conjugada. Además, otra parte se pierde vía renal.

La bilirrubina no conjugada reabsorbida circula en el plasma unida a albúmina, impidiendo su paso a través de membranas y así no traspasa la barrera hematoencefálica. Cuando se supera la capacidad de unión a albúmina, queda libre y es capaz de pasar al SNC.

Normalmente la BR indirecta se une a la albúmina en plasma y así se impide que cruce la barrera hematoencefálica y dañe el SNC. Sin embargo, existen situaciones en que se supera la capacidad de unión a albúmina:

1. Cifras muy altas de bilirrubina
2. Hipoalbuminemia
3. Factores que desplazan o debilitan la unión de bilirrubina a albumina: infección, asfixia, entre otros.

Resumiendo entonces los factores fisiopatológicos en el recién nacido

- Mayor masa eritrocitaria y menor vida media del GR, produce un aumento de la producción de bilirrubina.
- Durante los primeros días de vida, posee mayores limitaciones en la captación y conjugación de la bilirrubina porque la glucorinil transferasa posee una menor actividad, y por la ausencia de bacterias (colonización bacteriana se forma conforme pasan los primeros días de vida y ayudan al metabolismo) y menor motilidad intestinal (debido al ayuno prolongado de los recién nacidos) se genera un aumento de la reabsorción de la BR directa, la cual se desconjuga en el intestino mismo, provocando un aumento transitorio de la BR indirecta (fisiológico).
- Existen niveles altos de beta-glucoronidasa en la mucosa intestinal y leche materna.

Si el RN nace ictérico es siempre patológico, al igual que la ictericia en las primeras 24 horas de vida. Lo fisiológico es que se vaya poniendo ictérico conforme pasan los días mediante los mecanismos explicados anteriormente.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Para poder diferenciar entre hiperbilirrubinemia fisiológica y patológica y así determinar a quienes se debe derivar o requerir mayor estudio y a quienes no, hay que basarse en anamnesis y examen físico del paciente.

1. **Anamnesis:** respecto a los antecedentes clínicos, siempre preguntar por **historia de ictericia u hospitalización por fototerapia en hermanos**, ya que aumenta el riesgo de que el recién nacido desarrolle hiperbilirrubinemia patológica y por ejemplo, podría existir una incompatibilidad de grupo que los padres no sepan. Un **parto traumático** puede predisponer a hiperbilirrubinemia debido a la ruptura de glóbulos rojos, formación de equimosis y posterior reabsorción, terminando en un aumento de la bilirrubina. Además, existen condiciones que debilitan la unión de la bilirrubina a la albúmina, tales como **asfixia** o **infección**, y por lo tanto se traduce en ictericia y mayor riesgo de daño neurológico.

Siempre es patológico pesquisar una **ictericia precoz**, es decir, dentro de las primeras 24 horas de vida, con ascenso rápido mayor a 0,5 mg/hora o 5 – 8 mg/día. La curva de ascenso es importante, no solo el número. Por otro lado, la aparición o la persistencia de la **ictericia más allá de la segunda semana de vida** siempre es patológica.

2. **Examen físico:** aparte del **tinte amarillo en la piel**, la semiología de la ictericia no es muy florida, siendo en la mayoría de los casos el examen físico normal. Dentro de los hallazgos podemos encontrar: **palidez** lo que nos habla de anemia hemolítica y **hepatoesplenomegalia**, lo que traduce una infección o un funcionamiento alterado del sistema retículo-endotelial.

DIAGNÓSTICO

Respecto a la evaluación clínica de ictericia, se describió que existía una correlación del valor de bilirrubina con la zona que esta ictérica dado su progresión cefalo-caudal (FIGURA 1). Esta evaluación tiene mucha variabilidad, dependiendo de la experiencia del observador y las características de la piel del recién nacido. Es una técnica que se va entrenando con los años a medida que se ven más pacientes y aun así, la posibilidad de error es alta, no pesquisando casos graves de hiperbilirrubinemia.

A medida que se avanza en las zonas desde cefálico a caudal, existe un mayor nivel de bilirrubina. En la zona 1, no necesariamente se solicita examen de bilirrubina después de las 24 horas de vida, sin embargo, antes siempre es patológico y hay que preocuparse de medir bilirrubina. Más hacia distal se pierde la sensibilidad, existiendo mayor dispersión y es más difuso. En la zona 4 los niveles van entre 9 y 17 mg/dl con mucha dispersión, lo que puede hacer la diferencia entre hospitalizar o no al recién nacido para fototerapia y fallar en la decisión de tratamiento por error en la pesquisa. Por lo tanto, entre la zona 4 y la 5, e incluso en zonas más altas dependiendo del examinador, nuestro ojo no sirve para discriminar adecuadamente. El tomar el examen es una decisión clínica; actualmente no todo niño se va de alta con una bilirrubina en nuestro medio nacional. Se recomienda que si después de las primeras 24 horas de vida, un niño se encuentra con ictericia hasta zona 3, tomarle siempre bilirrubina. El no tomar bilirrubina con ictericia en zona 2 es discutible y depende de muchos factores. La recomendación es que ante cualquier duda, mejor tomar exámenes y no sobrestimar nuestra capacidad de discriminar visualmente y que no se pase un niño con ictericia que debió recibir tratamiento.

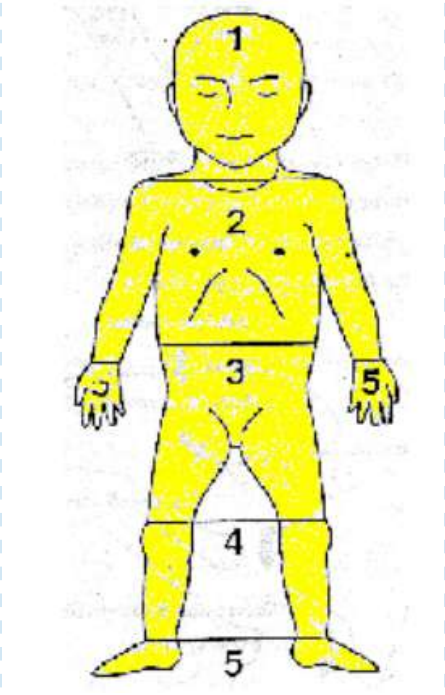


FIGURA 1: PROGRESIÓN CEFALO-CAUDAL DE LA ICTERICIA: CORRELACIÓN CON CIFRAS DE LABORATORIO. GONZÁLEZ A., TOSO P., CAPÍTULO 51, HIPERBILIRRUBINEMIA NEONATAL. NEONATOLOGÍA DE TAPIA J., GONZÁLEZ A., EDITORIAL MEDITERRÁNEO, TERCERA EDICIÓN, 2008.

Concentración aproximada de bilirrubina según la zona corporal

- Zona 1: 4 – 7 mg/dl
- Zona 2: 5 – 8,5 mg/dl
- Zona 3: 6 – 11,5 mg/dl
- Zona 4: 9 – 17 mg/dl
- Zona 5: > 15 mg/dl

Existen instrumentos capaces de medir bilirrubina transcutánea para hacer un screening y a esto apuntan los estándares de calidad de la atención neonatal actual. Sin embargo, no se encuentra disponible en todas partes. Es una buena medida para no puncionar al recién nacido cuando hay dudas, pero al ser una medición transcutánea y no sérica requiere la confección de curvas de bilirrubina locales y no es extrapolable con seguridad a la curva que usamos habitualmente para tomar decisiones de fototerapia. Es un método de pesquisa que implica confirmación con bilirrubina plasmática.

LABORATORIO

- Test de Coombs Directo: si se encuentra positivo apoya la presencia de hemólisis. Presenta sensibilidad 40 – 50%, por lo tanto, al resultar negativo no descarta el diagnóstico de hemólisis por baja sensibilidad. Es más orientador de anemia hemolítica en la práctica un hematocrito que baja rápidamente. Sin embargo, debe solicitarse como un elemento más que apoye el diagnóstico cuando se sospecha incompatibilidad de grupo.

- Test de Coombs Indirecto: también confirma sensibilización, presenta mejor sensibilidad, pero menor especificidad y bajo valor predictivo, por lo tanto, es de ayuda en casos dudosos.

- Hemograma y reticulocitos. Podemos tener un hematocrito que cae y que nos orienta a anemia hemolítica y los reticulocitos altos apoyan esta etiología. Hay lugares donde no hay disponibilidad de reticulocitos en todo horario, por lo tanto, nos apoyamos en otros elementos que puedan orientar a hemólisis cuando no disponemos de reticulocitos y no se debe retrasar la toma de decisiones frente a fototerapia o exanguíneotransfusión por esperar el resultado.

Las cifras de bilirrubina, su velocidad de ascenso y el momento de aparición de la ictericia son lo más importante para definir la gravedad de la enfermedad y la necesidad de tratamiento.

ETIOLOGÍA

1. Causas de hiperbilirrubinemia indirecta
- Hemolíticas
  - **Incompatibilidad ABO**: madre tiene O y RN tiene A o B. Es lo más común en cuanto a etiología hemolítica pero no lo más agresivo.
  - **Enfermedad hemolítica por incompatibilidad Rh y subgrupos Rh**. Es lo más agresivo. Ha disminuido mucho su prevalencia gracias a la implementación del Rhogam (gamaglobulina anti D).
  - Esferocitosis familiar
  - Déficit glucosa 6-P
  - Déficit piruvato kinasa
  - Alfa y beta talasemia
  - Hemolisis inducida por medicamentos

- Causas no hemolíticas
  - Aumento de la circulación enterohepática: **hipoalimentación** (evaluar precozmente la técnica de lactancia y que la madre se vaya segura), obstrucción intestinal (diafragmas duodenales, páncreas anular, Hirschsprung, íleo o tapón meconial y estenosis pilórica).
  - Mayor producción de bilirrubina: **poliglobulia** (Hematocrito > 65%), reabsorción o destrucción de glóbulos rojos en **lesiones traumáticas** como cefalohematomas, hemorragia digestiva, hemorragia intracraneana, equimosis.
  - **Déficit de actividad glucoronil transferasa**: Síndrome Crigler Najjar I y II, Síndrome de Gilbert.
  - **Disfunción hepática:** asfixia, sepsis, shock, insuficiencia cardiaca, hepatitis.
  - **Enfermedades metabólicas:** galactosemia, tirosinemia.

- **Hipotiroidismo** (por retardo en la maduración enzimática)
- **Infección urinaria:** sospechar en recién nacido mayor a 7 días de vida, que se encuentra ictérico, sin otros factores de riesgo de hiperbilirrubinemia. La ictericia puede ser el único síntoma y se debe considerar que puede aumentar también la bilirrubina directa.

2. Causas de hiperbilirrubinemia directa. No son tan frecuentes pero su diagnóstico marca el pronóstico.

- **Atresia de la vía biliar:** cambia mucho su pronóstico si la cirugía es antes o después de los 2 meses (6 semanas), desde trasplante hepático hasta la muerte. Prevalencia 1: 10000.
- **Hepatitis neonatal** (1:5000)
- **Déficit alfa-antitripsina** (1:20000)
- **Obstrucción del colédoco:** se puede ver ictericia permanente o intermitente junto con coluria y acolia intermitente.

Hoy en día, es inaceptable que un niño llegue a tener Kernicterus o también la denominada Encefalopatía bilirrubínica crónica, la cual tiene un espectro clínico variable desde la muerte por falla respiratoria aguda, encefalopatía aguda bilirrubínica hasta secuelas post-ictéricas, como alteraciones motoras y sordera irreversible. Esto se genera con cifras altas de bilirrubina (20 – 30 mg/dl), por lo que uno se pregunta qué pasó en la detección y seguimiento para que este recién nacido se pasara por alto. Se relaciona con el valor de bilirrubina y también con el tiempo de exposición a un valor alto de bilirrubina. En nuestra práctica vemos al menos 2 casos al año de niños que fueron seguidos y no fue pesquisada la hiperbilirrubinemia.

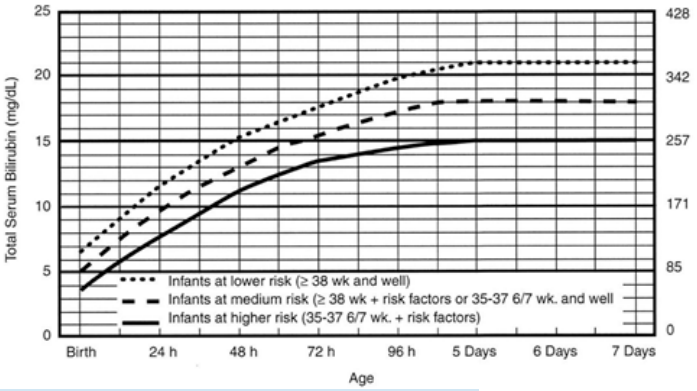
Se ha observado un aumento en los casos de Kernicterus no asociado a hemólisis últimamente. Dentro de las causas podemos encontrar la pérdida de valoración semiológica de ictericia en el recién nacido por falta de experiencia en los médicos o personas evaluadoras de la ictericia neonatal, pierden la capacidad de decidir con certeza a quien tomar los exámenes o no. Además, no aplicar correctamente las curvas en el ingreso, el alta precoz (irse antes de las 48 horas del parto) y la falla en seguimiento post alta (volver a control entre los 3 y 10 días), implica que no se logra pesquisar a tiempo.

Respecto a la ictericia colestásica, esta siempre es patológica. Se debe sospechar en recién nacido que presenta coluria o acolia, en recién nacido con ictericia que persiste por más de 15 días o aparición de ictericia después de la primera semana de vida, siendo en la práctica la segunda semana la más definitoria. Importante recordar solicitar bilirrubina directa, ya que en algunos lugares informarán sólo la bilirrubina total.

TRATAMIENTO

El tratamiento más usado para la hiperbilirrubinemia es la Fototerapia. El mecanismo básico detrás de esta terapia es la absorción de fotones por las moléculas de bilirrubina en la piel y tejido subcutáneo. Esto lleva a un cambio conformacional en la estructura de la bilirrubina, transformándola en un producto no tóxico y de más fácil eliminación. Existen diferentes puntos de corte de bilirrubina según la presencia de factores de riesgo para determinar la necesidad de tratamiento. Dentro de los factores de riesgo están tener enfermedad hemolítica demostrada (el más frecuente en Chile en relación a causas hemolíticas), déficit de glucosa fosfato 6-deshidrogenasa, asfixia, letargia, inestabilidad térmica, sepsis, acidosis, albumina menor a 3 g/dl. La idea es pensar fisiopatológicamente en todo lo que disminuya la unión albumina-BR.

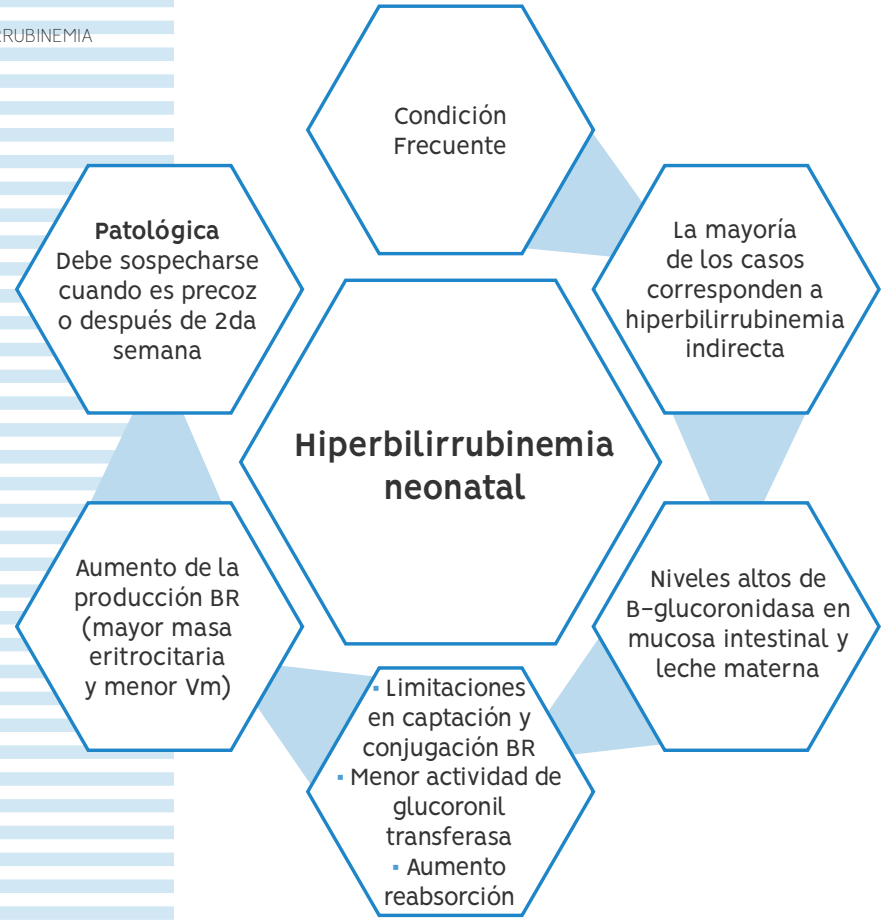
FIGURA 2: SUBCOMITÉ DE HIPERBILIRRUBINEMIA. MANEJO DE HIPERBILIRRUBINEMIA EN RECIÉN NACIDOS MAYOR O IGUAL A 35 SEMANAS DE GESTACIÓN. ACADEMIA AMERICANA DE PEDIATRÍA, GUÍA PRÁCTICA CLÍNICA. 2004.



Estas curvas creadas del 2004 por la Academia Americana de Pediatría definen 3 grupos de niños para determinar el nivel de bilirrubina con el que debemos hospitalizar o citar a control **(FIGURA 2)**.

El grupo con menor riesgo corresponde a recién nacidos mayores a 38 semanas de edad gestacional sanos, mientras que el intermedio son recién nacidos mayor a 38 semanas con presencia de los factores de riesgo señalados o recién nacidos de 35 – 37 semanas sin factores de riesgo. Por último, alto riesgo, son los prematuros hasta 35 semanas de edad gestacional con factores de riesgo. Para los menores de 35 semanas de edad gestacional, no existe un acuerdo universal de que valores utilizar y existen varias guías de práctica clínica a nivel mundial.

CUADRO. RESUMEN DE LA HIPERBILIRRUBINEMIA NEONATAL



Prematurez y bajo

DRA. SOLEDAD URZÚA
DRA. CAROLINA PÉREZ
Departamento de Neonatología.
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile



Definiciones

Un prematuro corresponde a un recién nacido menor a 37 semanas de gestación, el cual se clasifica según su peso de nacimiento en: recién nacido con bajo peso de nacimiento (RNBPN) que pesan menos de 2500 gr, recién nacido de muy bajo peso de nacimiento (RNMBPN) con peso menor a 1500 gr, y en recién nacidos con extremo bajo peso de nacimiento (EBPN) que incluye a aquellos que pesan menos de 1000 gr. Estos últimos concentran mayor morbimortalidad.

En Chile, aproximadamente el 10% de los recién nacidos son prematuros, de los cuales el 90% posee un peso adecuado, un 6% es RNBPN, un 1% es RNMBPN y un 0,4% es EBPN.

Los recién nacidos, tanto de término como pretérmino, se clasifican según su peso para la edad gestacional: esto es el peso esperado para una determinada edad, el cual se distribuye en percentiles: bajo p10 es pequeño para edad gestacional (PEG), entre p10 y p90 es adecuado para la edad gestacional (AEG) y sobre p90 es grande para edad gestacional (GEG).

Por otro lado, se define RCIU (Restricción del crecimiento intrauterino) como la falla en alcanzar el potencial del crecimiento genético que tenía ese feto. Durante los controles del embarazo, el obstetra evalúa el crecimiento fetal con distintos parámetros ecográficos, relacionándolos con curvas de peso intrauterino y edad gestacional, que hacen presumir que el feto se está quedando pequeño y que algo no le permite alcanzar su potencial genético. Además, mediante técnica doppler, identifican alteraciones de los flujos arteriales de distintas partes (arteria umbilical, cerebral, entre otras), que reflejan que el feto sometido a hipoxia, gatilla un reflejo de protección de redistribución de flujos, privilegiando la perfusión de los órganos nobles y dejando de lado órganos como el intestino y riñón.

Operacionalmente un recién nacido con RCIU está bajo el percentil 10, sin embargo, no todos los recién nacidos bajo este percentil son RCIU, ya que pueden ser recién nacidos constitucionalmente pequeños. Por lo tanto, no todos los PEG tienen RCIU y no todos los RCIU son PEG.

Hasta el 10% de los embarazos pueden tener una restricción del crecimiento. La conducta ante RCIU, es buscar una causa desencadenante y realizar seguimiento obstétrico para determinar el momento en que debe interrumpirse el embarazo.

En cuanto a la fisiopatología de RCIU, el feto sometido a hipoxia permanente desencadena mecanismos de compensación y protección: al bajar los aportes de oxígeno y glucosa, se generan efectos metabólicos que tienden al ahorro energético, energía que se invierte en el crecimiento de órganos nobles. Bajan los niveles de insulina y actúan las hormonas de contrarregulación (glucagón, cortisol, adrenalina, noradrenalina) que permiten redistribución flujo, privilegiando los órganos nobles (cerebro y corazón) y dejando de lado otros órganos. Además, intenta compensar aumentando la eritropoyesis. Cuando no logra revertir la hipoxia, deja de crecer, llega el punto en que el feto se paraliza, no produce líquido amniótico y sólo late su corazón. Si el déficit se mantiene, disminuye su frecuencia cardiaca, hace apnea y muere asfixiado. Lo primero en observarse es la alteración de los flujos arteriales en el doppler, después el feto se queda pequeño y lo último es la bradicardia y defecación in útero (meconio en líquido amniótico), ambos signos de alarma. Estos signos tienen relevancia para la pesquisa e intervención oportuna.

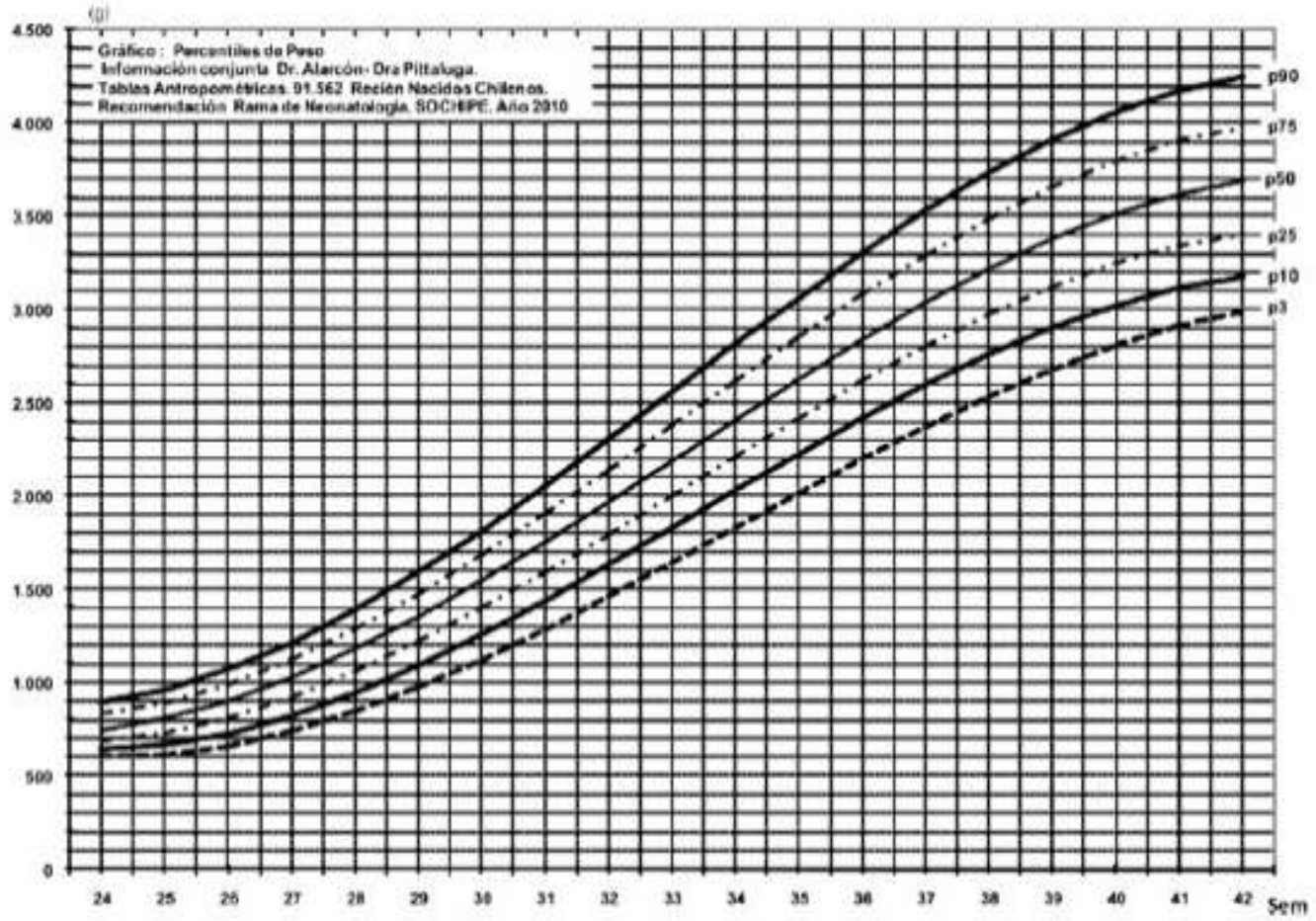
Existen diferentes causas para ambos (RCIU y prematurez)

1. **Factores maternos:** síndrome hipertensivo del embarazo, madre fumadora o con enfermedades crónicas.
2. **Factores placentarios:** vellositis, infartos, inserción anormal, desprendimiento.
3. **Fetales:** genéticos (síndrome de Down) e infecciones *per se* pueden generar una restricción del crecimiento intrauterino.

Las curvas de crecimiento, para evaluar el peso y la condición del recién nacido, existen en distintas partes del mundo y lo ideal es que cada lugar tenga su propia curva para evaluarlos.

En Chile, una de las primeras curvas que se usaron fueron las de la Dra. Juez, construidas con pacientes entre 26 y 42 semanas de gestación. Actualmente, se usan una combinación de las curvas de la Dra. Pitaluga y el Dr. Alarcón, con el fin de agregar información de más pacientes y aumentar el rango de edad. En el eje x se encuentra la edad gestacional y en el eje y, el peso. Se clasifica en percentiles: bajo 10, se cataloga como PEG y si pertenece bajo al percentil 3, uno piensa que se debe a RCIU.

Figura 1. Percentiles de peso según EG.



CLÍNICA

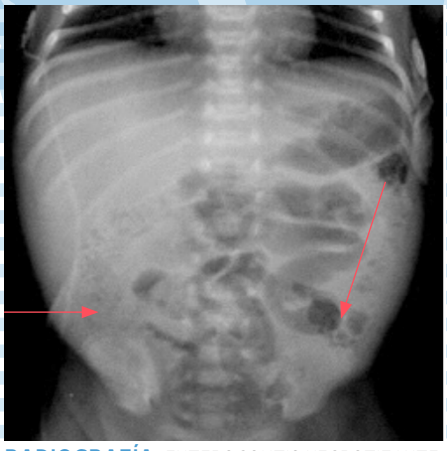
La prematurez y el RCIU producen complicaciones en el recién nacido. Algunas de estas complicaciones o patologías son frecuentes tanto en la prematurez como en RCIU, mientras que otras son más específicas o más frecuentes en cada una de estas condiciones **(TABLA 1)**.

En el prematuro, las complicaciones más importantes por frecuencia o gravedad son: alteración de la termorregulación, depresión cardio-respiratoria, infecciones, enterocolitis necrotizante (ECN: sufrimiento del intestino por hipoxia con necrosis secundaria), enfermedad de membrana hialina (EMH: colapso pulmonar por déficit en la producción de surfactante), ductus arterioso persistente (DAP: es la permanencia del ductus que normalmente está presente en la circulación fetal, permanece abierto en los prematuros y produce patología por hiperflujo pulmonar y robo sistémico), hemorragia intraventricular y leucomalacia periventricular (HIV-LPV), enfermedad metabólica ósea (EMOP), retinopatía del prematuro (ROP) y displasia broncopulmonar (DBP).

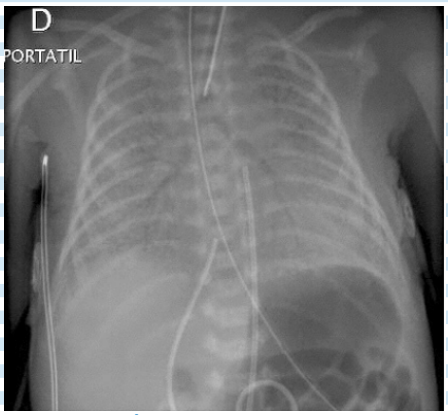
El niño con RCIU también tiene complicaciones secundarias a sus problemas adaptativos, como ECN, HIV-LPV (más leucomalacia que hemorragia producto de zonas de hipoxia cerebral), infecciones y cromosomopatías (causa más que efecto).

TABLA 1: Complicaciones asociadas a la prematurez y RCIU

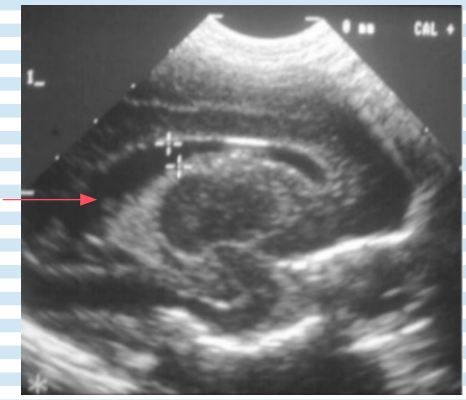
PREMATURO	RCIU
Alteraciones de la termorregulación	
Depresión cardiorrespiratoria	
Hipo e hiperglicemia	
Alteraciones electrolitos	
Enterocolitis necrotizante (ECN)	
Alteraciones coagulación	
Hemorragia intraventricular /Leucomalacia periventricular (HIV-LPV)	
Ictericia	Poliglobulia/Ictericia
Enfermedad de Membrana Hialina	
	Aspiración de meconio/HTPP
Apnea	
Ductus arterioso	
Infecciones	Infecciones/TORCH
Hipotiroidismo	
Anemia del prematuro	
	Cromosomopatías
Enf. Metabólica ósea del prematuro (EMOP)	
Retinopatía del prematuro (ROP)	
Displasia broncopulmonar (DBP)	



RADIOGRAFÍA. ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE



RADIOGRAFÍA. ENFERMEDAD DE MEMBRANA HIALINA



RADIOGRAFÍA. HEMORRAGIA INTRAVENTRICULAR

PATOLOGÍAS Y DIAGNÓSTICO

La **enterocolitis necrotizante** es una enfermedad multifactorial que se asocia a hipoxia, prematurez, al uso de fórmulas en vez de lactancia materna y a algún componente infeccioso que a veces está presente. Se produce un proceso de hipoxia–isquemia intestinal, por lo que el intestino comienza a sufrir, pasa gas a sus paredes pudiendo terminar en perforación y necrosis.

La neumatosis es un signo característico de la ENC en la radiografía, donde se pueden observar aire intramural (imagen lineal o como burbujas).

El pronóstico es reservado y se asocia a peor resultado neurológico, más aún si requiere cirugía.

En la **enfermedad de Membrana Hialina**, los neumocitos tipo II son inmaduros y no producen surfactante todavía, por lo que el pulmón se colapsa y no es capaz de ventilar. En la radiografía se observa un pulmón blanco, con condensación difusa, broncograma aéreo e imagen en vidrio esmerilado.

Es una enfermedad exclusiva del prematuro. No se produce en los niños con RCIU porque cuando esta hipóxico, aumenta mucho los niveles de cortisol, que estimula la maduración de los neumocitos tipo II y la producción de surfactante. Es por esto que a las madres embarazadas se les coloca betametasona para madurar al feto cuando hay riesgo de parto prematuro.

Hemorragia Intraventricular: es una patología bastante exclusiva del prematuro, se produce porque la autorregulación del flujo cerebral no existe, y porque la matriz germinal y la membrana endotelial (donde están las células germinales) son muy delgadas y no están bien protegidas. Por lo tanto, si la presión arterial aumenta en forma excesiva y brusca o baja, esto se trasmite al territorio vascular cerebral y las paredes de los vasos se rompen, con salida de sangre hacia los ventrículos laterales y al tercer y cuarto ventrículo. Se clasifican de grado I al grado IV. La mortalidad es muy alta en hemorragias muy graves. Junto con la enterocolitis e infecciones, es una de las causas más frecuentes de muerte en los prematuros.

Infecciones: los recién nacidos, en especial los prematuros, tienen una inmunidad insuficiente para defenderse en forma óptima de las infecciones. Las barreras mecánicas y la inmunidad celular y humoral son inmaduras y menos eficientes. Además, los anticuerpos maternos que atraviesan la placenta (IgG), lo hacen después de las 17 semanas y tienen un peak alrededor de las 37 – 38 semanas. De este modo, el nivel de anticuerpos maternos dependerá de la EG al momento de nacer, mientras más prematuro, menor niveles de anticuerpos. Por otro lado, los prematuros suelen estar invadidos, tienen catéteres venosos o están conectados al ventilador. Todo esto, los hace más susceptibles a infectarse.

Retinopatía del prematuro: patología exclusiva del prematuro, es multifactorial pero se asocia principalmente a hipo e hiperoxia y prematurez. A partir de las 32 semanas de EG comienza la vascularización de la retina madura desde nasal a temporal y avanza como un manto. Si ocurre alguna injuria que altere este proceso, como la falta de oxígeno, esta vasculatura se pone tortuosa, produce comunicaciones entre los vasos y penetran al humor vítreo y lo traccionan, provocando un desprendimiento de retina. La retinopatía es causa de ceguera, por lo que se debe hacer seguimiento estricto de fondo de ojo a los prematuros y evitar situaciones de hipoxia o hiperoxia.

El **síndrome aspirativo meconial:** es una patología grave que afecta más frecuentemente a niños con restricción del crecimiento intrauterino. Debido al estado de hipoxia en el que se encuentran, liberan meconio y pueden aspirarlo hacia los pulmones al momento de respirar. Produce compromiso pulmonar y de la vía aérea, con un sistema de válvula en el que empiezan a atrapar aire.

La **displasia broncopulmonar** es una secuela de la prematurez debido al daño pulmonar producido por la ventilación, el oxígeno y el barotrauma.

TRATAMIENTO

A menor peso de nacimiento y edad gestacional el riesgo de complicaciones es mayor, por lo que siempre se hospitaliza al RN menor de 2000 gramos. En el periodo inmediato luego del parto se controlan con exámenes generales (glicemia y hematocrito a las 2 horas de vida).

Siempre se hospitaliza al prematuro menor de 34 semanas y se le administra un suero glucosado al 10% con una carga de glucosa mayor a 4 mg/kg/min.

Según los antecedentes, se debe descartar que tenga una infección asociada.

Cuando se inicia alimentación enteral, lo ideal es hacerlo con leche materna porque es un factor protector de desarrollar enterocolitis necrotizante.

El manejo más específico dependerá de la causa de prematurez, el peso al nacer y la edad gestacional y las complicaciones que vayan apareciendo durante su evolución.

TABLA 2: Sobrevida de los recién nacidos según su peso de nacimiento en Chile, 2004

PESO AL NACER (G)	% SOBREVIDA
< 500	17
500–600	17
600–700	32
700–800	56
800–900	67
900–1000	78
> 1000	90

TABLA 3: Sobrevida de los recién nacidos según su edad gestacional al nacer. Chile, 2004

EDAD GESTACIONAL (SEM)	% SOBREVIDA
23	12
24	24
25	53
26	63
27	68
28	78
29–31	90

PRONÓSTICO

Un niño a igual edad gestacional con RCIU tiene peor pronóstico en forma aguda y a largo plazo, porque no tiene sus mecanismos de adaptación a la hipoxia y estos cambios pueden perdurar en su vida.

La sobrevida depende del peso y la edad gestacional, por lo que, idealmente se debe esperar que el feto crezca y madure lo más posible antes de interrumpir el embarazo, ya que después de las 28 semanas el pronóstico es más favorable (TABLA 2)

RCIU: de los RN con RCIU, un tercio logra recuperar su peso completamente, otro tercio lo recupera parcialmente y el resto, no lo recupera. Además, tienen menor talla que niños con peso adecuado, más TDAH e hiperactividad y presentan más enfermedades crónicas en la edad adulta: obesidad, HTA, hipercolesterolemia, enfermedad CV y DM 2, o resistencia a la insulina.

Prematurez: los prematuros, entre las 22 y 26 semanas, el 20% desarrollará retraso psicomotor grave, un 12 – 25% parálisis cerebral (es mayor en aquellos niños que tienen hemorragia intraventricular y leucomalacia periventricular), 5 – 8% ceguera y un 3 – 5% sordera. Tienen más problemas de aprendizaje escolar y más trastornos del desarrollo como lo es el espectro autista. Un cuarto de estos niños tiene un examen neurológico anormal. Un feto mayor a 24 semanas de gestación es viable y tiene posibilidad de sobrevida.

De los RN mayores de 28 semanas, un 80% sobrevive (punto de inflexión: mayor maduración en el sistema nervioso central, menor riesgo de tener hemorragias y otras complicaciones) y de los mayores de 32 semanas, casi el 100% sobrevive (TABLA 3).

Infecciones bacterianas en el recién nacido

DRA. SOLEDAD URZÚA
Departamento de Neonatología.
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción- epidemiología:

Las infecciones del recién nacido, son un problema al que nos vemos enfrentados todos los días. Si bien la incidencia de infecciones confirmadas no es muy alta, constantemente nos estamos preguntando si un RN está o no infectado, si debe recibir antibióticos, o si es posible suspenderlos.

Es una de las principales causas de muerte en el periodo de recién nacido y la principal en los menores de 28 semanas de EG **(GRÁFICO 1)**.

Incidencia: La sepsis bacteriana se presenta en 1 a 10 casos por 1.000 nacidos vivos y su letalidad varía en distintas series entre 1% a más del 50%, dependiendo de la edad gestacional y del microorganismo involucrado.

En prematuros, la incidencia es mayor y se reporta que hasta el 20% de ellos puede infectarse en algún momento de su evolución.

Por otro lado, las infecciones se asocian a mayor morbilidad, como se puede ver en la **TABLA 1**.

GRÁFICO 1. CAUSAS DE MUERTE SEGÚN EDAD GESTACIONAL

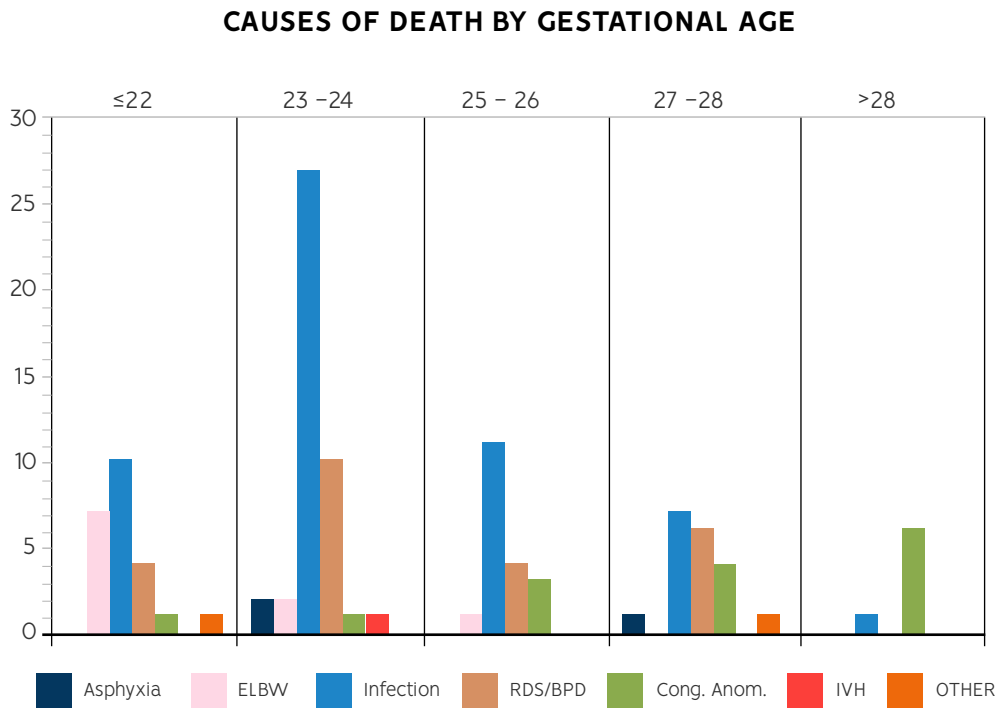


TABLA 1: Resultados adversos asociados a infección del torrente sanguíneo en recién nacidos de muy baja peso al nacer (RNMBPN) en una unidad de cuidados intensivos neonatales.

RESULTADO ADVERSO	ESTUDIO	EFECTO AJUSTADO
Mortalidad	Stoll et al. (1996)	2.4 veces más (17% vs 7%)
	Stoll et al. (2002)	2,6 veces más (18% vs 7%)
	Makhoul et al. (2002)	2 veces más (17% vs 9%)
Retraso desarrollo neurológico	De Hean (2013)	OR 4.8 (1.5 – 15.9) en infección por gram neg (a)
	Mitha (2013)	OR 2.2 (1.5 – 3.1) (b)
	Schlapbach (2011)	OR 3.2 (1.2 – 8.5) (b)
	Stoll (2004)	OR 1.4 (1.3 – 2.2) (a)
Duración de hospitalización	Stoll et al. (1996)	19 – 22 días aumento promedio
	Stoll et al. (2002)	18.6 días aumento promedio
	Makhoul (2002)	27 días aumento promedio
	Atif (2008)	9.2 días aumento promedio
Aumento de los Costos	Payne et al. (2004)	$54.539 aumento promedio
	Donovan (2013)	$16.800 aumento promedio

TODOS LOS ESTUDIOS AJUSTADOS POR EDAD GESTACIONAL.
ABREVIATURA: OR: Odds Ratio.
(A): Puntaje Bayley-II motor o cognitivo menor que 85, ceguera, sordera o parálisis cerebral.
(B): Parálisis cerebral.

DEFINICIONES

Sepsis neonatal: La sepsis neonatal se clasifica en precoz y tardía.

a. **Sepsis precoz:** corresponde a la aparición de síntomas y signos sugerentes de infección antes de las 72 horas de vida y debe tener al menos un hemocultivo o un cultivo de líquido cefalorraquídeo positivo. En algunos textos mencionan que además deben tener 5 días de tratamiento antibiótico.

b. **Sepsis tardía:** Recién nacido con síntomas y signos sugerentes de infección después de las 72 hrs. de vida hasta los 3 meses de edad; debe tener al menos un hemocultivo o un cultivo de líquido cefalorraquídeo positivo.
Se diferencian dos tipos de pacientes con sepsis tardía: el recién nacido que fue dado de alta, y estando en su casa se enferma, y el RN que estando hospitalizado, después de 72 horas de vida, presenta una infección. Es importante diferenciarlos ya que tantos los agentes etiológicos, como el tratamiento que se va a usar en estos niños es diferente.

La sepsis clínica se define como un RN con síntomas sugerentes de infección ya sea en forma precoz o tardía, sin un hemocultivo o un cultivo de líquido cefalorraquídeo positivo, tratada por lo menos cinco días con antibióticos.

La vía de trasmisión de la infección, tanto en la sepsis precoz como la sepsis tardía del niño no hospitalizado, es vertical, es decir transplacentaria o canal del parto o puede ser horizontal en que la infección es persona-persona, a través del contacto con alguien cursando una infección en particular.

En la sepsis tardía del niño hospitalizado, la transmisión de la infección es nosocomial y el riesgo se asocia al grado de invasión que tenga ese niño, si se encuentra intubado, si tiene puesta una sonda Foley o algún catéter venoso central, mayor es el riesgo de infección. Estas son puertas de entradas para microorganismos, generalmente nosocomiales, que han colonizado al recién nacido.

INMUNIDAD DEL RECIÉN NACIDO

El recién nacido, y especialmente los prematuros, tiene una inmunidad que si bien es adecuada para el periodo de la vida en que están, no es lo suficientemente óptima para defenderse de las infecciones.

Se encuentran comprometidos todos los mecanismos de defensa que forman parte del sistema inmune, inmunidad innata y adaptativa. Por ejemplo, la piel que está aún en desarrollo, es más permeable, sobre todo en los prematuros extremos que no han desarrollado aún estrato córneo; el pH gástrico recién es normal a las 3 semanas de vida.

La inmunidad humoral, el complemento, la opsonización, quimiotaxis, la actividad de los fagocitos, neutrófilos y macrófagos, es menos eficiente que en la edad pediátrica. Lo mismo sucede con sustancias como las interleuquinas e interferon gamma, todos elementos importantes para la defensa.

Los linfocitos tienen disminuida su función y todo lo relacionado con la diferenciación de las células B, con menor producción de anticuerpos. Los anticuerpos maternos que atraviesan la barrera placentaria (IgG) alcanzan su peak entre las 37–38 semanas, por lo tanto, al nacer prematuro el niño no tendrá anticuerpos maternos suficientes.

FACTORES DE RIESGO PERINATALES

Existen factores de riesgo perinatales para las infecciones en el recién nacido. Hay factores que son específicos para la infección por *Streptococcus agalactiae* o Estreptococo beta hemolítico grupo B (SGB), agente causal más frecuente de infecciones en el grupo de recién nacidos, que deben ser vigilados para tomar una determinada conducta. Estos son:

- Antecedente de una infección urinaria por SGB o un urocultivo positivo para SGB en embarazo actual
- Trabajo de parto prematuro antes de las 37 semanas.
- Ruptura de membranas por más de 18 horas.
- Embarazada con fiebre durante el trabajo de parto.
- Embarazada con antecedente de hijo anterior con sepsis por Estreptococo grupo B.

El CDC ha publicado recomendaciones para manejo de SGB en embarazadas y el RN.

Sugiere screening a mujeres embarazadas con cultivo perineal y profilaxis con penicilina ev. durante el trabajo de parto frente a la presencia de factores de riesgo o cultivo positivo para SGB **(TABLA 2)**.

.

TABLA 2: CDC. Indicación y no indicación para profilaxis antibiótica intraparto y prevención de sepsis precoz por SGB.

INDICACIÓN DE PROFILAXIS SGB INTRAPARTO	SIN INDICACIÓN DE PROFILAXIS SGB INTRAPARTO
• Antecedente de recién nacido con enfermedad invasiva por SGB (no es necesario complementar con cultivo recto-vaginal de las 35 a 37 sem) • Bacteriuria por SGB durante cualquier trimestre del embarazo actual (no es necesario complementar con cultivo recto-vaginal de las 35 a 37 sem) • Cultivo recto-vaginal positivo para SGB tomado entre las 35 a 37 semanas de EG • Colonización de SGB desconocida durante el embarazo asociado a: ▶ Parto < 37 semanas de gestación. ▶ Rotura de membrana amniótica ≥ 18 horas. ▶ Temperatura materna intraparto ≥ 38°C ▶ PCR intraparto positivo para SGB.	• Colonización con SGB durante un embarazo anterior • Bacteriuria por SGB durante embarazo anterior • Cultivo recto-vaginal negativo para SGB tomado entre las 35 a 37 sem de EG del embarazo actual, independientemente de los factores de riesgo intraparto. • Cesárea electiva sin trabajo de parto ni rotura prematura de membranas (sin importar resultado de cultivo SGB)

Existen otros factores de riesgo aplicables a varias otras infecciones como por ejemplo: mujeres con un mal control del embarazo, mujeres embarazadas con dispositivos intrauterinos, embarazadas usuarias de drogas y embarazadas con enfermedades crónicas cursando algún cuadro infeccioso.

ETIOLOGÍA

En la sepsis precoz, el SGB es el agente etiológico más frecuente cuando se consideran todos los recién nacidos vivos. La *E. coli* es la segunda en frecuencia y la tercera es la *Listeria monocyotgenes*.

En algunas series, en el grupo de recién nacido bajo los 1500 grs, la *E. coli* es el primer agente causal.

En la sepsis tardía, si el recién nacido está en su casa, los agentes causales son los mismos que para la sepsis precoz, SGB en primer lugar, luego la *E. coli* y por último la *L. monocyotgenes*. Se agrega el *S. aureus* ya que tiene el ombligo como puerta de entrada y otras bacterias de la comunidad (*S. pneumoniae, N. meningitidis*, etc)

Si el niño está hospitalizado, el agente causal más frecuente es el *Staphylococcus epidermidis*. Al agrupar las bacterias, las cocaceas gram positivas son las que más causan infecciones, seguidas por los bacilos gram negativos y en tercer lugar los hongos. En algunos países en vías de desarrollo, los bacilos gram negativos pueden ocupar el primer lugar.

CLÍNICA

En general, un recién nacido que cursa con una infección tiene síntomas muy inespecíficos, puede ser sólo la percepción materna o del médico de que el recién nacido "no se ve bien" o por otro lado puede presentarse como un cuadro muy sintomático y evidente.

Los síntomas más frecuentemente descritos en la sepsis neonatal son:

- Antecedentes fetales: taquicardia, meconio, APGAR bajo.
- Trastornos de termorregulación: hipotermia/fiebre.
- Síndrome de distress respiratorio sin causa aparente.
- Hipoalimentación o rechazo de la alimentación.
- Hipoactividad.
- Irritabilidad.
- Cianosis /apneas.
- Convulsiones.
- Distensión abdominal y vómitos.
- Ictericia– hepatomegalia.

Dentro del diagnóstico diferencial de sepsis neonatal están los **síntomas transicionales.**

Cuando el niño nace, pasa por un periodo de adaptación, en el que puede haber algunos elementos clínicos que pudiesen ser interpretados como infección, por ejemplo, dificultad en termorregular, disminución de la glicemia, cianosis al amamantar, etc. Muchas veces, frente a estos síntomas se decide iniciar un tratamiento antibiótico pero se debe reevaluar más tarde, con más elementos de decisión, si se mantiene o se suspende la terapia.

DIAGNÓSTICO: ESTUDIO DE LABORATORIO

- **Hemocultivos:** en sepsis precoz se solicita un hemocultivo con 2 ml de sangre, si no es posible al menos 1 ml, y en frasco de hemocultivo pediátrico. Con un hemocultivo es suficiente en los recién nacidos ya que dos hemocultivos no aumentan la sensibilidad de forma importante.

  Un hemocultivo de 1 ml de sangre tiene una sensibilidad de más del 95% cuando el recuento bacteriano de > 4 UFC/mL.

  En sepsis tardía se debe solicitar 2 hemocultivos. Si no tiene acceso central, 2 por punción venosa. Si tiene acceso central, 1 por el acceso central y otro por punción.
- **Hemograma:** se pueden encontrar algunos elementos que pueden sugerir una infección como leucopenia o leucocitosis. Considerar que el recuento de blancos en un recién nacido, los primeros días de vida, es normalmente entre 5.000 y 30.000 leucocitos x mm^3. Por esta razón se calcula la relación Inmaduros/Totales (I/T): índice que relaciona las formas inmaduras de glóbulos blancos (sumatoria de los porcentajes de baciliformes, mielocitos y juveniles) en el numerador con las formas maduras en el denominador. Se considera alterado cuando la relación I/T es mayor a 0,16.

  Este índice sólo se usa en la primera semana de vida, después se utiliza la desviación izquierda de los glóbulos blancos (> 500 formas inmaduras).

  La trombocitopenia también se relaciona a infección, sobre todo por bacilos gram negativos y hongos.
- **Proteína C reactiva:** útil después del primer día de vida, por lo que no se utiliza para la sospecha de sepsis precoz, sólo para sepsis tardía. Lo que más sirve son dos valores de PCR seriados, ya que dos PCR normales tienen un valor predictivo negativo alto.
- **IL2, IL4, IL6, IL10, IFy, procalcitonina:** estos marcadores en general no se usan.
- **Otros cultivos:** urocultivo asociado a orina completa en sepsis tardía (no en precoz), cultivo de secreción traqueal si el paciente esta intubado, etc.
- **Radiografía de tórax.**

- **Estudio de LCR:** cerca del 1% de los niños con sepsis precoz tiene meningitis, por lo que la punción lumbar está indicada cuando el niño está sintomático; en el niño que convulsiona, febril, con hipotermia o en el niño que tiene un hemograma alterado.

  En los casos de sepsis tardía, siempre se debe hacer una punción lumbar ya que la meningitis es más frecuente. Algunos de los serotipos del SGB que causan infección tardía suelen tener mayor tropismo por las meninges, como el serotipo 3.

TABLA 3: Parámetros normales de LCR según la edad del RN

EDAD	N	GB	RANGO	PMN X ± DS	PROTEÍNAS (mg/dL)	GLUCOSA (mg/dL)
0–7	17	15,3 ± 30,3	1–130	4,4 ± 15,2	80,8 ± 30,8	45,9 ± 7,5
8–14	33	5,4 ± 4,4	1–18	0,1 ± 0,3	69 ± 22,6	54,3 ± 17
15–21	25	7,7 ± 3,4	0–62	0,2 ± 0,5	59,8 ± 23,4	46,8 ± 8,8
22–30	33	4,8 ± 3,4	0–18	0,1 ± 0,2	54,1 ± 16,2	54,1 ± 16,2
Prematuros		9	0–29	0–66	115 (65–150)	50 (65–150)
RNT		8	0–22	0–42	90 (20–170)	52 (34–119)
RNT 28d		6	<15		70 (<127)	46 (>25)
29 a 60 d		4,3	<9		53 (<99)	48 (>28)

Los parámetros que se consideran normales en una punción lumbar en un niño más grande, no son los mismos que en el periodo de recién nacido. Los RN pueden tener un recuento de GB más alto en el LCR por lo que se deben ver las tablas cuando se haga una punción lumbar en un recién nacido (Tabla 3). En el caso de una punción traumática con un LCR hemático se puede considerar en el análisis la relación GR y leucocitos en el hemograma para definir si las alteraciones son reales o se deben a la presencia de sangre en el LCR.

La glucorraquia es un parámetro muy sensible para diagnosticar una meningitis bacteriana ya que en los RN la glucosa baja en forma considerable. Los prematuros tienen un recuento de glóbulos blancos más alto y proteínas más altas que el RN de término.

Infección urinaria y urocultivo

La infección urinaria no es frecuente en la sepsis precoz a no ser que el RN presente una malformación grave de la vía urinaria (Ej. cloaca). En cambio, en la sepsis tardía siempre debe evaluarse la posibilidad de ITU mediante un examen de orina completa y urocultivo, por punción vesical o por sonda.

TRATAMIENTO

El tratamiento empírico está orientado a los agentes causales más frecuentes.

Sepsis precoz: en la sepsis precoz se recomienda ampicilina (SGB–*Listeria*) + gentamicina (*E.coli*)

Una serie de trabajos han demostrado que en los recién nacidos las cefalosporinas de tercera generación (cefotaxima) se asocian a varios efectos adversos importantes; aumenta la morbimortalidad y aumenta el riesgo de infecciones por levaduras. Por esta razón se utiliza cuando hay sospecha clínica y de laboratorio de meningitis bacteriana, dado que la gentamicina no atraviesa

la barrera hematoencefálica en forma adecuada. También debe utilizarse de forma empírica si se constata infección por una bacteria gram negativa y no se ha podido realizar PL para descartar meningitis ante la probabilidad de compromiso meníngeo por este tipo de microorganismos.

Sepsis tardía: como los agentes etiológicos son los mismos que en la sepsis precoz en el RN que se encuentra en su casa, se usa el mismo tratamiento, ampicilina más gentamicina. Muchas veces el niño tiene el cordón umbilical aún por lo que se debe agregar cloxacilina para cubrir al *S. aureus*.

En los RN hospitalizados el tratamiento empírico es cloxacilina más amikacina. Si bien el agente causal más frecuente de estas infecciones es el *Staphylococcus epidermidis*, que en su mayoría son resistentes a la cloxacilina, generalmente la evolución del cuadro es larvada, no fulminante por lo que hay tiempo para certificar su presencia y en ese caso cambiarse a vancomicina.
El *S.aureus* en nuestro hospital tiene 80% de susceptibilidad a la cloxacilina por lo que este antibiótico es parte del tratamiento empírico. La decisión de usar cloxacilina como antibiótico empírico en una infección nosocomial dependerá de la prevalencia de SAMR en cada centro asistencial. También debe ampliarse el espectro a SAMR cuando el paciente está muy grave, con falla multiorgánica o compromiso hemodinámico.

La mortalidad por *Staphylococcus epidermidis* es menor al 1%. La mortalidad del *S. aureus* es de un 6%. La mortalidad por un bacilo gram negativo (BGN) en un recién nacido prematuro puede llegar al 50%, por lo que se debe asegurar una buena cobertura, y la amikacina cubre más o menos el 98% de los BGN.

PRONÓSTICO

La mortalidad por sepsis precoz en el recién nacido de término es de 2 a 3% y de 1 a 2% en la sepsis tardía. La mortalidad en el recién nacido de pretérmino es de 5–10%.

La sepsis precoz tiene peor pronóstico que la tardía produce mayor secuela, especialmente si desarrolla meningitis.



PREVENCIÓN

Considerando que el SGB es el agente causal más frecuente en la sepsis precoz del RN se han desarrollado distintas estrategias destinadas a prevenir la infección del RN.

a. **Profilaxis para SGB:**

La prevención de la infección por SGB consiste en realizar un cultivo tomado de la zona perianal de la embarazada, entre las 34 y 37 semanas de embarazo para identificar la presencia de SGB, y factores de riesgo perinatales.

En caso de tener factores de riesgo o haber identificado la infección materna por SGB se debe realizar profilaxis antibiótica durante el parto para prevenir la infección del RN. La indicación de profilaxis antibiótica se resume en la tabla 2.

Si existen algunos de estos criterios se le administra penicilina o ampicilina a la madre, una dosis de carga inicial y luego cada 4 horas durante el trabajo de parto. Se considera una profilaxis adecuada cuando se le administró a la madre al menos una dosis de penicilina o ampicilina 4 horas antes del parto. El uso de clindamicina o eritromicina se considera inadecuada.
Con esto se ha logrado disminuir significativamente la sepsis precoz por SGB, no así la sepsis tardía por este agente, que no es afectada por la profilaxis.

b. Pesquisa de infecciones congénitas:

Existen infecciones en el RN, que si bien no son causa de sepsis neonatal, si pueden tener graves consecuencias y mortalidad. El acrónimo TORCH es una sigla que ya no se utiliza prefiriéndose hoy en día hablar de infecciones congénitas. Son varios los microorganismos, virus, bacterias y parásitos que pueden infectar al feto por vía transplacentaria (infección congénita).

- **Sífilis:** agente causal es el *Treponema pallidum*. En Chile se controla de forma obligatoria a la mujer embarazada 4 veces con alguna técnica no treponémica como VDRL o RPR.

- **CMV:** no existe tamizaje universal por lo que se requiere el diagnóstico precoz del RN para iniciar tratamiento con ganciclovir en los niños sintomáticos. La sordera es una complicación frecuente que puede aparecer hasta los 6 años de edad por lo que debe realizarse un seguimiento por otorrino hasta esa edad. CMV es la causa de sordera congénita más frecuente en el mundo. Cuando se adquiere en forma post natal, no produce sordera y el tratar o no depende del cuadro clínico.

- **Toxoplasma:** si bien no es muy frecuente su infección se previene con educación a la mujer embarazada de evitar conductas de riesgo como: comer carne poco cocida, consumo de frutas y verduras mal lavadas, presencia de gatos, jardinear. En caso de confirmarse la infección en la embarazada se debe iniciar terapia antimicrobiana.

- **Herpes simplex y enterovirus:** son dos virus que pueden producir un cuadro igual a una sepsis bacteriana. Se sospecha no sólo por lesiones herpéticas en la madre, sino también por un cuadro clínico de una sepsis con hepatitis y que no responde a tratamiento con antibióticos. Son infecciones graves cuando ocurren en el RN con alta morbimortalidad.

  El virus herpes simplex se trata con aciclovir, lo que disminuye la mortalidad y las secuelas. Debe iniciarse en forma empírica cuando se sospecha infección por este agente. Para el enterovirus no existe tratamiento específico.

- **Chagas:** actualmente en Chile los casos nuevos de enfermedad de Chagas son por trasmisión vertical. Se realiza tamizaje con IgG de Chagas en todas las embarazadas y seguimiento en los RN cuyas madres resultan ser positivas para certificar o descartar la infección del RN. En caso de existir infección está indicado el tratamiento del RN con antiparasitarios.

- **VIH:** se realiza tamizaje a toda embarazada al menos 2 veces durante el embarazo. En caso de diagnosticarse una embarazada con VIH se debe tratar con terapia antirretroviral durante el embarazo y luego tratar al recién nacido por 6 semanas para prevenir la trasmisión vertical. Las terapias actuales reducen el riesgo de trasmisión alrededor del 1%, pero no lo elimina.

- **Hepatitis B:** El riesgo de infección por hepatitis B en un hijo de madre portadora es muy alto, llegando casi al 80% y produce infección crónica en el recién nacido en más del 90%. Esto conlleva el riesgo de cirrosis hepática y carcinoma hepatocelular a edades precoces. La vacunación al momento del parto y el uso de inmunoglobulina para hepatitis B reducen significativamente este riesgo en el niño. En Chile no se realiza tamizaje de portación de hepatitis B en el embarazo.

Dificultad respiratoria en el recién nacido

DR. JOSÉ LUIS TAPIA
DRA. PAULINA TOSO
DR. JAVIER KATTAN
DRA. MARÍA JOSÉ ESCALANTE
DRA. CAROLINA PÉREZ V.

Departamento de Neonatología
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Los problemas respiratorios constituyen una importante causa de mortalidad y morbilidad en el recién nacido. El cambio de la respiración intrauterina a través de la placenta, a la respiración extrauterina pulmonar le da una característica única a estos problemas que en gran medida se producen por una alteración de la adaptación cardiopulmonar. En los prematuros, la inmadurez de los sistemas respiratorio y cardiovascular son la causa más importante de enfermedades respiratorias. En el recién nacido de término (RNT) los mecanismos de adaptación son principalmente alterados por la asfixia y las malformaciones congénitas. Las infecciones perinatales ocurren tanto en el RNT como en el pretérmino y son una causa frecuente de problemas respiratorios.

FISIOLOGÍA RESPIRATORIA

Para una mejor comprensión de los problemas respiratorios en este período es necesario conocer la fisiología respiratoria normal. La función del pulmón en el feto, entre otras, es producir líquido pulmonar. El pulmón fetal no está colapsado, sino lleno de líquido. En la última parte del embarazo este líquido es capaz de pasar a través de la tráquea y aportar al líquido amniótico todas las sustancias, incluso surfactante.

El feto presenta movimientos respiratorios intermitentemente, que pudieran servir para movilizar este líquido pulmonar y entrenar su función postnatal. Durante el trabajo de parto comienza la reabsorción linfática del líquido pulmonar, probablemente mediado por cortisol, hormonas tiroideas y catecolaminas, y que es potenciada con la expansión pulmonar con aire al nacer. Aún no se sabe qué gatilla las primeras respiraciones al nacimiento. Estas deben ser muy vigorosas para eliminar el líquido pulmonar y establecer un volumen residual pulmonar. El comienzo de la respiración produce una caída importante de la resistencia vascular pulmonar, debido a la expansión mecánica del pulmón y al aumento de PaO2 y pH, más la liberación de compuestos humorales vasodilatadores. El aumento de la PaO2 es también responsable de la constricción y cierre funcional del ductus arterioso (el prematuro es más resistente a este cierre). Por otra parte, aumenta la presión sistémica al abolirse la circulación hacia la placenta. Estos cambios permiten la transición de una circulación fetal a neonatal. La musculatura lisa arterial pulmonar es mayor proporcionalmente en el recién nacido que a otras edades. Por lo tanto, ante situaciones de hipoxemia o stress puede producirse fácilmente hipertensión pulmonar y regreso a una "circulación fetal".

El control de la respiración es más vulnerable en el período neonatal. Aunque existe una respuesta ventilatoria al aumento del CO2, esta es menor en el recién nacido prematuro. Además, esta respuesta disminuye en condiciones de hipoxemia. El recién nacido presenta una respuesta paradojal a la hipoxemia. Se produce una hiperventilación transitoria de algunos segundos (por estimulación de quimioreceptores) para luego presentar una depresión respiratoria central. En el prematuro la fase de hiperventilación es menor e incluso puede estar ausente en los muy inmaduros.

Los principales cambios fisiológicos al nacer son:

- Altas presiones en primeras respiraciones
- Eliminación de líquido pulmonar
- Caída de resistencia vascular pulmonar
- Constricción y cierre funcional del ductus arterioso

En el período postnatal hay que considerar las siguientes características fisiológicas:

- Caja torácica distensible
- Baja Capacidad Residual Funcional
- Resistencia pulmonar elevada
- Baja distensibilidad pulmonar
- Alta frecuencia respiratoria
- Respirador nasal
- Menor respuesta ventilatoria al CO2 en prematuros
- Respuesta "paradojal" a la hipoxemia
- Ventilación minuto alta
- Aumento de espacio muerto en prematuro
- Alto consumo de oxígeno para respiración
- Reflejos activos de Hering Breuer y de Head
- Mayor musculatura de arterias pulmonares

La distensibilidad de la caja torácica es mayor en el recién nacido, en especial en el prematuro. Esto dificulta mantener una adecuada capacidad residual pulmonar y puede facilitar el colapso alveolar, en especial en condiciones de una baja distensibilidad pulmonar.

De las fuerzas de resistencia, el 20% corresponde a la fricción del pulmón con la caja torácica y el 80% a la resistencia de la vía aérea. En el recién nacido el punto de mayor resistencia de la vía aérea es la nariz. Esto es más importante considerando que en esta etapa la respiración es principalmente nasal. La resistencia pulmonar es mayor en el recién nacido que en el adulto, a pesar de que en relación a su volumen pulmonar es menor. Además, el pequeño tamaño de las vías aéreas determina que cualquier proceso obstructivo de éstas cause un aumento considerable en la resistencia pulmonar.

La distensibilidad pulmonar es menor en el recién nacido que en el adulto en valores absolutos, aunque al corregir por peso son similares. La frecuencia respiratoria del RN es mayor que a otras edades. Esta mayor frecuencia puede ser útil para mantener un volumen pulmonar al disminuir el tiempo espiratorio.

APROXIMACIÓN AL RECIÉN NACIDO CON ENFERMEDAD RESPIRATORIA

Los síntomas y signos de un síndrome de dificultad respiratoria (SDR) son: taquipnea, retracción, quejido, cianosis, y apnea. Sin embargo, estos pueden presentarse por causas pulmonares como también por causas extrapulmonares **(TABLA 1 Y FIGURA 1)**.

TABLA 1: Causas Pulmonares de SDR

ALTERACIONES PARÉNQUIMA	ALTERACIONES VÍA AÉREA	ALTERACIONES MECÁNICAS	ALTERACIONES DEL DESARROLLO
• Enfermedad de membrana hialina • Déficit proteínas surfactante • (SP-B, SP-C, ABCA3) • Taquipnea transitoria • Neumonía • Síndrome aspirativo meconial • Edema o hemorragia pulmonar • Linfangectasia pulmonar	• Atresia o estenosis coanas • Membrana laríngea • Atresia laríngea • Laringotraqueo-bronquiomalacia • Estenosis subglótica	• Anomalías de la caja torácica (displasias esqueléticas) • Neumotórax • Neumomediastino • Derrame pleural • Quilotórax congénito o adquirido	• Hipoplasia pulmonar – Hernia diafragmática congénita • Enfisema lobar congénito • Malformación adenomatoidea quística (CCAM) • Secuestro pulmonar • Agenesia/aplasia pulmonar • Displasia alvéolo-capilar • Linfangectasia pulmonar • Fístula traqueoesofágica

FIGURA 1. POSIBILIDADES DIAGNÓSTICAS ANTE UN SDR.

Cianosis – retracción – quejido – taquipnea

Pulmonar

Común	Raras
EMH	Atresia coanas
Aspiración	Fístula T-E
TTN	HDC
Neumotórax	Laringomalacia
Neumonía	Quistes masas
Hemorragia	Enfisema lobar
HPP	Hipoplasia tórax

Extrapulmonar

Cardíacas	Metabólicas	SNC	Sanguíneas
Cardiopatías cianóticas	Hipoglicemia	Drogas	Hiperviscosidad
↑ flujo pulmonar	Hipotermia	Hemorragia	Hipovolemia
↓ flujo pulmonar	Acidosis	Edema	Metahemoglob
↓ gasto cardiaco	Tirotoxicosis		
Miocarditis			

Una detallada anamnesis perinatal basada en la determinación de factores de riesgo y un exhaustivo examen físico son esenciales para afinar el diagnóstico y hacer un manejo adecuado **(TABLA 2)**.

TABLA 2: Clasificación y comparación de las distintas causas de dificultad respiratoria en el recién nacido

	CLASIFICACIÓN DE LOS PROBLEMAS RESPIRATORIOS DEL RN								
	I) Relacionado con asfixia perinatal		II) Condicionado por prematurez y reabsorción líquido pulmonar			III) Condicionado por trastornos circulación pulmonar		IV) Infecciones respiratorias (Neumonía)	V) Alteraciones congénitas de vía aérea y pulmón
	Depresión cardio respiratoria	SAM	EMH	Apnea	TTN	HPP	DAP		
Fisiopatología	Respuesta paradojal a la hipoxia	Hipoxia estimula motilidad GI y relajación EA, produciéndose aspiración	Déficit producción de surfactante pulmonar: tendencia al colapso alveolar que lleva a cortocircuito intrapulmonar	Hipoxemia en RN, especialmente prematuro, tiene efecto depresor del centro respiratorio	Demora reabsorción líquido pulmonar produce alteración transitoria en la adaptación respiratoria neonatal	Alteración paso circulación fetal a neonatal (PAP y RVP alta) Hipoperfusión pulmonar y cortocircuitos de der a Izq a través del ductus y foramen oval	La sensibilidad del ductus para contraerse frente a la PaO2 es menor a menor EG, así como es mayor para vasodilatarse con las prostaglandinas. El DAP altera la mecánica pulmonar y el intercambio gaseoso como resultado de una IC izquierda	Infección por vía ascendente asociada a ruptura de membranas, por contacto en el canal del parto con flora genital y/o anal materna, transplacentaria o nosocomial	Existen variados tipos de malformaciones
Clínica	↑FR y esfuerzo espiratorio, posteriormente, cae en apnea	RNT o postérmino Alteración LCF Impregnación piel con meconio Polipnea, retracción costal, quejido, aleteo nasal, cianosis, ↑diámetro AP tórax, ↓MP, estertores húmedos	RN prematuro Dificultad respiratoria progresiva Quejido, aleteo nasal, retracción, polipnea. ↑Rápido requerimientos FiO2 ↓MP y ↓diámetro tórax AP	RN prematuro Ausencia de flujo aéreo en la vía respiratoria durante un período de al menos 20 segundos, o menor si éste se acompaña de bradicardia y/o cianosis	RNT y cesárea Taquipnea Benigno y autolimitado Requerimiento O2 bajo Diámetro tórax AP normal	Cianosis e hipoxemia que no responden a ↑FiO2 Signos de patología asociada	RN prematuro Soplo sistólico eyectivo Precordio hiperactivo Taquicardia Pulsos saltones en la región postductal. ↑Requerimiento O2 ↑patrón de apneas	Polipnea, quejido, cianosis Apnea precoz Acidosis metabólica sin causa clara y tendencia al shock	Depende del segmento comprometido del sistema respiratorio – Vía aérea superior – Parénquima pulmonar –Diafragma y pared torácica
Exámenes		RxTx: opacificaciones irregulares nodulares distribución árbol bronquial y zonas hiperinsuflación	RxTx: ↑densidad pulmonar homogénea como vidrio esmerilado con broncograma aéreo Gases: muestra FiO2 > 30–40%		RxTx: normal o congestión vascular y líquido en las cisuras	RxTx: si idiopática muestra campos pulmonares libres y más oscuros. Signos enfermedad asociada. Ecocardiograma con doppler: cortocircuitos de der a Izq a través del ductus y foramen oval	RxTx: cardiomegalia y signos congestión pulmonar Ecocardiografía bidimensional con doppler: confirma diagnóstico	RxTx: áreas de infiltración pulmonar, condensaciones y/o derrames pleurales Hemocultivos Hemograma PCR Procalcitonina	Ecografía materna (diagnóstico prenatal) Resonancia magnética Estudios endoscópicos Determinar si se asocia a otras malformaciones
Tratamiento	Reanimación (ventilación a presión positiva efectiva y menos frecuente masaje cardíaco y drogas)	Oxigenación Soporte ventilatorio ATB hasta descartar infección Manejo complicaciones	Hospitalización en UCI Corticoides prenatales Surfactante exógeno CPAP Oxigenación	Monitor cardiorespiratorio y saturación O2 permanente Cuello en posición neutra Aspirar secreciones Metilxantinas	Oxigenación	Vasodilatación pulmonar (O2, iNO) Volumen y/o DVA ECMO	Oxigenación Soporte ventilatorio Hcto 40–45% Restricción de líquidos Alta sospecha de infección concomitante Cierre farmacológico con antiprostaglandínicos (indometacina o ibuprofeno) Cierre quirúrgico	ATB precoz previo toma de cultivos, ajustar esquema según resultados	Derivar a madres a centros especializados con Centros de diagnóstico y terapia fetal
Prevención	Adecuado manejo del trabajo de parto y valoración de los factores de riesgo antenatales.	Buen control embarazo y perinatal	Prevención y manejo parto prematuro Aceleración madurez pulmonar fetal (corticoides antenatales) Derivación embarazo alto riesgo			Evitar y tratar hipoxia fetal No usar antiprostaglandínicos en síntomas de parto prematuro Reanimar al nacer y prevenir aspiración meconio Corregir hipoglicemia, hipocalcemia y poliglobulia Normotermia y PA normal		Identificar madres portadoras SGB mediante cultivo perianal a las 35–37 sem emb. Profilaxis ATB en trabajo de parto a madres portadoras o con factor de riesgo	

Anamnesis

- **Factores de riesgo:** asociados con enfermedades respiratorias excluyendo la enfermedad de membrana hialina (EMH).

  1. *Neumonía Connatal:* Sexo masculino, fiebre materna, corioamnionitis, trabajo de parto prematuro, rotura prolongada de membranas, trabajo de parto prolongado, colonización materna por SGB, fístula traqueoesofágica.
  2. *Síndrome Aspirativo Meconial (SAM):* Líquido amniótico teñido de meconio, sufrimiento fetal, postmadurez, pequeños para la edad gestacional.
  3. *Taquipnea Neonatal Transitoria:* RNT o cercanos a término, parto por cesárea, parto rápido, depresión neonatal, sedación materna.
  4. *Neumotórax:* Antecedente de Reanimación con Ventilación manual.
  5. *Hipertensión Pulmonar Persistente:* Síndrome aspirativo meconial, depresión neonatal, neumonía, poliglobulia, hernia diafragmática congénita (HDC), ingesta de antiinflamatorios no esteroidales, EMH, estrés por frío

- **Historia Materna:** salud previa al embarazo y en embarazos previos, cuidado prenatal, ecografías prenatales, enfermedades familiares, enfermedades del embarazo, fármacos y drogas, razón del ingreso al hospital, tiempo de trabajo de parto, estado del feto, calidad del líquido amniótico (madurez, signos de infección, meconio), sangramiento, sufrimiento fetal, tipo de parto, edad gestacional estimada

- **Historia del Recién Nacido:** condición al nacer, necesidad de resucitación, puntaje de Apgar, signos vitales, evaluación durante período de transición. El antecedente de polihidroamnios orienta a: HDC, fístula traqueoesofágica. El antecedente de oligohidroamnios a: hipoplasia pulmonar, rotura prolongada de membranas, agenesia renal.

Examen Físico

Estado nutricional, presencia y distribución de cianosis. Acrocianosis o cianosis distal de pies y manos es un hallazgo frecuente dentro de los primeros días de vida, pero la cianosis central es un evento patológico que se hace evidente cuando la hemoglobina desoxigenada excede los 3g/dl y sugiere la existencia de hipoxemia. Puede existir cianosis al llanto debido al cortocircuito que se produce con maniobra de Valsalva a través del foramen oval. La palidez puede sugerir shock, vasoconstricción, obstrucción al tracto de salida del corazón o anemia. Si el niño se ve pletórico sugiere policitemia; si está teñido de meconio se sospecha aspiración de este; y si hay exantema o mal olor se planteará que sea una neumonía la causa de su dificultad respiratoria. El aleteo nasal demuestra necesidad de aire. La forma del tórax en barril sugiere aumento de volumen y el tórax en campana una disminución **(TABLA 3)**. El prematuro extremo (<1000g) tiene una pared torácica muy complaciente. En las respiraciones normales se produce una presión intrapleural negativa, pero esta desciende aún más cuando el pulmón se enferma, causando evidente retracción intercostal y xifoidea, con gran tendencia al colapso. Este colapso acompañado de la protrusión del contenido abdominal causado por el descenso diafragmático son las responsables de la respiración en "balancín" o paradojal típica del SDR severo. Taquipnea se considera sobre 60 respiraciones por minuto, siendo el signo aislado más sensible. Niños normales prematuros y de término presentarán un patrón respiratorio llamado respiración periódica, que consiste en salvas de respiraciones seguidas de cese del esfuerzo respiratorio o apneas cortas de 5–10 segundos. Es importante ver el choque de la punta del corazón,

TABLA 3: Causas de cambios en el volumen torácico.

BILATERAL	
Aumento del volumen	Taquipnea transitoria, Síndrome aspirativo meconial, Hipertensión Pulmonar, Enfermedades pulmonares quísticas
Disminución del volumen	Enfermedad de Membrana Hialina, Hipoplasia Pulmonar, Restricción Pared Torácica
UNILATERAL	
Patologías de bajo volumen	Atelectasias, Hipoplasia pulmonar unilateral
Patologías de alto volumen	Neumotórax, Enfisema intersticial unilateral, Enfermedad quística pulmonar, HDC, Quilotórax.

se verá desplazado en caso de hipoplasia, masas o roturas pulmonares. El abdomen excavado es típico en HDC, donde parte del contenido abdominal se desarrolla en la cavidad torácica, no permitiendo un adecuado desarrollo de la cavidad abdominal. Un abdomen distendido puede verse en la fístula traqueo-esofágica, especialmente si ha recibido presión positiva. Si el ombligo se desplaza hacia un costado durante la inspiración o el signo de la "danza del vientre" sugiere una parálisis diafragmática del lado al cual se desplaza.

Dentro de los sonidos pulmonares el más característico es el quejido. Se produce por la oposición de las cuerdas vocales al final de la espiración. El quejido produce presión positiva al final de la espiración que mantiene las vías aéreas pequeñas abiertas y mejora la distribución de la ventilación.

El estridor sugiere obstrucción de vías aéreas grandes. Si la obstrucción es intratorácica el estridor será más importante en espiración, si es extratorácica será inspiratorio. El murmullo pulmonar se puede evaluar por su intensidad, duración, simetría, presencia de crépitos, roncus o sibilancias, aunque estas alteraciones son menos frecuentes de pesquisar en lo recién nacidos.

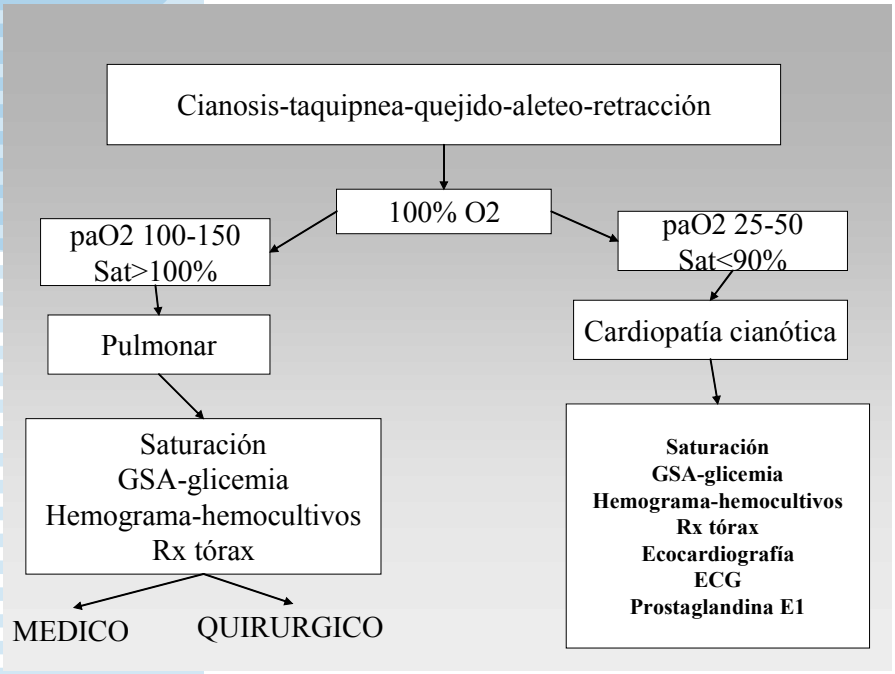
Exámenes de laboratorio

- **Radiografía:** muy útil en el diagnóstico diferencial de patologías respiratorias y no respiratorias. Debe evaluarse la proyección anteroposterior y lateral, indispensable para una buena evaluación de neumotórax, posición de catéteres y tubos pleurales. La tráquea se ve fácilmente aplastada debido a su gran flexibilidad, pareciendo incluso que presenta efecto de masa por compresión por otras estructuras anómalas **(TABLA 4)**.
- **Hemograma y Hemocultivos:** se debe controlar hematocrito, dado que estados poliglobúlicos pueden causar hipoxemia e hipertensión pulmonar (HPP), y anemias agudas pueden causar dificultad para iniciar respiración espontánea durante la reanimación. Por otro lado, se debe ser activo en la sospecha de infección, por la implicancia pronóstica de un tratamiento oportuno, y por la gran dificultad de un diagnóstico diferencial, en especial con EMH.
- **Gases en sangre:** uno de los exámenes que más aportan para estimar la fisiopatología del trastorno y también para controlar el tratamiento, debido que existen distintas metas dependiendo de la edad gestacional y el tipo de enfermedad.
- **Test de hiperoxia:** se plantea en hipoxemia cuando se sospecha cortocircuitos de derecha a izquierda extrapulmonares (cardiopatías congénitas e hipertensión pulmonar). Se aporta oxígeno al 100% y se controlan gases, si la patología es pulmonar aumenta significativamente la PaO2 **(FIGURA 2)**.
- **Exámenes generales:** en todo proceso patológico del recién nacido debe monitorizarse la glicemia debido a la inmadurez de los sistemas de regulación asociado a un gasto energético mayor e ingesta disminuida.

TABLA 4: Hallazgos y variantes comunes en radiografías Neonatales

HALLAZGOS NORMALES	VARIANTES NORMALES
Campos pulmonares uniformes	Fisuras pleurales
Menos prominencia de los hilios pulmonares	Torceduras e indentaciones de la tráquea
Expansión de 8-9 costillas	Líneas del mediastino
Desviación de la tráquea a derecha	Pulmón seudohiperlúcido
Broncograma aéreo	Herniación apical o intercostal
Silueta cardíaca <60% del tórax	Radiolucidez de la fosa supraesternal

FIGURA 2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE SDR PULMONAR Y CARDÍACO.



CLASIFICACION DE LOS PROBLEMAS RESPIRATORIOS DEL RECIEN NACIDO

I. Problemas respiratorios relacionados con la asfixia perinatal.
II. Problemas respiratorios condicionados por la prematurez y la reabsorción del líquido pulmonar.
III. Problemas respiratorios condicionados por trastornos de la circulación pulmonar.
IV. Infecciones respiratorias del recién nacido: neumonía
V. Problemas respiratorios debido a alteraciones congénitas de vía aérea y pulmón

I. Problemas respiratorios relacionados con la asfixia perinatal.

1. Depresión cardio respiratoria al nacer.

- **Epidemiología:** un 10% de los recién nacidos requiere algún apoyo para iniciar respiraciones espontáneas. Es fundamental anticiparse conociendo los partos en los cuales hay riesgo de depresión al nacer.

- **Fisiopatología:** durante el trabajo de parto, el feto puede estar sometido a periodos de hipoxia isquemia por disminución del flujo sanguíneo proveniente de la placenta. El feto se adapta a estos periodos de disminución del flujo sanguíneo, redistribuyendo su flujo sanguíneo a cerebro, corazón y suprarrenales, en desmedro de los otros órganos. El sistema respiratorio, en periodos de hipoxia, también tiene mecanismos de adaptación. En el feto y recién nacido, estos mecanismos no son eficientes y es lo que se conoce como respuesta paradojal a la hipoxia.

- **Clínica:** consiste en que al ser sometidos a hipoxia, estos aumentan su frecuencia respiratoria y esfuerzo respiratorio (aumento de volumen corriente y volumen minuto), pero solo transitoriamente, cayendo rápidamente en apnea. Por lo tanto, no es infrecuente que un signo de hipoxia perinatal sea nacer sin esfuerzo respiratorio y que requiera maniobras de reanimación para

iniciar las respiraciones espontáneas. Dependiendo de cuánto tiempo haya estado hipóxico el feto, se manifestará como apnea primaria o secundaria. La apnea secundaria implica un mayor tiempo en hipoxia, donde los mecanismos compensatorios vasculares se han superado, manifestándose con una caída de la presión arterial.

- **Tratamiento:** en la reanimación de un niño en apnea secundaria es fundamental otorgar ventilación a presión positiva efectiva y menos frecuente el uso de masaje cardíaco y drogas.

2. Asfixia perinatal y SDR por SAM

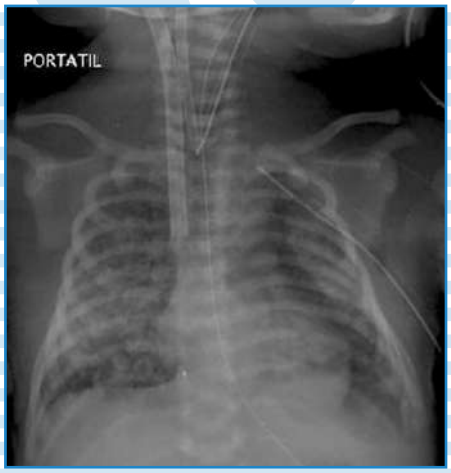
- **Definición:** el SDR por SAM es una complicación frecuente y a veces grave de la asfixia perinatal. Se presenta en recién nacidos cercanos al término de la gestación, especialmente en el RN postérmino.

- **Fisiopatología:** la asfixia intrauterina estimula la motilidad gastrointestinal y la relajación del esfínter anal provocando el paso de meconio al líquido amniótico. Esto es poco frecuente antes de las 37 semanas de gestación. Con menos de 34 semanas el esfínter anal no se relaja con la asfixia. La hipoxemia induce también a que el feto haga esfuerzos respiratorios profundos, produciéndose la aspiración de líquido amniótico (LA) con meconio en las vías aéreas superiores. En el momento de nacer, como consecuencia de las primeras respiraciones, es cuando se produce el mayor riesgo de aspirar LA meconial. El meconio se impacta a diversos niveles de las vías aéreas más finas, resultando en un cuadro respiratorio obstructivo con atrapamiento de aire, alteración de la estabilidad alveolar y una reacción inflamatoria de éste. El atrapamiento de aire es una de las causas de la alta incidencia de neumotórax que presenta este cuadro. En un 50% de los casos, la insuficiencia respiratoria se asocia a HPP. La mecánica ventilatoria se altera: aumenta la resistencia de la vía aérea, aumenta la capacidad residual funcional por el atrapamiento de aire, disminuye la distensibilidad pulmonar y se compromete la relación ventilación/perfusión. El resultado es un cuadro de dificultad respiratoria con hipoxemia e hipercarbia.

- **Clínica:** generalmente se trata de un RNT o post término, a veces PEG, con antecedente de asfixia perinatal certificada por los antecedentes de LA con meconio, alteración de los latidos cardiofetales y depresión cardiorrespiratoria al nacer que ha requerido de reanimación. El recién nacido puede presentar impregnación de la piel y el cordón umbilical con meconio. Precozmente hay polipnea y signos de dificultad respiratoria: retracción costal, quejido y aleteo nasal. El tórax se aprecia abombado con aumento de su diámetro ántero-posterior. Hay cianosis marcada, que habitualmente al inicio del cuadro responde a un aumento de la fracción inspirada de oxígeno salvo que se complique de HPP grave. A la auscultación puede haber disminución del murmullo vesicular y estertores húmedos. Hay que considerar y pesquisar la presencia de otras complicaciones de la asfixia que requerirán tratamiento específico como la encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI), la insuficiencia renal, el shock cardiogénico y alteraciones de la coagulación. El diagnóstico es generalmente claro si se consideran cuidadosamente la historia y los signos clínicos mencionados.

- **Exámenes:** tienen por objeto corroborar el diagnóstico de aspiración de meconio, evaluar la existencia de otras complicaciones de la asfixia y controlar los efectos del tratamiento. Se deben practicar los siguientes exámenes:
  - Radiografía de tórax AP y lateral: muestra opacificaciones irregulares de aspecto nodular o cordonal que siguen la distribución del árbol

FIGURA 3. RADIOGRAFÍA DE UN RNT CURSANDO UN SAM. DESTACAN IMÁGENES QUE COMBINAN COMPROMISO INTERSTICIO ALVEOLAR, ÁREAS DE COLAPSO LEVE CON SIGNOS DE UN NEUMOTÓRAX A IZQUIERDA, PARCIALMENTE DRENADO CON LA POSTURA DE UN TUBO PLEURAL. EL PACIENTE SE ENCUENTRA INTUBADO Y CONECTADO A ECMO VENOARTERIAL.



bronquial junto a zonas de hiperinsuflación. Los diafragmas están a veces aplanados. Es importante descartar la presencia de neumotórax **(FIGURA 3)**.

- Gases arteriales: evidenciarán el grado de insuficiencia respiratoria. El control seriado de ellos c/4–8 hrs según necesidad, es clave para proporcionar oportunamente el tratamiento adecuado, evaluar su eficacia y la evolución de la enfermedad.
- Hemograma completo y Hemocultivo. Es importante para tener valores de hematocrito y pesquisar una posible infección. El meconio es un buen caldo de cultivo.
- Otros exámenes que deberán practicarse según los problemas adicionales y la evolución que presente un paciente con asfixia y aspiración de meconio son: glicemia, calcemia, isoenzimas cardíacas y cerebrales, pruebas de coagulación, ecografía cerebral y ecocardiografía si se sospecha una HPP importante.

- **Tratamiento:** el manejo es la oxigenación adecuada, soporte ventilatorio según necesidad, uso de antibióticos hasta descartar infección y manejo de complicaciones como neumotórax, HPP y los relacionados con la asfixia y la sepsis. Respecto a la administración de surfactante, su uso ha demostrado la disminución de necesidad de ECMO y disminución de la mortalidad.

- **Prevención:** buen control del embarazo, parto y atención del recién nacido al nacer. La aspiración del meconio desde la tráquea, mediante la intubación endotraqueal cuando el recién nacido está hipotónico y sin respirar es una práctica cada vez menos habitual, dado que no está validada por la evidencia reciente y se ha dejado de recomendar en las últimas guías de reanimación neonatal.

II. Problemas respiratorios condicionados por la prematurez y la reabsorción del líquido pulmonar.

1. Enfermedad de membrana hialina (EMH)

- **Definición:** cuadro de dificultad respiratoria propio de los recién nacidos prematuros por déficit en la producción de surfactante pulmonar. También se la denomina síndrome de distrés respiratorio, en especial en las publicaciones en idioma inglés (RDS).

- **Fisiopatología:** el surfactante es producido en los neumocitos tipo II. Está compuesto por fosfolípidos con pequeñas cantidades de grasa neutra, colesterol y proteínas.. Los neumocitos tipo II aparecen en el pulmón a partir de las 20–24 semanas de gestación. Corticoides y hormonas tiroideas aumentan la tasa de transcripción y de síntesis de las enzimas limitantes. El surfactante pulmonar tiene como función reducir las fuerzas de tensión superficial adhiriéndose a la superficie alveolar y desplazando las moléculas de agua, de manera de mantener la estabilidad y volumen de los pulmones en la espiración. Una cantidad adecuada de surfactante en la interfase aire–líquido es crucial para la estabilidad alveolar. Como resultado de la deficiencia de surfactante hay una tendencia al colapso alveolar, lo que produce una atelectasia progresiva con un cortocircuito circulatorio intrapulmonar que lleva a una hipoxemia creciente. Las alteraciones funcionales características de la EMH son: disminución de la distensibilidad pulmonar y de la capacidad residual funcional con alteración de la relación ventilación–perfusión. Estas alteraciones de la mecánica pulmonar llevan a una insuficiencia respiratoria global con hipoxemia e hipercarbia acrecentada también por la fatiga de

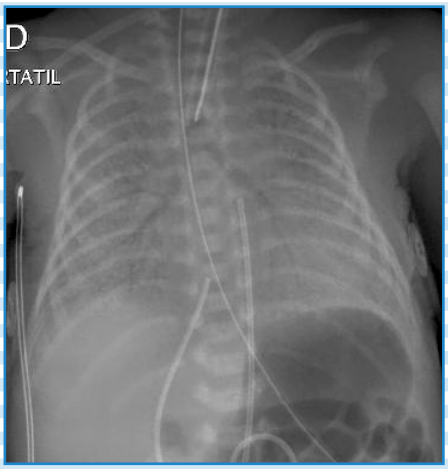
los músculos respiratorios. La hipoxemia y acidosis aumentan la resistencia vascular pulmonar, lo que agrava más el cuadro.

- **Epidemiología:** es la principal causa de morbilidad y mortalidad de origen respiratorio en el prematuro. Su incidencia se estima en alrededor de un 50% de los menores de 29 semanas de gestación y sólo de 5% en los mayores de 34 semanas. Se han descrito factores de riesgo asociados a EMH como; sexo masculino, raza blanca, hermano previo con EMH, diabetes materna, hipotensión materna, cesárea sin trabajo de parto, hemorragia del tercer trimestre, segundo gemelar, hidrops fetal y depresión neonatal entre otros.

- **Clínica:** se caracteriza por una dificultad respiratoria progresiva de aparición precoz, habitualmente desde el nacimiento o en las primeras 6 horas de vida. Ésta se presenta con quejido respiratorio habitualmente audible, aleteo nasal, retracción, polipnea y requerimientos de la FiO2 que van en rápido aumento. El murmullo vesicular suele auscultarse disminuido. El diámetro anteroposterior del tórax está disminuido. En los casos graves, la respiración puede hacerse paradojal o en "balancín". Generalmente existe edema y la diuresis está disminuida.

- **Exámenes**
  - Radiografía de tórax: es esencial en el diagnóstico. La imagen radiológica característica pero no patognomónica, muestra un aumento de la densidad pulmonar homogénea, descrita como en vidrio esmerilado, sobre la cual contrastan imágenes de broncograma aéreo. El volumen pulmonar está característicamente disminuido. **(FIGURA 4)**.
  - Gases en sangre: demuestran requerimientos de oxígeno que rápidamente necesitan una fracción inspirada de oxígeno (FiO2) sobre 30–40%. Dependiendo de la gravedad del caso puede haber acidosis respiratoria y/o metabólica.

FIGURA 4: RADIOGRAFÍA DE RECIÉN NACIDO PREMATURO CURSANDO EMH.
EL VOLUMEN PULMONAR NO ESTÁ TAN DISMINUIDO DEBIDO A QUE ESTÁ INTUBADO RECIBIENDO PRESIÓN POSITIVA. TIENE SIGNOS DE VIDRIO ESMERILADO Y BRONCOGRAMA AÉREO.



- **Diagnóstico diferencial:** el más importante y difícil es la neumonía connatal producida por el Estreptococo grupo B. El cuadro clínico y radiológico puede ser idéntico. Ayudan a diferenciarlos, los antecedentes perinatales y la evolución más rápidamente progresiva y con mayor tendencia al compromiso cardiovascular en el caso de la neumonía. En las primeras horas también puede ser difícil la diferenciación con taquipnea neonatal transitoria. El curso benigno y con buen volumen pulmonar de este último cuadro permite diferenciarlos.

- **Tratamiento:** estos niños deben ser tratados en una Unidad de Cuidados Intensivos. El ideal es que nazcan en un centro perinatal especializado o en su defecto que sean trasladados precozmente a un centro neonatal terciario.

  Desde 1972, numerosos estudios han comprobado que el empleo de corticoides prenatales se asocia a una disminución significativa de la incidencia de EMH, disminución de la mortalidad y de la incidencia de hemorragia intraventricular. Por eso, más allá de las recomendaciones tradicionales de uso en todos los fetos entre 24 y 34 semanas en riesgo de parto prematuro, en muchos centros se emplea desde las 22–23 semanas. Su administración entre las 34 y 36 semanas es motivo de estudio, dados el impacto de los ahora denominados prematuros tardíos. En todos los casos los beneficios obtenidos sobrepasan los riesgos potenciales del uso de corticoides, aunque cursos repetidos sólo deben ser usados bajo protocolos de investigación debido a su asociación con peor resultado neurológico. El tratamiento consistente en un curso de 2 dosis de 12 mg de betametasona IM 24 h aparte o 4 dosis de 6 mg de dexametasona IM 12 h aparte. Los beneficios óptimos comienzan 24 h después de iniciar la terapia y hasta 7–14 días después.

La terapia con instilación de surfactante exógeno, es sin duda el avance terapéutico más significativo en relación a la EMH. Este cambió el curso natural de la enfermedad, acortándola, y mejorando significativamente la sobrevida. Hay surfactantes naturales y artificiales; diversos estudios han demostrado que ambos han disminuido significativamente la morbilidad y mortalidad de esta enfermedad. Lo más efectivo es administrar surfactante precozmente, antes de las 2 horas de vida. Sin embargo, el empleo cada vez más frecuente de presión positiva continua (CPAP) para la estabilización respiratoria inicial de prematuros de muy bajo peso parece una estrategia más recomendable que el surfactante profiláctico. También se ha incorporado ampliamente a la práctica clínica la estrategia INSURE, que consiste en intubación, administración de surfactante y extubación a CPAP.

La asistencia respiratoria incluye el empleo precoz de CPAP, lo cual disminuye la necesidad de ventilación mecánica al igual que el INSURE.

Respecto a la administración de oxígeno en el prematuro, las recomendaciones de expertos actualmente son comenzar en la reanimación con una FiO2 de 21 a 30% para evitar un daño oxidativo y la meta de saturación para el tratamiento del SDR es de mantenerla entre 90 a 95%.

- **Prevención:** es eminentemente perinatal: derivación de embarazos de riesgos a centros especializados, prevención y manejo del trabajo de parto prematuro, determinación de madurez pulmonar fetal según el caso y aceleración de la madurez pulmonar fetal.

  Existen patologías que se han asociado a la EMH. Cabe mencionar la ruptura alveolar, infección, ductus arterioso persistente (DAP), hemorragia intraventricular e HPP. Es posible que con la prevención o tratamiento adecuado de la EMH, ellas se puedan prevenir o atenuar.

- **Secuelas:** la patología crónica que se asocia con más frecuencia a la EMH es la displasia broncopulmonar. En el largo plazo, los recién nacidos sobrevivientes a la EMH, parecen tener una mayor frecuencia de enfermedades respiratorias durante los primeros años de vida.

- Debemos consignar que existe el déficit congénito de surfactante, siendo el defecto de SP-B
  - El diagnóstico de estas condiciones es mediante la determinación del contenido de proteínas de surfactante en el fluido obtenido de lavado bronquioalveolar, la búsqueda de las mutaciones en sangre, microscopía electrónica y tinción inmunohistoquímica para proteínas del surfactante.

2. Apnea del recién nacido

- **Definición:** ausencia de flujo aéreo en la vía respiratoria durante un período de al menos 20 segundos, o menor si éste se acompaña de bradicardia y/o cianosis. Debe diferenciarse de la respiración periódica descrita previamente. La apnea neonatal compromete especialmente al recién nacido prematuro y se presenta en aproximadamente en el 50% de los menores de 32 semanas de edad gestacional.

  Se recomienda monitorizar rutinariamente a todo recién nacido menor de 34 semanas, dado el alto riesgo de apnea, con el objeto de diagnosticarlas precozmente. Es necesario tener presente que la hipoxemia en el RN, especialmente en el prematuro tiene un efecto depresor del centro respiratorio.

- **Clasificación**
  - De acuerdo a su etiología se clasifican en:
    1. *Apnea primaria o idiopática del prematuro*. No es causada por otra patología, y es la forma más frecuente. Se postula que es consecuencia de una inmadurez en los mecanismos centrales y

periféricos del control de la respiración. Aparece generalmente al 2do–3er día de vida y desaparece cuando el prematuro alcanza las 34–35 semanas de edad gestacional corregida. Aunque algunos de los prematuros de muy bajo peso al nacer pueden seguir presentando apneas más allá de las 40 semanas de edad gestacional corregida.

2. *Apnea secundaria a otra patología*. Se puede presentar en el recién nacido prematuro y de término. Los desencadenantes más frecuentes son: problemas metabólicos (hipoglicemia, hipocalcemia, hiponatremia), alteraciones neurológicas, (hemorragia intracraneana, asfixia, convulsiones), infecciones, enterocolitis, DAP, cuadros de dificultad respiratoria, displasia broncopulmonar, hipotermia, y anemia. Lo más importante es tratar la causa desencadenante.

▶ De acuerdo a su forma de presentación, se clasifican en:

1. *Apnea central*. Ausencia de flujo aéreo y cese de movimientos respiratorios.
2. *Apnea obstructiva*. Existen movimientos respiratorios, pero no hay flujo aéreo. Hay que tener presente que la apnea de tipo obstructiva no es detectada por el monitor respiratorio. El diagnóstico debe sospecharse en los recién nacidos que presentan crisis de bradicardia y/o cianosis sin etiología aparente.
3. *Apnea mixta*. Durante un mismo episodio se combinan ambas formas; por lo general se presenta como una apnea obstructiva que por hipoxemia deja de tener esfuerzo respiratorio.

- **Tratamiento:** cuando se establece el diagnóstico de apnea idiopática del prematuro, se deben tomar las siguientes medidas terapéuticas: Monitor cardiorrespiratorio y de saturación de O2 permanente, mantener cuello en posición neutra y aspirar secreciones, mantener la temperatura corporal lo más estable posible, cercana al rango más bajo de termo neutralidad, corregir la hipoxemia, uso de metilxantinas porque estimulan el centro respiratorio y mejora la contractibilidad del diafragma. La teofilina ha sido el tratamiento más usado y con muy buenos resultados para la apnea del prematuro. Como alternativa se puede usar la cafeína, la cual tiene menos efectos adversos permitiendo la administración de dosis más altas. También se han empleado otros medios en el tratamiento de las apneas, como los estímulos propioceptivos y olfatorio.

  En aquellos casos de apnea grave que no responden a las medidas anteriores y que, por su frecuencia y/o intensidad producen un deterioro importante del niño, se puede usar CPAP o administración de aire nasal en flujos más altos. De no haber resultado se debe iniciar ventilación mecánica.

3. Taquipnea transitoria neonatal (TTN)

- **Definición:** cuadro de dificultad respiratoria caracterizado fundamentalmente por taquipnea, habitualmente de curso corto benigno y autolimitado. Este cuadro clínico resulta de una alteración transitoria en la adaptación respiratoria neonatal. Es más frecuente en los RNT o cercanos a término y nacidos por cesárea.

- **Fisiopatología:** se piensa que esta enfermedad se debe a una demora en la reabsorción del líquido pulmonar normalmente presente en la vida fetal. La asociación a cesárea especialmente electiva, es porque durante el trabajo de parto se estimularía la reabsorción del líquido pulmonar, probablemente mediado por la secreción de catecolaminas.

- **Diagnóstico:** si bien existen hechos clínicos y radiológicos que caracterizan a la TTN, éste debe ser un diagnóstico de exclusión. El diagnóstico diferencial es

principalmente con EMH, neumonía, cuadros post asfixia y cardiovasculares. Se debe desconfiar del diagnóstico si el parto ha sido vaginal y sospecharse una neumonía.

- **Clínica:** en el cuadro clínico de dificultad respiratoria destaca primordialmente la taquipnea. Los requerimientos de oxígeno son habitualmente bajos y son especialmente importantes para el diagnóstico diferencial. Cuando estos superan una FiO_2 de 0.4 se debe dudar del diagnóstico. Éste es un elemento fundamental para su diferenciación con una EMH. El tórax presenta un diámetro anteroposterior normal o aumentado. La auscultación puede ser normal o bien el murmullo vesicular está algo disminuido. La evolución es habitualmente hacia la mejoría dentro de las primeras 24 a 48 horas pudiendo en algunos casos tener una evolución algo más prolongada.

- **Exámenes**
  - Radiografía de tórax: puede ser normal o mostrar congestión vascular y líquido en las cisuras y a veces en espacio pleural (Pulmón húmedo) **(FIGURA 5)**.

- **Tratamiento:** se administra oxígeno para mantener una PaO2 normal según los requerimientos determinados por los gases en sangre. Cursa con pCO2 algo aumentada. Se deja en régimen cero por boca mientras la FiO2 esté cercana a 0,40 y la frecuencia respiratoria por sobre 70 por minuto.

FIGURA 5. RADIOGRAFÍA DE UN RNT CURSANDO CON UNA TTN. DESTACA BUEN VOLUMEN PULMONAR, CONGESTIÓN VASCULAR Y CISURA VISIBLE A DERECHA.



III. Problemas respiratorios condicionados por trastornos de la circulación pulmonar.

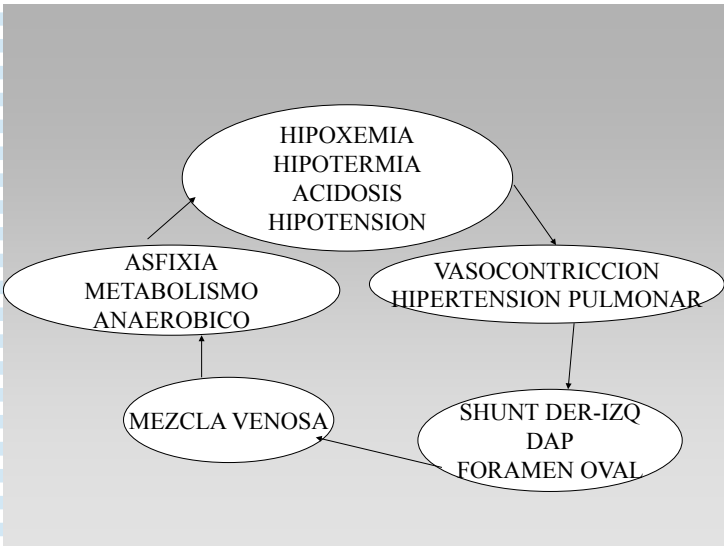
1. Hipertensión pulmonar persistente (HPP).

- **Definición:** se caracteriza por una alteración en el paso de la circulación fetal a la neonatal. La presión de la arteria pulmonar y la resistencia vascular pulmonar se mantienen alta como ocurre en el periodo fetal, lo que se traduce en hipoperfusión pulmonar y cortocircuitos de derecha a izquierda a través del ductus y foramen oval.

- **Fisiopatología:** el rol central en la conversión de la circulación fetal a neonatal, está dado por el descenso de la resistencia y presión de la arteria pulmonar en las horas inmediatas al nacimiento. Los factores que predisponen a que la presión en el territorio pulmonar se mantenga alta y no se produzca el fenómeno fisiológico anteriormente descrito son: hipoxia crónica y aguda, acidosis e hipercarbia, uso prenatal de inhibidores de las prostaglandinas en la madre, falta de desarrollo anatómico en casos de hipoplasia pulmonar como en la HDC o síndrome de Potter y síndromes de dificultad respiratoria, especialmente por aspiración de meconio.

  En la anatomía patológica de niños con HPP se ha encontrado un aumento de la capa media muscular de las arteriolas pulmonares, y una extensión anormal de la capa muscular en las arterias intra acinares. Este hecho se ha aducido como explicación a la gran sensibilidad y labilidad de la vasculatura pulmonar que tienen estos niños frente a la hipoxia, acidosis y factores que actúan sobre ella. Leves episodios de hipoxemia se traducen en cambios importantes en la presión de la arteria pulmonar y en los requerimientos de oxígeno **(FIGURA 6)**.

FIGURA 6. CICLO DE EVENTOS QUE LLEVAN A LA PERPETUACIÓN DE LA HPP.



- **Clínica:** se manifiesta por cianosis e hipoxemia que no responden al aumento de la fracción inspirada de oxígeno. Este cuadro puede presentarse como condición aislada (HPP idiopática), pero lo más frecuente es que se asocie a otras patologías, especialmente a la asfixia, neumonia y al SAM. El signo clínico cardinal es la cianosis que no mejora significativamente a la administración de oxígeno. Se observa hipoxemia desproporcionada a la enfermedad del parénquima y oxigenación lábil. Hay una gran labilidad de la PaO2, aún sin variar significativamente la FiO2. Pequeñas disminuciones de ésta, pueden producir a veces bajas muy grandes en la PaO2, difíciles de recuperar. Si se asocia a patología pulmonar se encontrarán los signos propios de ésta. Pueden también existir signos de falla cardíaca y un soplo sistólico con refuerzo del segundo ruido.

- **Diagnóstico diferencial:** la signología no es específica, y puede ser difícil evaluar cuando hay una patología pulmonar asociada. En algunos casos, especialmente en la forma idiopática, es indispensable hacer el diagnóstico diferencial con una cardiopatía congénita. En un 50% de los recién nacidos se encontrarán diferencias de saturación >20% entre el territorio preductal (brazo derecho) y el posductal (otras extremidades).

- **Exámenes**
  - Radiografía de tórax: muestra los signos particulares de la enfermedad asociada. En la forma idiopática mostrará campos pulmonares libres y más oscuros por la disminución del flujo pulmonar. En los casos de falla ventricular izquierda habrá congestión venosa pulmonar.
  - Ecocardiografía con Doppler: es el examen más importante para el diagnóstico. Muestra los cortocircuitos de derecha a izquierda a través del ductus y foramen oval y excluirá en la mayoría de los casos la presencia de alteraciones estructurales del corazón que es el diagnóstico diferencial más importante. Si existe insuficiencia tricuspídea se podrá estimar la presión de arteria pulmonar y relacionarla con la presión arterial sistémica. De esta forma se podrá hablar de hipertensión pulmonar suprasistémica, sistémica y subsistémica, siendo la suprasistémica la forma más grave desde el punto de vista hemodinámico.

- **Tratamiento:** se usan medidas que produzcan vasodilatación pulmonar tales como el oxígeno y el óxido nítrico inhalado (iNO). El oxígeno es un potente vasodilatador pulmonar, por lo tanto la terapia debe apuntar a mantener una PaO2 en el rango alto del margen normal y un pH cercano a 7,40, para una mejor entrega de oxígeno a los tejidos, recordando la curva de disociación de la hemoglobina. Se recomienda asociar iNO, el cual produce vasodilatación selectiva del territorio vascular pulmonar, y no sistémico. La respuesta al iNO es baja y variable en casos de HPP asociada a malformaciones como la hernia diafragmática. Se han usado distintos modos de ventilación mecánica con cierto éxito. Muchas veces se utiliza la ventilación de alta frecuencia. La administración de surfactante endotraqueal, asociado al uso de iNO en recién nacidos con HPP ha demostrado utilidad en disminuir la tasa de mortalidad o ECMO.

  Puede ser necesario aportar volumen y/o usar drogas vasoactivas para mantener una presión sistémica por sobre la presión pulmonar estimada. Se debe titular la dosis y las drogas requeridas para mantener una presión sistémica suficiente para revertir el cortocircuito extrapulmonar sin provocar vasocontricción por el exceso de drogas.

  Desde los años 80 se describe el uso de membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO) con especial eficacia en los cuadros pulmonares asociados a HPP en recién nacidos. En Chile se cuenta con este recurso

desde el año 2003. Con esta terapia se deja a los pulmones en reposo por algunos días, oxigenando la sangre a través de una membrana externa. La cesación de la injuria pulmonar por Ventilación Mecánica, la mejoría de la PaO2 y el tiempo de recuperación de la patología de base, hacen disminuir la vasocontricción pulmonar al cabo de unos 5–10 días, permitiendo la sobrevida en más de un 85% de los pacientes sin malformaciones asociadas. Es un procedimiento de alta complejidad, costo y no exento de riesgos. Su indicación es en los pacientes con alta probabilidad de morir o quedar con secuelas. Tiene limitaciones técnicas (indicado en niños ≥ 34 semanas y ≥ 2 kg) y limitaciones éticas (con indemnidad neurológica).

- **Prevención:** deben tenerse en cuenta todos los factores que aumentan de la resistencia y la presión de la circulación pulmonar pre y post natales. Se debe evitar y tratar la hipoxia fetal, no usar antiprostaglandínicos en síntomas de parto prematuro. En el período postnatal debe efectuarse una buena reanimación al nacer y prevenir la aspiración de meconio. Evitar la hipoxemia y la acidosis. Identificar y corregir la hipoglicemia, hipocalcemia y poliglobulia. Mantener un ambiente térmico neutral y adecuada presión arterial. Estas medidas tienen un carácter tanto preventivo, pero una vez instalado el cuadro de HPP deben estar consideradas como parte del tratamiento.

2. Ductus Arterioso Persistente (DAP)

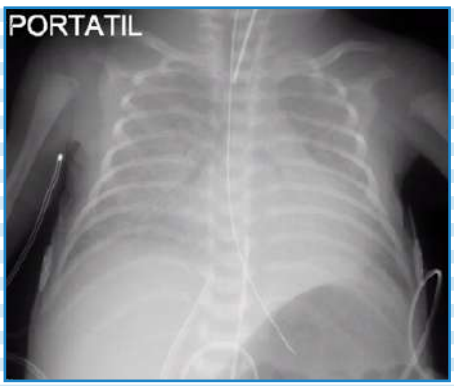
- **Fisiopatología:** el ductus arterioso es un vaso sanguíneo propio de la circulación fetal que comunica el tronco de la arteria pulmonar con la aorta descendente. Durante la vida fetal, permite que la mayor parte del débito del ventrículo derecho, se dirija a la aorta, ya que la presión de la arteria pulmonar es mayor que la de ésta última. Esta función es normal e indispensable para la circulación fetal. El hallazgo de un DAP en un RNT, está generalmente asociado a un defecto anatómico, asociado o no a otras malformaciones cardíacas o síndromes genéticos.

  En el prematuro el DAP está relacionado fundamentalmente con la inmadurez, aumentando en proporción inversa a la edad gestacional. La sensibilidad del ductus para contraerse frente a la PaO2 es menor a menor edad gestacional, así como es mayor para vasodilatarse con las prostaglandinas. El DAP altera la mecánica pulmonar y el intercambio gaseoso como resultado de una insuficiencia cardíaca izquierda.

- **Clínica:** la historia habitual es la de un prematuro de muy bajo peso, que en su etapa de mejoría de una EMH, al disminuir la resistencia vascular pulmonar, presenta un soplo sistólico de eyección, menos frecuente continuo, que se ausculta mejor en la región infraclavicular izquierda y borde paraesternal superior izquierdo y que con frecuencia se irradia al dorso. Su intensidad puede variar en poco tiempo y algunas veces no se ausculta. La aparición del DAP puede ir acompañado de precordio hiperactivo, taquicardia, pulsos saltones en la región postductal. A veces se siente el latido cardíaco en la palma de la mano del RN. La presión arterial media cae inicialmente en base a la presión diastólica, condicionando presiones diferenciales (PS–PD) >25–30 mmHg. También presentan taquipnea, aumento del patrón de apneas y un agravamiento, con aumento de los requerimientos de oxígeno, de soporte ventilatorio e incluso requerimiento de drogas vasoactivas. En los gases hay hipoxemia y puede haber acidosis respiratoria o metabólica, si el ductus se acompaña de hipoperfusión sistémica.

- **Exámenes**
  - Radiografía de tórax: puede mostrar cardiomegalia y signos de congestión pulmonar **(FIGURA 7)**.

FIGURA 7. RADIOGRAFÍA DE UN PREMATURO DE 31 SEMANAS QUE A LOS 10 DÍAS DE VIDA PRESENTA DETERIORO RESPIRATORIO ASOCIADO A LA PRESENCIA DE UN DAP HEMODINÁMICAMENTE SIGNIFICATIVO.



- Ecocardiografía bidimensional con Doppler: confirma el diagnóstico y permite estimar el grado de repercusión hemodinámica basado en el tamaño del ductus en su cabo pulmonar, la magnitud del flujo sanguíneo a través de él y en menor grado, de la relación del tamaño de la aurícula izquierda con la aorta.

- **Tratamiento:** en los prematuros de menos de 1000g se sugiere ser más cuidadoso en la detección de un DAP, ya que este puede adquirir más fácilmente significancia hemodinámica. El tratamiento considera mantener una adecuada oxigenación y apoyo ventilatorio, hematocrito entre 40 y 45%, restricción de líquidos, alta sospecha de infección concomitante y cierre farmacológico con inhibidores de las prostaglandinas como la indometacina o ibuprofeno. Existen trabajos que reportan experiencias clínicas prometedoras con el uso de paracetamol oral o endovenoso. Cuando fallan estas medidas y persiste la descompensación hemodinámica, se procederá al cierre quirúrgico para evitar el daño pulmonar secundario.

IV. Infecciones respiratorias del recién nacido: neumonía.

- **Fisiopatología:** el pulmón es el órgano que con mayor frecuencia se compromete en infecciones que se desarrollan en las primeras 24 horas de vida. El 90% de las infecciones fatales están acompañadas de compromiso respiratorio. La vía de infección connatal es habitualmente ascendente, asociada a ruptura de membranas, pero puede ocurrir con membranas intactas al contaminarse el recién nacido con la flora genital y/o anal materna durante su paso por el canal del parto y menos frecuente transplacentaria. La otra forma frecuente de infecciones de la vía respiratoria es la nosocomial en recién nacidos hospitalizados, especialmente prematuros. El recién nacido tiene gran susceptibilidad a desarrollar infecciones pulmonares por sus características anatómicas y limitaciones en la inmunidad.

- **Etiología:** los agentes microbianos más frecuentes son:
  - En las infecciones connatales bacterianas: el *Streptococcus* grupo B (SGB), la *E. coli*, y la *Listeria*. Pero también *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, Salmonelas,etc.
  - En las infecciones connatales virales: el herpes simplex, citomegalovirus, rubéola, virus de la influenza, adenovirus y echovirus.
  - Después de los primeros días aparecen agentes nosocomiales como: *Klebsiella, Pseudomona, Enterococcus, Staphylococcus y E. coli*. También el citomegalovirus, el herpes simplex tipo II, el *Ureaplasma* y el *Pneumocystis jirovecii* (antiguamente conocido como *P. carini*), han sido identificados como agentes causales en neumopatías tardías, que pueden dar cuadros similares a la displasia broncopulmonar.
  - La *Candida albicans* complica a prematuros que reciben alimentación parenteral y antibióticos de amplio espectro o que han sido sometidos a cirugía intestinal.
  - La *Chlamydia trachomatis*, un organismo que frecuentemente produce conjuntivitis neonatal, puede causar una neumopatía de aparición tardía (2 a 12 semanas de vida), a pesar de su adquisición perinatal.

- **Clínica:** los síntomas fundamentales son polipnea, quejido y cianosis, que se agravan rápidamente en ausencia de tratamiento. Las apneas precoces son sugerentes de infección connatal. Los crépitos y disminución del murmullo vesicular, característicos del lactante, no son frecuentes de encontrar en el recién nacido. La presencia de acidosis metabólica sin una etiología clara y la tendencia al shock también son sugerentes de una infección.

- **Exámenes**
  - Radiografía de tórax: puede revelar áreas de infiltración pulmonar, condensaciones y/o derrames pleurales. Sin embargo, con frecuencia se ven atelectasias y broncograma aéreo, indistinguibles de una enfermedad de membrana hialina.
  - Hemocultivos: si son positivos en presencia de una radiografía alterada confirman el diagnóstico.
  - Hemograma: puede mostrar leucocitosis o leucopenia y desviación a la izquierda. Estos cambios pueden también aparecer en casos de asfixia perinatal o en otras situaciones de stress. Más allá de la primera semana de vida, los cambios en el hemograma son más específicos de infección.
  - Proteína C reactiva: tiene más utilidad en cuadros de infección nosocomial.
  - Procalcitonina: también se ha utilizado como reactante de fase aguda en infección con buena correlación.

- **Tratamiento:** en la sospecha de infección connatal bacteriana se debe iniciar precozmente el tratamiento antibiótico previo toma de cultivos. El esquema usado de acuerdo a los gérmenes más frecuentes es ampicilina y un aminoglicósido, los cuales se modificarán si es necesario al identificar el agente o según la respuesta clínica.

- **Prevención:** dado la alta frecuencia y gravedad de los cuadros de infección por SGB, se ha instaurado estrategias preventivas. Lo más efectivo es identificar a las madres portadoras de SGB mediante cultivo perineal a las 35–37 semanas de embarazo. En ellas se realiza profilaxis antibiótica durante el trabajo de parto. Si no se cuenta con este antecedente se realizará profilaxis a las embarazadas con factores de riesgo como antecedente previo de hijo con infección por SGB, corioamnionitis, membranas rotas >18 horas o parto prematuro.

V. Problemas respiratorios debido a alteraciones congénitas de vía aérea y pulmón

Existen variados tipos de malformaciones (TABLA 5). La ecografía materna ha permitido que el diagnóstico se pueda sospechar o efectuar antes del nacimiento y en algunos muy seleccionados casos incluso pueden ser tratados prenatalmente. La RNM se ha utilizado cada vez con mayor frecuencia en la última década, para un mayor detalle, especialmente en malformaciones del SNC, pulmonares, cardíacas y renales. La conducta debiera ser derivar estas madres a centros especializados de alto volumen de pacientes y a Centros de Diagnóstico y Terapia Fetal.

Cuando no existe el antecedente prenatal, la clínica, la radiografía de tórax, la tomografía, la RNM y estudios endoscópicos nos ayudarán a precisar el diagnóstico y la conducta a seguir. En algunos casos sólo la anatomía

TABLA 5: Malformaciones que pueden comprometer el sistema respiratorio.

Malformaciones de la vía aérea superior	atresia de coanas, secuencia de Pierre Robin, macroglosia, insuficiencia velopalatina, laringomalacia, parálisis de cuerdas vocales, tumores laríngeos, atresia esofágica con fístula traqueoesofágica, agenesia traqueal, estenosis traqueal congénita, traqueobroncomalacia, anillos vasculares, quistes y membranas laríngeas, atresia laríngea, compromiso extrínseco por tumores cervicales (ej. teratomas)
Malformaciones que afectan al parénquima pulmonar	enfisema lobar congénito, quiste broncogénico, quiste neuroentérico, malformación adenomatoídea quística, secuestro pulmonar, fístula arteriovenosa, linfangectasia pulmonar congénita, displasia alveolo capilar, agenesia o aplasia pulmonar, hipoplasia pulmonar, hernia diafragmática congénita
Malformaciones del diafragma y pared torácica	hernia diafragmática congénita (Fig. 8), deformaciones del esternón, deformaciones torácicas, debilidad muscular, displasias esqueléticas

FIGURA 8. RADIOGRAFÍA DE UN RNT PORTADOR DE UNA HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA IZQUIERDA.



patológica nos otorgará el diagnóstico preciso. Cuando se confirma una malformación del árbol respiratorio es preciso estudiar si esta se asocia a otras malformaciones o son parte de un síndrome específico.

Algunas de estas malformaciones pulmonares y de vía aérea son susceptibles de ser tratadas en Centros Universitarios de Terapia Fetal muy especializados, en donde se han realizado intervenciones *in utero* exitosas para el tratamiento de hernias diafragmáticas mediante la oclusión traqueal fetoscópica y de malformaciones adenomatoídeas quísticas, cuando estas provocan hidrops, a través de drenajes tóraco-amnióticos o ablación por radiofrecuencia. Estas terapias están siendo aún evaluadas en protocolos de investigación multicéntricos, por lo que aún no son terapias estándar. Para la etapa del parto, los centros de terapia fetal desarrollaron colateralmente procedimientos como el EXIT (*ex utero intrapartum treatment*), el cual se utiliza hoy para pacientes en que se sospecha una vía aérea no permeable al nacer (teratomas cervicales, higroma quístico, quistes broncogénicos, atresia laríngea, etc), el cual utiliza como principio el mantener la circulación placentaria por 30 a 45 minutos mientras se asegura la vía aérea mediante una intubación asistida por laringoscopía o a través de una traqueostomía.

BIBLIOGRAFÍA

Bahadue FL, Soll R. Early versus delayed selective surfactant treatment for neonatal respiratory distress syndrome. Cochrane Database Syst Rev. 2012 Nov 14; 11:CD001456.

Bancalari E, Claure N, Gonzalez A. Patent ductus arteriosus and respiratory outcome in premature infants.Biol Neonate. 2005; 88(3):192–201.

Committee on Fetus and Newborn; American Academy of Pediatrics. Respiratory support in preterm infants at birth. Pediatrics. 2014; 133:171–4.

Davidson D, Barefield ES, Kattwinkel J, et al. Inhaled nitric oxide for the early treatment of persistent pulmonary hypertension of the term newborn: a randomized, double-masked, placebo-controlled, dose-response, multicenter study. The I-NO/PPHN Study Group : Pediatrics 1998 Mar;101(3 Pt 1):325–34

Fehlmann E, Tapia JL, Fernández R, Bancalari A, Fabres J, D'Apremont I, García-Zattera MJ, Grandi C, Ceriani Cernadas JM y Grupo Colaborativo Neocosur Impacto del síndrome de dificultad respiratoria en recién nacidos de muy bajo peso de nacimiento: estudio multicéntrico sudamericano. Arch Argent Pediatr 2010; 108(5):393–400.

Finer NN, Carlo WA, Walsh MC et al. SUPPORT Study Group of the Eunice Kennedy Shriver NICHD Neonatal Research Network. Early CPAP versus surfactant in extremely preterm infants. N Engl J Med. 2010; 362(21):1970–9.

González A, Sosenko Y, Chandar J y cols. Influence of infection on patent ductus arteriosus and chronic lung disease in premature infants weighing 1000g or less. J Pediatr 128:470, 1996.

González A, Ventura-Juncá P: Incidencia de ductus arterioso persistente RN de menos de 2.000 g. Rev Chil Pediatr 1991; 62(6): 354–8.

González A, Fabres J, D'Apremont I, Urcelay G, Avaca M, Gandolfi C, Kattan J. Randomized controlled trial of early compared with delayed use of inhaled nitric oxide in newborns with a moderate respiratory failure and pulmonary hypertension.J Perinatol. 2010 Jun; 30(6):420–4.

Grupo Colaborativo Neocosur. Very Low Birth Weight Infants outcome in 11 South American NICU´s. J Perinat 2002; 22:2–7.

Hahn S, Choi HJ, Soll R, Dargaville PA. Lung lavage for meconium aspiration syndrome in newborn infants. Cochrane Database Syst Rev. 2013 Apr 30; 4.

Halliday HL, Sweet D. Endotracheal intubation at birth for preventing morbidity and mortality in vigorous, meconium-stained infants born at term. The Cochrane Library, Issue 1, 2003.

Henderson-Smart DJ, Steer PA. Methylxanthine treatment for apnea in preterm infants. The Cochrane Library, Issue 4, 2004.

Henderson-Smart DJ, Steer PA. Caffeine versus theophylline for apnea in preterm infants. Cochrane Database Syst Rev. 2010 Jan 20 ;(1):CD000273.

Helwig JT, Parer JT,Kilpatrick SJ,Laros RK Jr. Umbilical cord blood acid-base state: what is normal? Am J Obstet Gynecol 1996; 174(6):1807–12.

Kinsella J, Truog W, Walsh W, et al: Randomized, multicenter trial of inhaled nitric oxide and high frequency oscillatory ventilation in severe persistent pulmonary hypertension of the newborn. J Pediatr 1997; 131: 55–62.

Ministerio de Salud Chile. Guía Clínica AUGE Sindrome de dificultad respiratoria del recién nacido. Garantías Explícitas en Salud. Noviembre 2011. www.supersalud.gob.cl

Murphy KE, Hannah ME, Willan AR, Hewson SA, Ohlsson A, Kelly EN, Matthews SG, Saigal S, Asztalos E, Ross S, Delisle MF, Amankwah K, Guselle P, Gafni A, Lee SK, Armson BA; MACS Collaborative Group. Multiple courses of antenatal corticosteroids for preterm birth (MACS): a randomised controlled trial. Lancet. 2008; 372):2143–51.

Neonatal Inhaled Nitric Oxide Study Group: Inhaled nitric oxide in full-term and nearlly full-term infants with hypoxic respiratory failure. N Engl J Med 1997; 336: 597–604.

NIH Consensus Conference. Effect of corticosteroids for fetal maturation on perinatal outcomes. JAMA; 1995:413.

Porta NF, Steinhorn RH. Pulmonary vasodilator therapy in the NICU: inhaled nitric oxide, sildenafil, and other pulmonary vasodilating agents. Clin Perinatol. 2012 Mar; 39(1):149–64.

Rojas-Reyes MX, Morley CJ, Soll R. Prophylactic versus selective use of surfactant in preventing morbidity and mortality in preterm infants. Cochrane Database Syst Rev. 2012 14; 3:CD000510.

Tapia JL, Toso P, Kattan J. Enfermedades respiratorias del recién nacido en: Bertrand P, Sánchez D "Enfermedades Respiratorias del Niño", Segunda Edición 2016. Ed. Ediciones UC, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile.

Tapia JL, Toso P, Kattan J. Enfermedades respiratorias del recién nacido en: Tapia JL, González A "Neonatología" 2017. Ed Mediterráneo, Santiago, Chile.

Tapia JL, Otto MA, Ramírez R, Henríquez MT, Fernández P, Alvarez J. Terapia con surfactante exógeno en recién nacidos con enfermedad de membrana hialina. Rev Chil Pediatr 65:137, 1994.

Tapia JL, Urzúa S, Bancalari A, Meritano J, Torres G, Fabres J, Toro CA, Rivera F, Céspedes E, Burgos JF, Mariani G, Roldán L, Silvera F, González A, Domínguez A. Randomized trial of early bubble continuous positive airway pressure (CPAP) for very low birth weight infants. J Pediatr 2012; 165:75–80.

UK Collaborative ECMO Trial Group: UK collaborative randomised trial of neonatal extracorporeal membrane oxygenation. Lancet 1996; 348: 75.

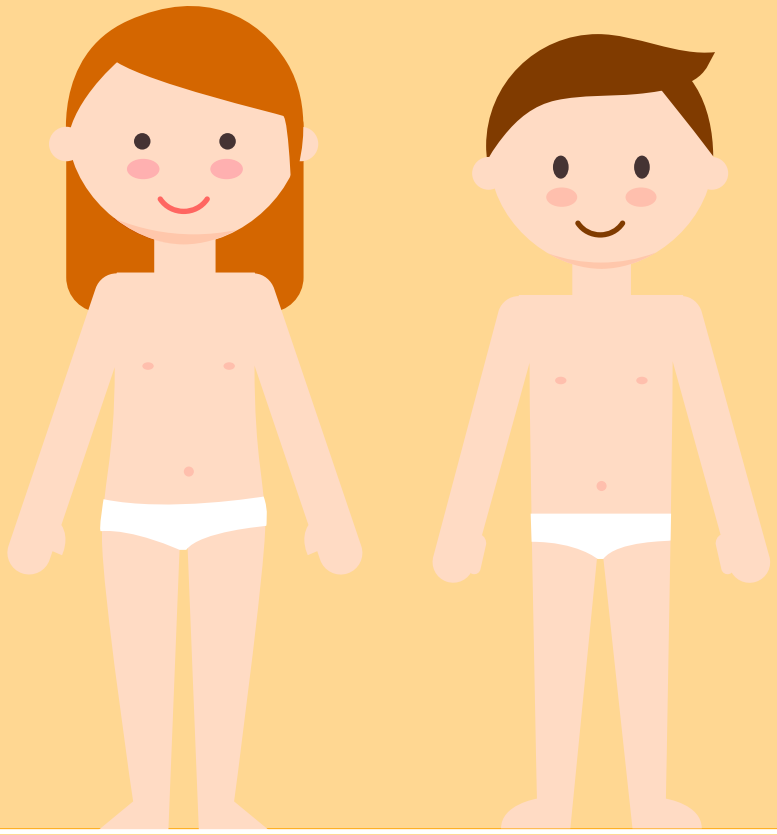
Vento M. Oxygen supplementation in the neonatal period: changing the paradigm. Neonatology. 2014; 105:323–31.

Ventura-Juncá P, González A, Arrizaga N: Uso de Indometacina en el tratamiento del ductus arterioso persistente en RN prematuros. Rev Chil Pediatr 1991; 62(5): 293

Weisz DE, McNamara PJ .Patent ductus arteriosus ligation and adverse outcomes: causality or bias? J Clin Neonatol. 2014 Apr; 3(2):67–75.

Wiswell T, Gannon C et al. Delivery Room Management of the Apparently Vigorous Meconium-Stained Neonate: Results of the Multicenter, International Collaborative Trial. Pediatrics 2000; 105: 1 – 7.

Weisman LE, Hansen TN, eds. Contemporary Diagnosis and Management of: Neonatal Respiratory Diseases 3rd ed. Newton, PA; Handbooks in Health Care; 2003.



endocrinología

hipotiroidismo

trastornos del crecimiento: talla baja y talla alta

trastornos del desarrollo puberal

urgencias endocrinológicas



Hipotiroidismo en Pediatría

DRA. FRANCISCA GROB
Sección de Endocrinología y Nefrología
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

La glándula tiroides produce hormonas que cumplen importantes funciones relacionadas con el metabolismo energético, control de la temperatura corporal, desarrollo óseo y maduración del sistema nervioso central. En los niños, además, las hormonas tiroideas son clave para un correcto crecimiento y desarrollo. El hipotiroidismo es la deficiencia de producción de hormonas tiroideas de la glándula tiroides, y tiene un espectro amplio de presentaciones clínicas, desde formas transitorias y subclínicas hasta casos muy graves. El objetivo de este capítulo es revisar las causas de hipotiroidismo en pediatría y entregar una aproximación práctica al diagnóstico y tratamiento.

FIGURA 1. EJE HIPOTÁLAMO HIPÓFISIS TIROIDES

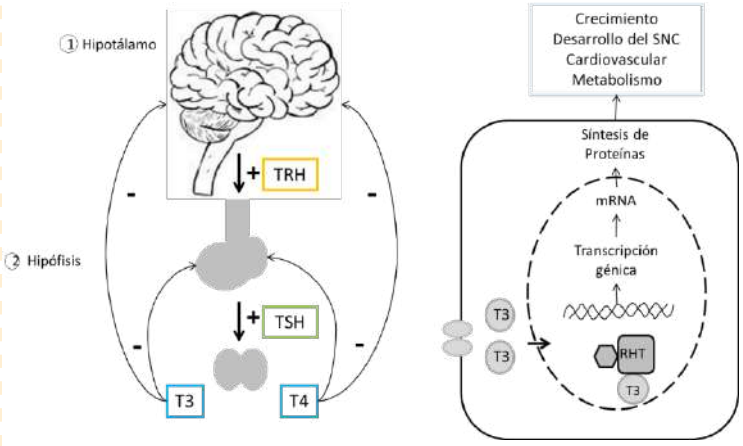
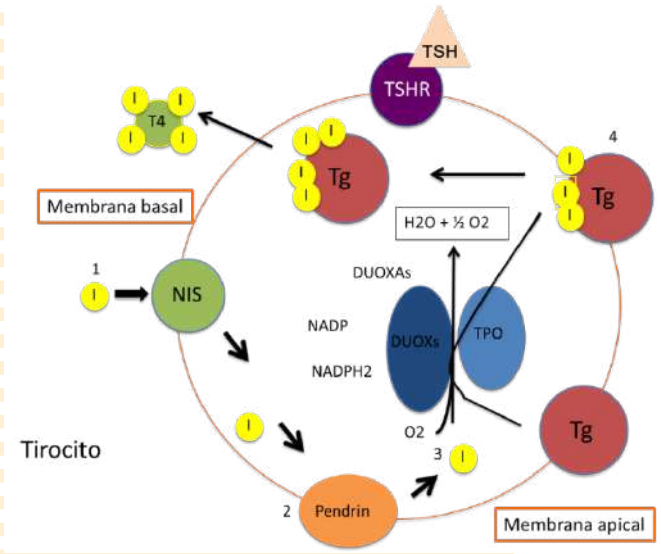


FIGURA 2. VÍA DE LA SÍNTESIS DE HORMONAS TIROIDEAS



FISIOLOGÍA

La producción de hormonas tiroideas es controlada por el eje hipotálamo hipófisis tiroideo. El hipotálamo libera la hormona liberadora de tirotropina (TRH), que actúa en el receptor de TRH en la hipófisis anterior estimulando la síntesis de hormona tiroestimulante (TSH) **(FIGURA 1)**.

La TSH se une al receptor de TSH en la membrana del tirocito, donde estimula la producción de hormonas tiroideas. La unión de la TSH a su receptor estimula la entrada de yodo inorgánico a la célula a través del co-transportador sodio- yodo (NIS). Luego, el yodo es transportado a través de la membrana apical al lumen folicular a través de la pendrina. En la superficie apical de los tirocitos, la peroxidasa tiroidea (TPO) oxida el yodo, siendo incorporado a los residuos de tirosina de la tiroglobulina para formar las monoyodotirosinas y las diyodotirosinas. La TPO también cataliza el acoplamiento de las yodotirosinas en yodotironinas. La yodación de la tiroglobulina requiere peróxido de hidrogeno, el que es producido por las oxidasas duales (DUOX2). Finamente, la tiroglobulina yodinada es internalizada a la célula por pinocitosis, y es degradada en los lisosomas para liberar triyodotironina (T3) y tetrayodotironina (T4) **(FIGURA 2)**. La T4 es la principal hormona secretada por los tirocitos y funciona como una prohormona que es convertida en los tejidos periféricos a la forma biológicamente activa T3.

Las hormonas tiroideas juegan un rol crítico en diferentes procesos fisiológicos. Durante el periodo fetal y la infancia, son necesarias para un crecimiento y desarrollo adecuados y son cruciales para el desarrollo del sistema nervioso central. El tiroides fetal es capaz de iniciar la síntesis y secreción de hormonas tiroideas desde la semana 16 del desarrollo. Por esta razón, durante el primer trimestre del embarazo la concentración de hormonas tiroideas en el feto depende directamente de la cantidad de hormonas tiroideas maternas. La T4 fetal es transportada al cerebro

y metabolizada a T3, ingresando a neuronas y oligodendrocitos. Aquí, la T3 se une al receptor nuclear de hormonas tiroideas y regula la transcripción de genes que participan en los procesos de mielinización, arborización dendrítica, desarrollo de sinapsis y migración de neuronas.

ETIOLOGÍA

Las causas de hipotiroidismo pueden clasificarse en aquellas que afectan la síntesis y liberación de hormonas tiroideas (hipotiroidismo primario) y aquellas que afectan el control de la glándula tiroidea (hipotiroidismo secundario o central). En ambos casos, puede ser congénito o adquirido.

1. Hipotiroidismo Primario

a. **Hipotiroidismo congénito (HC):** los programas de tamizaje neonatal que utilizan TSH para el diagnóstico de HC permiten diagnosticar los casos de hipotiroidismo primario, cuya incidencia varía entre 1:2000 a 1:4000 recién nacidos. Esta variabilidad depende de múltiples factores, principalmente del punto de corte y el ensayo de TSH utilizado para el diagnóstico, la etnicidad de la población y de otros factores no completamente elucidados. Las causas de hipotiroidismo congénito primario pueden dividirse entre aquellas que producen una alteración en el desarrollo embriológico de la glándula tiroides (disgenesia) o en la síntesis de las hormonas tiroideas (dishormonogénesis). La causa más frecuente de HC es la disgenesia tiroidea (80%), y dentro de ésta, la ectopía (glándula tiroidea ubicada fuera de su sitio habitual), seguida por la agenesia (ausencia de glándula) y luego la hipoplasia tiroidea. La dishormonogénesis ha ido en aumento en el mundo, especialmente a medida que los programas de detección neonatal han disminuido sus puntos de corte de TSH para el diagnóstico de hipotiroidismo. Sus causas son genéticas y se heredan en forma autosómica recesiva (FIGURA 3). Existen otras causas de hipotiroidismo congénito primario que son transitorias, como aquellos hijos de madres con enfermedad tiroidea autoinmune, en que los anticuerpos maternos atraviesan la placenta, inhibiendo la síntesis de hormonas tiroideas fetales. Una vez que los anticuerpos salen de la circulación del recién nacido, éste recupera la función de su glándula. También los hijos de madres con enfermedad de Basedow Graves en tratamiento durante el embarazo pueden desarrollar hipotiroidismo transitorio por paso de drogas antitiroideas maternas al feto. El uso de productos yodados a la madre o al recién nacido al momento del parto puede inhibir la función tiroidea neonatal a través del efecto de Wolff Chaikoff (FIGURA 4).

b. **Hipotiroidismo adquirido:** la causa más frecuente en niños es la tiroiditis de Hashimoto (o tiroiditis autoinmune), una respuesta mediada por células T a autoantígenos tiroideos, que lleva a inflamación y fibrosis de la glándula. Es más común en mujeres, personas con síndrome de Down y de Turner, y su incidencia aumenta con la edad. La presencia

FIGURA 3. ETIOLOGÍA DEL HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO PRIMARIO

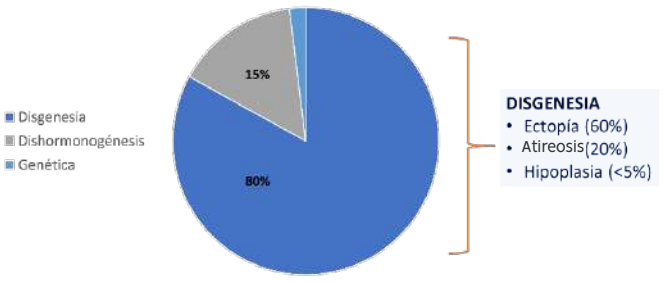


FIGURA 4. ETIOLOGÍA DEL HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO

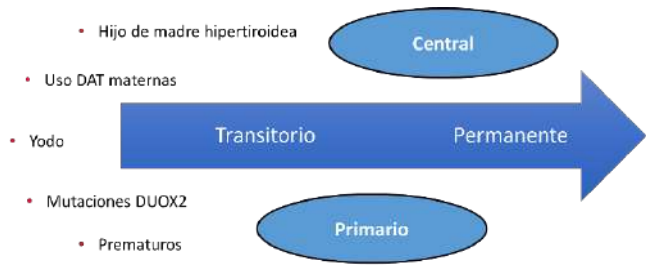
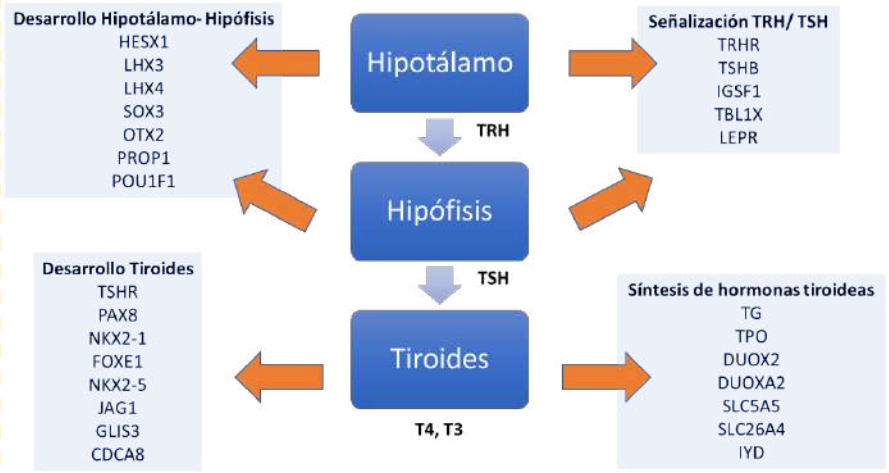


TABLA 1: Causas de Hipotiroidismo adquirido

PRIMARIO	CENTRAL
Tiroiditis de Hashimoto (más frecuente en algunos desordenes) • Síndrome de Down • Síndrome de Turner	Tumores del sistema nervioso central
Post ablativa • Quirúrgica • Radioyodo	Neurocirugía
Irradiación cervical	Irradiación craneana
Medicamentos • Tionamidas • Litio • Anticonvulsivantes • Amiodarona	Trauma encéfalo craneano (TEC)
Hipotiroidismo congénito de presentación tardía	

FIGURA 5. ETIOLOGÍA DEL HIPOTIROIDISMO.



de otra enfermedad autoinmune incrementa el riesgo de desarrollar una tiroiditis, más frecuentemente en personas con diabetes, alopecia, vitiligo y enfermedad celíaca. La tiroiditis posterior a infecciones virales (tiroiditis de Quervain) es infrecuente en pediatría, se acompaña de dolor a la palpación del tiroides y fiebre y habitualmente es transitoria. Existen medicamentos que pueden inhibir la síntesis y/o liberación de hormonas tiroideas como la amiodarona, antiepilépticos, litio y drogas antitiroideas. Otra causa de hipotiroidismo es la radiación de cabeza y/o cuello posterior al tratamiento de algunos cánceres o a radiación corporal total previo a un trasplante de médula ósea. El hipotiroidismo adquirido puede resultar posterior al tratamiento de la enfermedad de Basedow Graves con yodo radiactivo o del tratamiento del cáncer de tiroides con tiroidectomía. La deficiencia de yodo es una causa aún común de hipotiroidismo en el mundo.

Hipotiroidismo Central

a. **Congénito:** esta forma es poco frecuente y generalmente se asocia a deficiencia de otras hormonas hipofisiarias, o a alteraciones en la señalización hipotálamo hipofisiaria. Usualmente, sus causas son defectos estructurales o funcionales causados por variantes en genes relacionados con el desarrollo hipotálamo hipofisiario (FIGURA 4 Y FIGURA 5). Otra causa es aquella que ocurre en los hijos de madres hipertiroideas sin tratamiento adecuado, en que las hormonas tiroideas maternas atraviesan la placenta inhibiendo el eje hipotálamo hipofisario fetal. Como consecuencia, se produce hipertiroidismo fetal y/o neonatal. Dependiendo de la duración del hipertiroidismo, la TSH neonatal puede persistir inhibida por varios meses.

b. **Adquirido:** se produce por lesiones, tumores, infección o inflamación que afecta la región hipotálamo hipofisiaria, y habitualmente se acompaña de deficiencia de otras hormonas hipofisiarias.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los síntomas y signos de hipotiroidismo pueden variar de un individuo a otro, y no correlacionarse necesariamente con la gravedad de la enfermedad. Los recién nacidos con HC son asintomáticos al nacer y hasta varias semanas después, por lo que un individuo no diagnosticado puede pasar fácilmente inadvertido. Afortunadamente, los programas de tamizaje neonatal de HC han permitido prácticamente eliminar la discapacidad cognitiva asociada al diagnóstico tardío de la enfermedad. Sin embargo, en algunos países en vías de desarrollo estos programas aun no son universales, y hasta un 10% de los lactantes con HC pueden no ser detectados en países que cuentan con tamizaje. Por estas razones, hoy en día se debe mantener la sospecha de HC en lactantes con síntomas y signos sugerentes como mal crecimiento longitudinal, retraso del desarrollo psicomotor e ictericia prolongada, entre otros.

TABLA 2: Síntomas y signos de hipotiroidismo según edad.

Infantes	Fontanela posterior grande*
	Hernia umbilical*
	Piel seca*
	Macroglosia
	Letargia
	Constipación
	Hipoactividad
	Llanto ronco
	Ictericia
	Facie tosca
	Bradicardia
Niños y adolescentes	Bocio
	Fatiga
	Constipación
	Talla baja y/o baja velocidad de crecimiento
	Intolerancia al frío
	Edema
	Piel seca
	Pubertad precoz o retrasada
	Reflejos tendinosos profundos retardados
	Irregularidades menstruales
	Bradicardia
	Mixedema

*Variables más sensibles para el diagnóstico de hipotiroidismo congénito

TABLA 3: Tamizaje de hipotiroidismo congénito en Chile

	TSH DE TAMIZAJE
RNT	> 40 horas vida
RNPT de 35 a 36s	7 días de vida
RNPT < 35s	7 y 15 días de vida

RNT: Recién nacido de término.
RNPT: Recién nacido prematuro

En niños y adolescentes los síntomas y signos de hipotiroidismo suelen ser inespecíficos. Los síntomas más frecuentes son la fatiga, intolerancia al frío, constipación e irregularidades menstruales. Siempre debe evaluarse la curva de crecimiento, donde la pérdida de la velocidad de crecimiento, asociado a un aumento sostenido en el peso, pueden alertar al diagnóstico. Al examen físico, la presencia de bocio es frecuente. La pubertad puede encontrarse retrasada, pero en casos de hipotiroidismo de larga data, puede existir pubertad precoz, ya que el aumento sostenido de concentraciones elevadas de TSH estimula el receptor de FSH ovárico, entidad llamada síndrome Van Wyk Grumbach. Los síntomas y signos más frecuentes de hipotiroidismo se listan en la TABLA 2.

DIAGNÓSTICO

1. **Hipotiroidismo congénito (HC):** en Chile, el tamizaje neonatal de HC se basa en la determinación de las concentraciones de TSH en sangre total recolectada en papel filtro. En todos los recién nacidos de término se obtiene una muestra de sangre de talón después de 40 horas del nacimiento. En niños prematuros menores de 36 semanas, se debe obtener una muestra a los 7 y 15 días de vida para pesquisar casos de HC con elevación tardía de la TSH (TABLA 3). En el sistema público de salud, esta muestra es enviada a dos laboratorios de referencia nacional donde se analiza con la técnica de inmunofluorescencia (DELFIA®, Perkin Elmer).

   Si la TSH es mayor o igual a 15 mUI/l en sangre, el tamizaje para HC es positivo. Posteriormente, se contacta al recién nacido para obtener una muestra confirmatoria de TSH y T4 en suero. El diagnóstico de HC se confirma con una TSH en suero ≥ 10 mUI/l, una T4 total < 10 ug/dl y/o una T4 libre menor al rango de referencia para el laboratorio. En este momento, el recién nacido debe ser evaluado por endocrinólogo pediatra o pediatra a cargo del programa de tamizaje regional para establecer la etiología e iniciar el tratamiento.

   Para determinar la etiología del HC es necesario realizar un cintigrama tiroideo con Tecnecio 99 que mostrará la presencia de disgenesia tiroidea (atireosis, ectopia o hipoplasia) o dishormonogénesis (glándula tiroidea ubicada en su posición habitual, sin embargo aumentada o disminuida de tamaño). Esta información es necesaria para que las familias reciban una guía anticipatoria en relación a la necesidad de recibir tratamiento con levotiroxina de por vida.

2. **Hipotiroidismo adquirido:** el diagnóstico de hipotiroidismo se sospecha clínicamente, pero se confirma bioquímicamente con la medición de TSH y T4 total o libre. En el hipotiroidismo primario, la elevación de la TSH es lo primero que se detecta, seguido de la disminución de los niveles de T4. Por el contrario, el hipotiroidismo central debe sospecharse cuando la T4 es baja y la TSH es baja o normal, es decir, no se eleva en respuesta a una T4 baja. Los valores de referencia de TSH y T4 varían con la edad, por lo que es importante considerarlos para interpretar la función tiroidea. Frente al diagnóstico de hipotiroidismo central, se debe evaluar el resto de la función hipotálamo hipofisiaria y realizar una resonancia magnética de cerebro para descartar una masa. La medición de T3 no es de utilidad en el diagnóstico de hipotiroidismo. Una TSH elevada asociada a T4 normal se denomina hipotiroidismo subclínico, y la conducta frente a este hallazgo es inicialmente repetir la función tiroidea, ya que generalmente ésta se normaliza en el tiempo.

TRATAMIENTO

El objetivo del tratamiento del hipotiroidismo primario e hipotiroidismo congénito es reemplazar la deficiencia de hormonas tiroideas con tabletas de levotiroxina. La dosis varía con la edad, requiriendo los recién nacidos mayores dosis por peso y luego van disminuyendo con la edad (TABLA 4). El objetivo del tratamiento del hipotiroidismo primario es mantener la TSH dentro de los valores de referencia para la edad. En el caso del hipotiroidismo central, en que la TSH no refleja el estado tiroideo, se deben mantener los niveles de T4 libre sobre la media del valor de referencia para la edad.

El tratamiento con levotiroxina debe administrarse separado de otros preparados que pueden afectar su absorción, como calcio, fierro y productos de soya. Esto debe considerarse especialmente en lactantes en tratamiento por HC. La absorción también puede verse afectada en casos de enfermedad celíaca, más frecuente en niños mayores. En el caso de los lactantes, las tabletas deben ser trituradas y mezcladas con una pequeña cantidad de agua, leche materna o fórmula y administradas de inmediato. Seis a 8 semanas después de iniciado el tratamiento o luego de un cambio de dosis es necesario obtener una muestra de TSH y T4 libre para ajustar el tratamiento. Posteriormente, se debe controlar la función tiroidea cada 4 a 6 meses hasta lograr la talla final.

TABLA 4: Dosis de levotiroxina por edad

EDAD	DOSIS DE LEVOTIROXINA (µg/KG/DIA)
0–3 meses	10– 15
3– 12 meses	6– 10
a 3 años	4– 6
3 a 10 años	3– 5
10 a 16 años	2– 4
16 años	1– 2

a. **Hipotiroidismo congénito:** para evitar compromiso del neurodesarrollo, el tratamiento con levotiroxina debe ser iniciado precozmente, con dosis altas, siendo la dosis máxima 50 ug/día. Es posible que de esta manera la T4 libre aumente sobre los rangos de referencia para la edad, por lo que el seguimiento debe realizarse con precaución y en forma frecuente. La evidencia ha demostrado que esta aproximación asociada al control frecuente de la función tiroidea (controlar una a 2 semanas después de iniciado el tratamiento, y luego en forma mensual durante el primer año de vida) permite que los niños afectados con HC logren obtener puntajes similares en test de neurodesarrollo que sus hermanos no afectados. Durante el tratamiento del HC, es necesario reevaluar a los 3 años de vida si éste es permanente o transitorio, excepto en aquellos con agenesia tiroidea o que hayan presentado una TSH mayor a 10 mUl/ml durante el tratamiento, ya que se asume que éstos si tienen HC permanente. Si no es así, se debe suspender el tratamiento con levotiroxina por 30 días y se obtiene una muestra de TSH y T4 libre. Si los niveles de TSH son altos y los de T4 bajos, se debe reiniciar el tratamiento y mantener los controles frecuentes. Si la función tiroidea es normal, se debe mantener el seguimiento, ya que durante la pubertad y el aumento de la velocidad de crecimiento pueden aumentar los requerimientos de hormonas tiroideas y ser necesario reiniciar el tratamiento con levotiroxina. El pronóstico de los niños con HC diagnosticados por tamizaje neonatal y tratados precozmente es habitualmente excelente. Sin embargo, especialmente en casos de hipotiroidismo grave al nacer, puede existir déficit leve en las áreas de motricidad, lenguaje, atención y memoria. Hasta un 10% pueden presentar alteraciones auditivas, por lo que se recomienda una monitorización cercana (FIGURA 6).

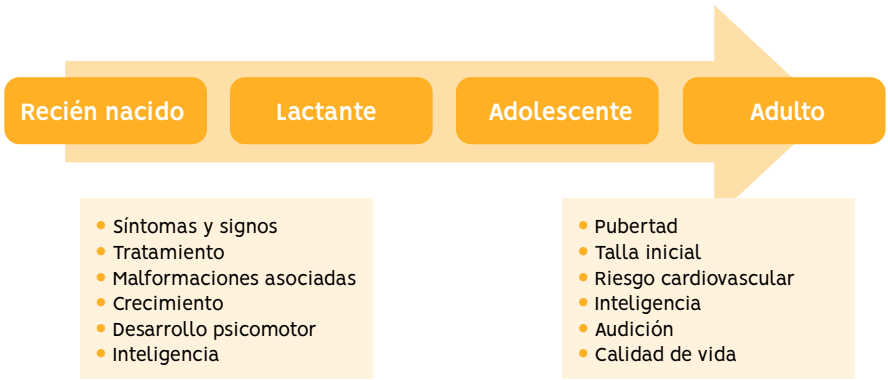


FIGURA 6. SEGUIMIENTO DEL PACIENTE CON HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO A LO LARGO DE SU CRECIMIENTO Y DESARROLLO.

b. Hipotiroidismo subclínico: se refiere a casos de hipotiroidismo leve, en que existe un aumento de la TSH con concentraciones normales de T4. Actualmente no se ha establecido con certeza la necesidad de tratar farmacológicamente a este grupo, aunque la evidencia sugiere que no existen consecuencias mayores en neurodesarrollo, perfil cardiovascular y salud ósea de no tratar. Se sugiere observar ya que en una gran proporción de los casos la función tiroidea se normaliza durante el seguimiento. Por el contrario, el riesgo de progresión hacia hipotiroidismo primario es mayor en aquellos pacientes con tiroiditis autoinmune, aunque sigue siendo menor al 50%. En general, se sugiere tratar en niños menores a 3 años, con TSH persistentemente elevada, pacientes sintomáticos y/o a aquellos con una TSH mavor a 10 mUI/l.

FIGURA 7. FISIOLOGÍA DEL HIPOTIROIDISMO EN PREMATUROS.



c. Hipotiroidismo en recién nacidos prematuros: el niño prematuro es especialmente vulnerable a presentar alteraciones de la función tiroidea, especialmente a menor edad gestacional. Sus causas se explican por múltiples factores, tales como la pérdida abrupta de la T4 materna que pasa desde la madre al feto a través de la placenta, la inmadurez del eje hipotálamo hipofisiaria, la reserva limitada de la tiroides para producir hormonas tiroideas y la persistencia de la actividad de la deyodinasa tipo 2 que impide mantener niveles adecuados de T3 (FIGURA 7). A todos estos factores puede agregarse la presencia de un síndrome de enfermedad no tiroidea (previamente denominado síndrome de eutiroideo enfermo), en que las citokinas liberadas por la enfermedad sistémica producen una disminución TSH, T3 y T4. Los niveles bajos de T4 se correlacionan directamente con mortalidad.

En base a esto, se identifican dos grupos de alteraciones tiroideas en el recién nacido de pretérmino: la hipotiroxinemia transitoria y el hipotiroidismo congénito con elevación tardía de la TSH.

- Hipotiroxinemia transitoria del prematuro: se caracteriza por concentraciones normales de TSH y bajas de T4 y/o T4 libre. Se presenta en aproximadamente el 50% de los recién nacidos prematuros menores de 28 semanas, y es más frecuente a menor edad gestacional. Su incidencia es variable ya que no existe consenso para su definición. Numerosos estudios han observado que el grado de hipotiroxinemia se correlaciona con resultados adversos a corto y a largo plazo, sin embargo, la evidencia no resuelve la pregunta si suplementar con hormonas tiroideas, para crear un eutiroidismo bioquímico, mejora el neurodesarrollo.
- Hipotiroidismo congénito del prematuro: aproximadamente 1 de cada 300 prematuros menores de 1500 gramos presenta alguna forma de HC asociado con una elevación tardía de TSH. Esta elevación puede producirse entre las 2 y 6 semanas de edad cronológica en la mayoría de los casos. Aunque un pequeño porcentaje mostrará hallazgos consistentes con disgenesia tiroidea, la mayoría presenta una glándula tiroidea normal. No parece existir ninguna característica clínica o de laboratorio que permita predecir la recuperación o no de la función tiroidea.

- **El hipotiroidismo en pediatría puede tener efectos perjudiciales significativos sobre la salud, el crecimiento y desarrollo, pero el diagnóstico y tratamiento precoz conducen a excelentes resultados.**
- **El hipotiroidismo congénito debe ser controlado frecuentemente con función tiroidea, especialmente los primeros 3 años de vida.**
- **Aún existe controversia sobre el tratamiento de las formas leves de hipotiroidismo en pediatría, pero se sugiere seguir sin tratamiento inicialmente ya que frecuentemente la función tiroidea se normaliza.**

Trastornos del crecimiento: talla baja/alta

DR. ALEJANDRO MARTÍNEZ AGUAYO
Sección de Endocrinología y Nefrología
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

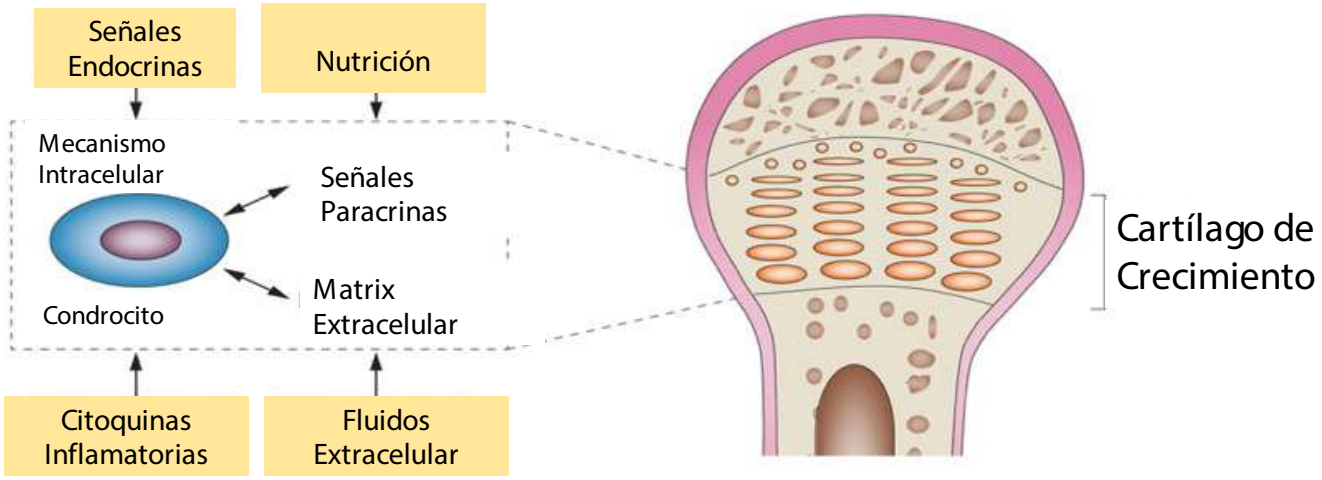
Definición de talla baja y talla alta

Durante el crecimiento y desarrollo de un sujeto, la talla y la velocidad de crecimiento son herramientas que nos permiten detectar patologías. Pesar y medir a un niño/a es un procedimiento que deber ser realizado con cuidado y con herramientas adecuadas. Se deben graficar el peso y talla en curvas de crecimiento que estén recomendadas por nuestro Sistema de Salud. En Chile se ha sugerido utilizar las curvas de la OMS hasta la edad de 6 años y posteriormente las curvas de la Center for Diseases and Control. (PATRONES DE CRECIMIENTO INFANTIL)

Se define talla baja una longitud o estatura < −2 desviaciones estándar (DE) o menor al percentil 3; y talla alta como una longitud o estatura > +2 DE o mayor al percentil 97 para la población de referencia. La talla depende de varios factores donde el cartílago de crecimiento es el elemento central, factores que regulan el condrocito en forma directa (endocrino) o indirecta (citoquinas), factores intracelulares, extracelulares (autocrinos y paracrinos) y de la matrix extracelular (FIGURA 1).

FIGURA 1

MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS DEL CRECIMIENTO



Para evaluar la talla de un paciente hay que considerar los siguientes elementos:

1. **Factores genéticos:** esto lo hacemos en base a los datos de las estaturas de los parientes de primer y segundo grado. Hay que medir a los padres y calcular la talla objetivo-genética (TOG). La talla objetivo-genética o talla media parental se determina con la suma de la talla (cm) de ambos padres, si es una niña se resta 13 cm y si es varón se suma 13 cm, y luego se calcula el promedio. El rango de normalidad alrededor de la talla objetivo-genética se considera ±5 cm en las niñas y ±7 cm en los varones, aproximadamente.

2. **Periodo perinatal:** antecedentes del periodo perinatal son muy importantes; hay que buscar patología materna (Ejemplo, Síndrome Hipertensivo del Embarazo), infecciones (Ejemplo, Rubéola Congénita), medicamentos y drogas (Ejemplo, Alcohol) que puedan influir en el crecimiento pre- natal. Los sujetos con restricción de crecimiento intrauterino (Peso y/o Longitud < -2DE) en su mayoría (90%) tienen crecimiento compensatorio; es decir, logran recuperar el carril de crecimiento que les corresponde genéticamente dentro de los dos primeros años de vida en los recién nacidos de término y dentro de los cuatro primeros años de vida en los recién nacidos de pre-termino. Si un sujeto no tiene crecimiento compensatorio o tiene una talla baja debe ser evaluado para descartar causas genéticas (Ejemplo, Síndrome de Turner), metabólicas (Ejemplo, Insuficiencia Renal), inflamatorias (Ejemplo, Colitis Ulcerosa), hormonales (Ejemplo, Hipotiroidismo), displasias esqueléticas (Ejemplo, Acondroplasia), entre otras. Un 20% de los adultos con talla baja han sido recién nacidos con restricción de crecimiento intrauterino.

3. **Antecedentes mórbidos:** en forma dirigida se debe interrogar por síntomas y signos sugerentes de enfermedades crónicas, especialmente de origen endocrinas y metabólicas. Las patologías crónicas pueden deteriorar el crecimiento si ocurren en periodos críticos de la vida; la mayoría es reversible. Debe ser investigado el uso de medicamentos (Ej. Glucocorticoides), historia de trauma, diarrea crónica, cefalea de características orgánicas, polidipsia-poliuria, entre otras.

4. **Estadio de desarrollo puberal de Tanner:** los niños tienen distintas velocidades de crecimiento dependiendo del grado de desarrollo puberal. El desarrollo puberal ha sido clasificado en distintos estadios según Tanner **(FIGURAS 2 Y 3)**. Como la pubertad puede ocurrir en diferentes momentos, en necesario considerar que el 80% de la talla de una persona ocurre antes de la pubertad. Durante todo el desarrollo puberal las mujeres crecen en promedio 25 cm y los varones 28 a 30 cm, la máxima velocidad de crecimiento en la niñas ocurre al comienzo de la pubertad, entre Tanner 2 a 3 (9 cm/ año) y en los varones ocurre en forma más tardía, entre Tanner 3 a 4 (12 cm/año), después de la primera menstruación (menarquia), las niñas crecen en promedio 5 cm (rango de 3 a 8 cm). Es importante determinar la evolución del desarrollo puberal dado que el retraso o su ausencia pueden orientar a algunas patologías.

5. **Relación peso/talla:** un adecuado estado nutricional es indispensable para una adecuada maduración del cartílago de crecimiento. La producción hepática de factores de crecimiento (IGF-1) por estimulo de la hormona de crecimiento (GH) dependiente en parte de la dieta; minerales y vitaminas como el calcio, zinc y vitamina D también tienen un rol en el cartílago de crecimiento. Al evaluar la curva de peso/edad y talla/edad es necesario evaluar que evento ocurrió primero, sí pérdida de peso y luego talla o ambos en paralelo. Sí hay mayor compromiso de peso que de talla orienta a un déficit calórico; ya sea por falta de aporte, malabsorción (Ejemplo, Enfermedad Celíaca o Fibrosis Quística) o mayor gasto calórico (Cardiopatía Congénita).

FIGURA 2. ESTADIOS DE TANNER PARA EL DESARROLLO PUBERAL FEMENINO

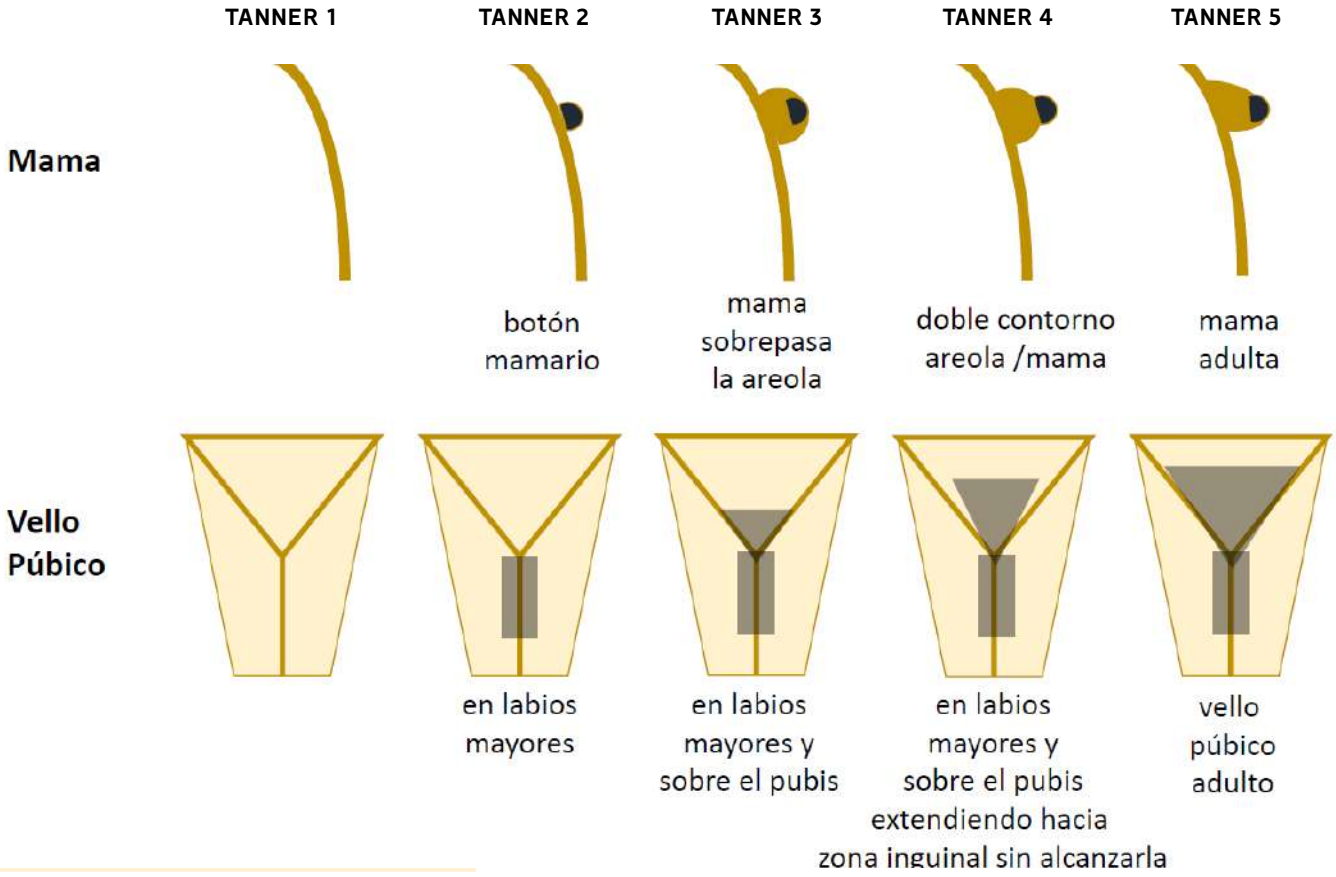
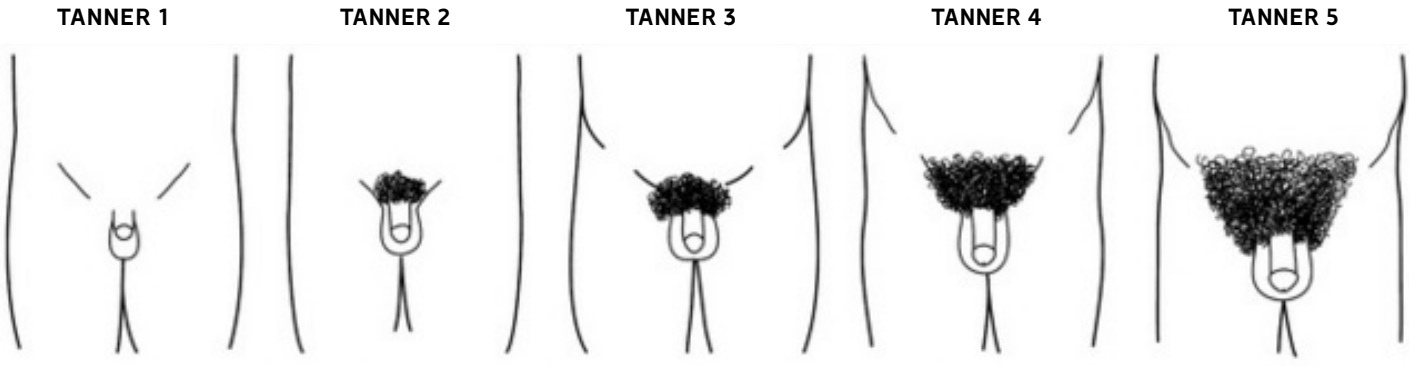


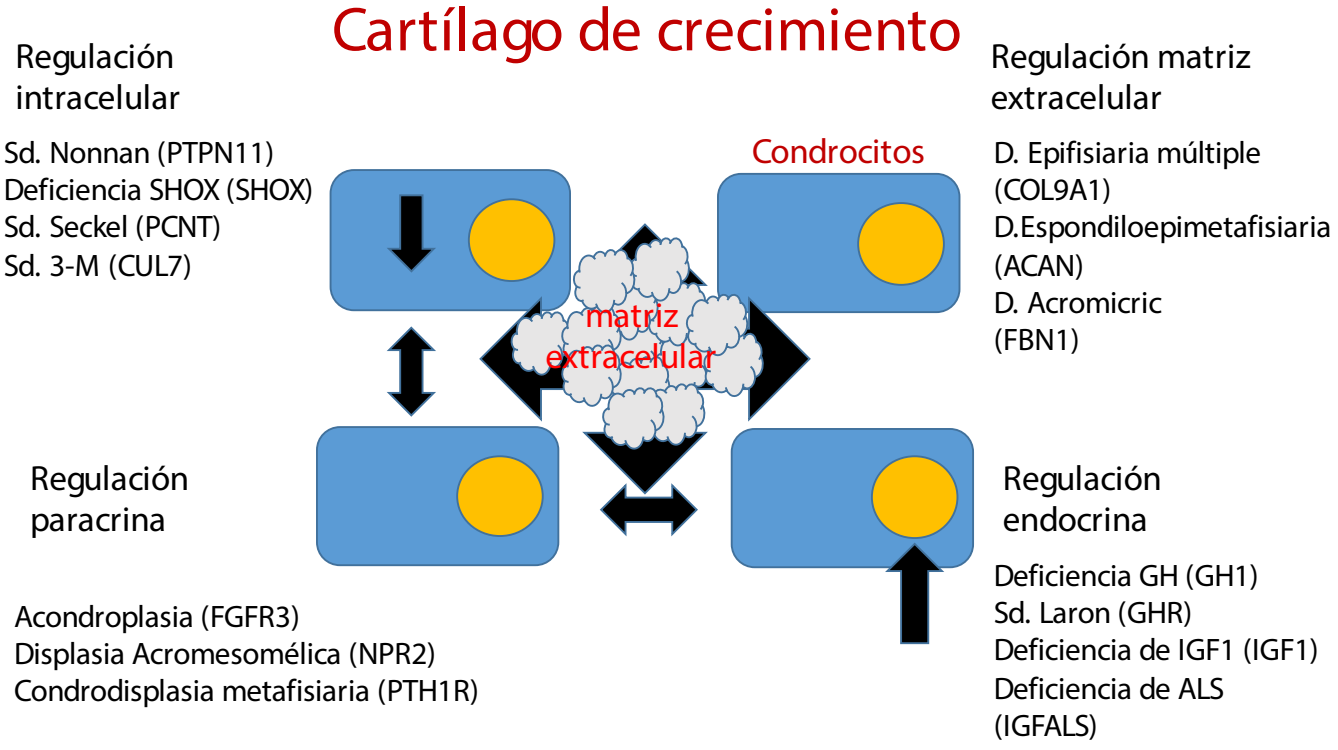
FIGURA 3. ESTADIOS DE TANNER PARA EL DESARROLLO PUBERAL MASCULINO



TANNER 1	TANNER 2	TANNER 3	TANNER 4	TANNER 5
Prepuberal sin vello púbico escroto no pigmentado Pene pequeño Teste < 4 cc	Vello púbico en la base del pubis crecimiento del Escroto Testes => 4 cc	Vello púbico más pigmentado cubre el pubis pene crece en longitud Testes = 10 cc	Vello púbico cubre el pubis sin alcanzar zona inguinal pene crece el glande escroto pigmentado Testes= 16 cc	Vello púbico cubre el pubis alcanza zona inguinal Testes= 25 cc

VOLVER

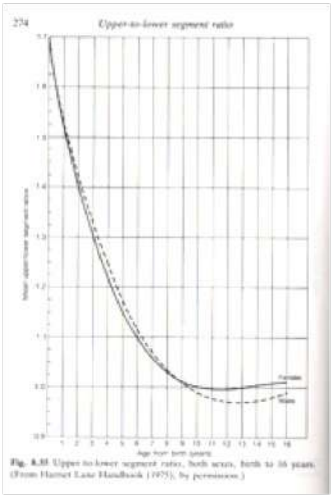
MECANISMOS MOLECULARES DE TALLA BAJA

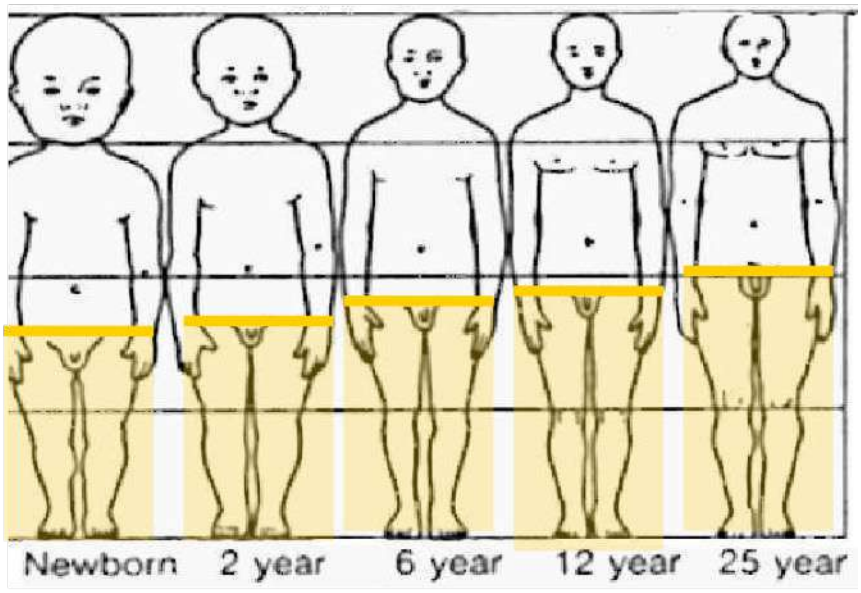


6. **Determinación de los segmentos corporales:** en el examen físico se debe consignar talla y segmentos corporales (perímetro cefálico, envergadura, segmento superior e inferior). Estos elementos sirven para conocer si hay alteración de las proporciones corporales.

   a. La *envergadura* se determina con el paciente de pie, apoyado en la pared y con los brazos abiertos en 90° con el cuerpo, midiendo por la espalda la distancia que existe entre los extremos distales de los dedos medios; generalmente la envergadura es similar a la talla. En el adulto se acepta una diferencia de ± 4 cm con la talla.
   b. El *segmento inferior* se determina con el paciente de pie y apoyado de espaldas en la pared, midiendo la distancia entre el borde superior de la sínfisis pública y el suelo, con los pies separados aproximadamente 3 cm. El segmento superior se calcula por la sustracción del segmento inferior a la talla. En los lactantes se determina el segmento superior en el infantómetro, midiendo la distancia entre la cabeza y los glúteos. La relación segmento superior/segmento inferior es 1,7 en el recién nacido, cercana a 1,5 en el primer año de vida; a 1,1 a los 6 años y alrededor a 1 a partir de los 10 años **(FIGURA 4)**.

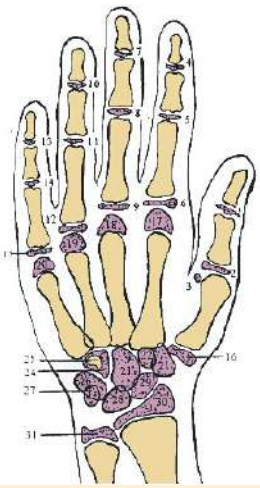
FIGURA 4. PROPORCIONES CORPORALES: PROGRESIÓN CEFALO CAUDAL





	Newborn	2 year	6 year	12 year	25 year
Segmento superior / Segmento inferior	**1.7/1**		**1.1/1**		**1/1**

FIGURA 5. DETERMINACIÓN DE EDAD ÓSEA MEDIANTE LOS NÚCLEOS DE OSIFICACIÓN DEL CARPO



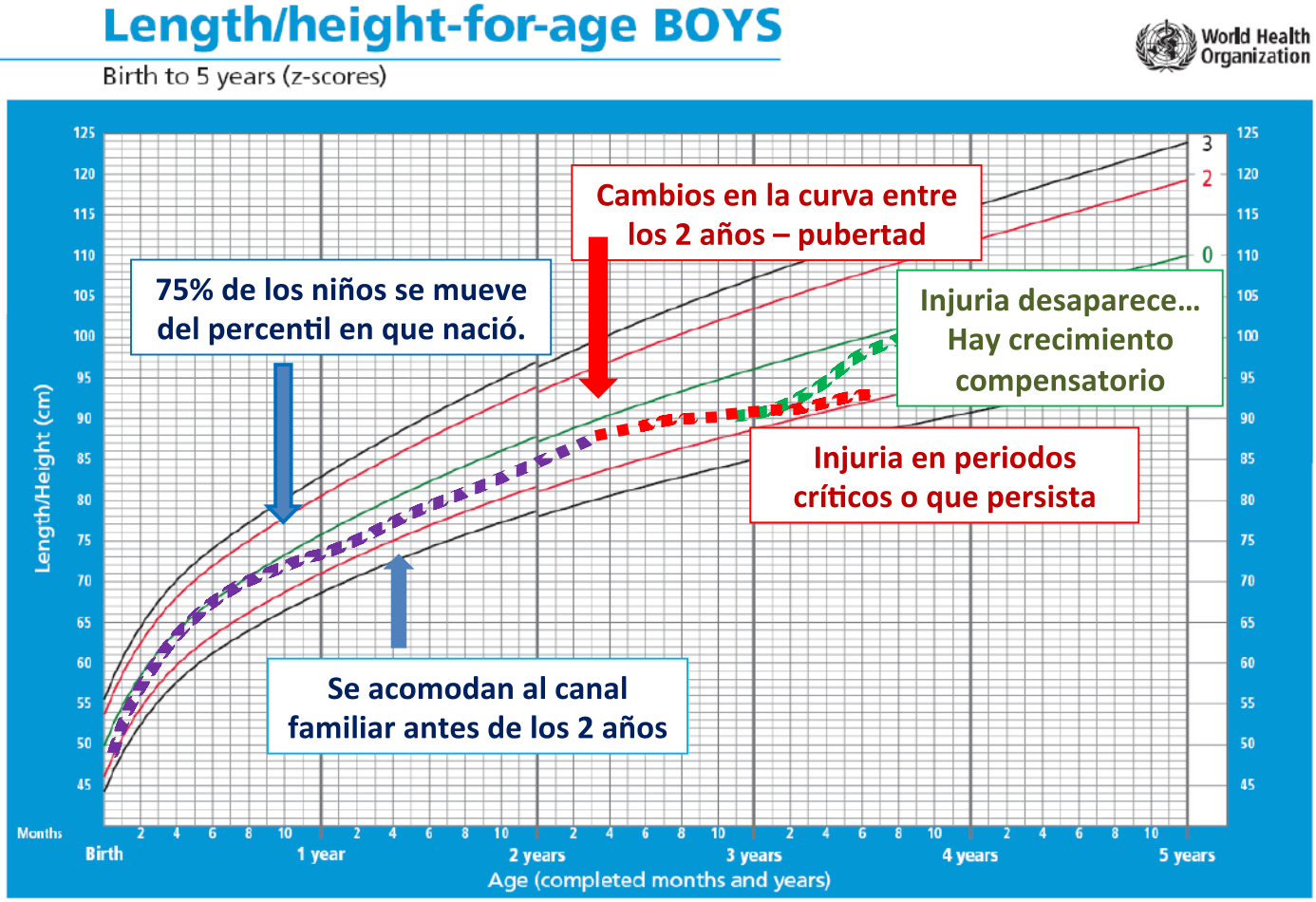
7. **Determinación de edad ósea:** la edad ósea se calcula mediante una radiografía de carpo de la mano no dominante en los mayores de un año. Dado que la muñeca de un menor de un año no tiene muchos núcleos en osificación de fácil lectura, se recomienda realizar una radiografía de rodilla. Esta radiografía es comparada con un atlas de edad ósea, usualmente Greulich & Pyle **(FIGURA 5)**. La radiografía permite evaluar si hay un atraso de la edad ósea (Ej. Deficiencia de hormona de crecimiento o hipotiroidismo) o aceleración importante de ésta (Ej. Pubertad precoz, hipertiroidismo). Además, en la radiografía de carpo se pueden ver signos sugerentes de displasia esquelética como malformación de Madelung o signos de raquitismo. Algunas personas usan la edad ósea para calcular el pronóstico de talla, pero esto se debe considerar con mucha cautela.

ALTERACIONES EN LA VELOCIDAD DE CRECIMIENTO

Existen curvas de velocidad de crecimiento para evaluar si hay aceleración o desaceleración. Pero muchas veces es difícil disponer de ellas, en este caso se considera que hay perdida o aumento de la velocidad de crecimiento cuando hay un delta de + 1 DE.

Es normal que un lactante se adapte a la curva de crecimiento de su familia, pero no debería cambiar más de dos carriles de percentil en los dos primeros años de vida. Después de este periodo y hasta el inicio de la pubertad es patológico cambiar de curva de crecimiento y siempre debe ser estudiado **(FIGURA 6)**.

FIGURA 6: Variaciones de la curva de crecimiento de RN a los 5 años



También es importante evaluar la relación peso/talla y la relación entre el perímetro cefálico/ edad. Si hay más compromiso del peso que la talla, es sugerente de una patología relacionada con menor aporte o mayor gasto calórico y que secundariamente afecta el crecimiento, si esto ocurre en periodos críticos de la vida la talla baja puede no recuperarse.

CAUSAS MÁS FRECUENTES DE TRASTORNOS DE CRECIMIENTO

1. Variaciones de la normalidad (Talla Baja Familiar y Retraso Constitucional del Desarrollo)

Dos entidades que pueden ser consideradas variantes de la normalidad son: la talla baja familiar y el retraso constitucional del desarrollo; ambos son diagnósticos de exclusión después de haber agotado el estudio de probables etiologías de talla baja. Los pacientes deben ser seguidos en el tiempo para evaluar la velocidad de crecimiento y la progresión de la pubertad.

Talla baja familiar: el sujeto tiene una relación peso/talla normal, sin atraso de la edad ósea y mantiene una adecuada velocidad de crecimiento. La pubertad ocurre en el *tempo* normal y la talla final es baja, concordante a lo esperado para su familia **(FIGURA 7)**.

Retraso constitucional del desarrollo: personas con peso de recién nacido normal, estado nutricional adecuado y que crecen en paralelo a lo normal pero más bajo de lo que corresponde a la talla objetivo-genética, con edad ósea atrasada y pubertad de inicio más tardía (varones, crecimiento testicular después de los 14 años; mujeres, crecimiento de las mamas después de los 13 años); en algunos casos no logran la talla objetivo-genética. El 80% de estos niños tienen antecedente familiar de un patrón de crecimiento similar **(FIGURA 8)**.

FIGURA 7: Gráfico de peso y talla en niño con talla baja familiar

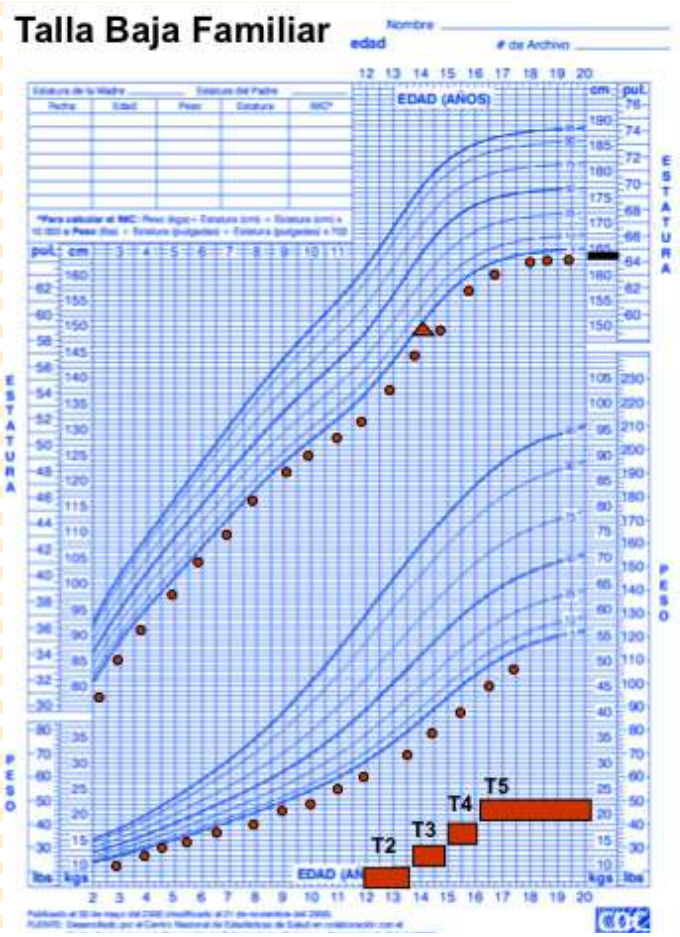
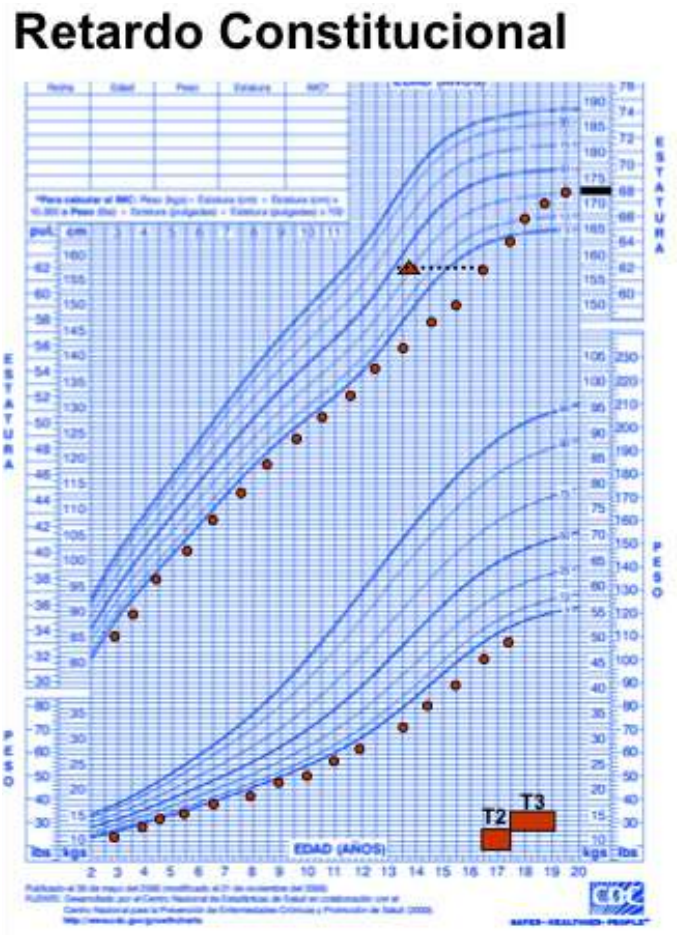


FIGURA 8: Gráfico de peso y talla en niño con retraso constitucional del desarrollo



2. La talla baja patológica se clasifica en tres grupos según European Society for Pediatric Endocrinology (ESPE): A) Desorden primario del crecimiento, B) Desorden secundario del crecimiento y C) Talla baja idiopática **(TABLA 1)**

TABLA 1: Causas de talla baja en base a la clasificación de la ESPE

A. DESORDEN PRIMARIO DEL CRECIMIENTO
A1 Síndromes clínicamente definidos Síndrome de Turner Deleción del 22q11.2 (Velocardiofacial, DiGeorge) Síndrome de Down Síndrome de Noonan Síndrome de Prader-Willi Neurofibromatosis tipo 1 Síndrome de Silver-Russell
A2 Pequeños para la edad gestacional sin crecimiento compensatorio Deficiencia de IGF-1 o resistencia a IGF-1 Secundario (Ej. infecciones prenatales, drogas, tabaco, alcohol) Idiopático
A3 Displasias esqueléticas Acondroplasia Hipoacondroplasia Discondrosteosis de Leri-Weill y otros desordenes del gen SHOX Osteogénesis imperfecta I-IV Mucopolisacaridosis
A4 Displasias con defectos en la mineralización
B. DESORDEN SECUNDARIO DEL CRECIMIENTO
B1 Insuficiente aporte de nutrientes (Malnutrición)
B2 Desordenes sistémico Patologías cardiacas, pulmonares (Ej. Fibrosis quística) Patología hepática, intestinal (Ej. síndromes de malabsorción) Desordenes renales (Ej. Síndrome de Fanconi, acidosis tubular renal)
B3 Deficiencia de hormona de crecimiento Aislada Asociada a alteraciones genéticas (PROP1, POU1F1, LHX, GHRHR, GH) Asociado con síndromes o malformaciones del SNC (Ej. Displasia septo-óptica, agenesia o hipoplasia de cuerpo calloso) Asociado con infecciones prenatales (Ej. Rubéola) Hipopituitarismo Trauma craneano/ Infecciones / Granulomatosis (Ej. Histiocitosis)
B4 Otros desordenes de sistema GH-IGF-1 Hormona de crecimiento bio-inactiva Anormalidades receptor de GH (Ej. Síndrome de Laron) Anormalidades en la señal de GH (Ej. STAT5B) Deficiencia de ALS (Unidad ácido lábil) Deficiencia o Resistencia de IGF-1 Resistencia a IGF-1 (Defectos en el IGF-1R o post receptor)
B5 Otros desordenes endocrinológicos Síndrome de Cushing Hipotiroidismo Leprechaunismo Diabetes mellitus (mal controlada) Pubertad precoz, hipertiroidismo, hiperplasia suprarrenal congénita: son causa de talla baja en el adulto secundaria a aceleración de la edad ósea e incluso talla alta en la niñez
B6 Desordenes metabólicos Raquitismo hipocalcémico o Hipofosfémico Diabetes con mal control metabólico.
B7 Psicosociales Deprivación psico-social Anorexia nerviosa/ Depresión
B8 Iatrogénicos Terapia sistémica o localizada con glucocorticoides Posterior a la radio o quimioterapia Otros
C. TALLA BAJA IDIOPÁTICA
C1 Talla baja idiopática familiar
C2 Talla baja idiopática no familiar

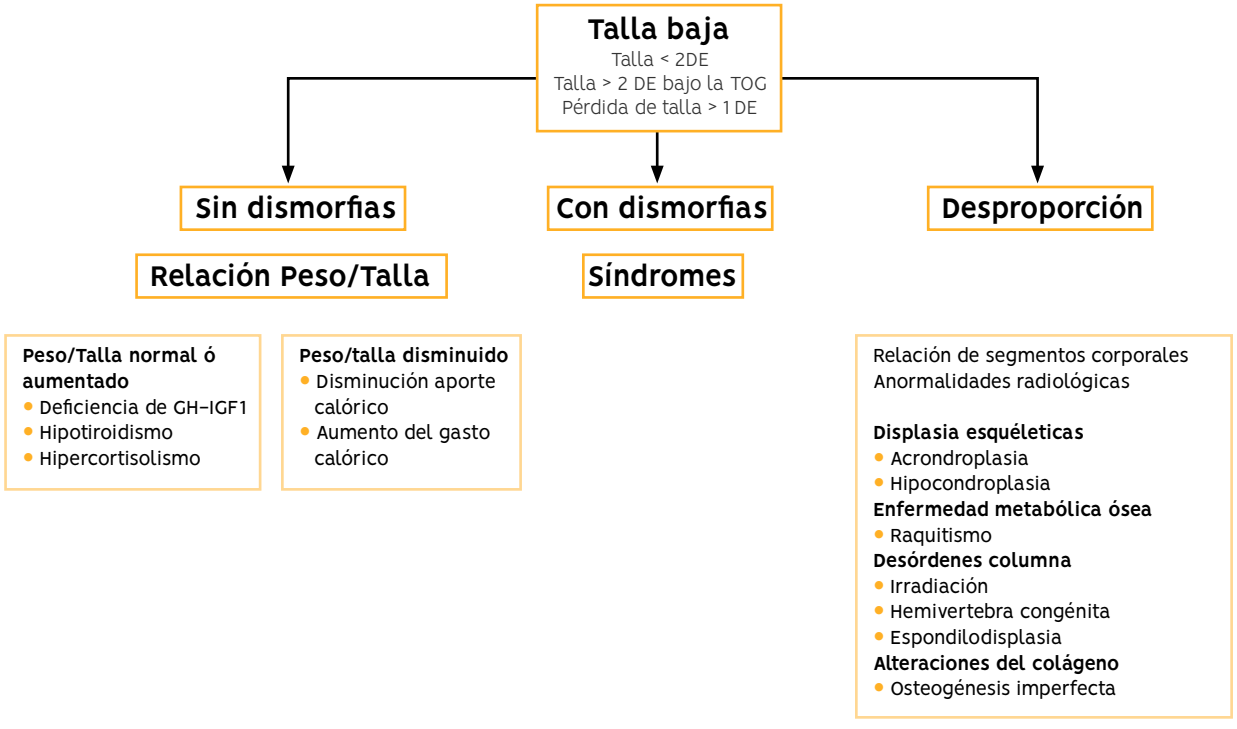
ESTUDIO BÁSICO INICIAL DE TALLA BAJA

Una forma práctica de orientar el estudio etiológico de los pacientes con talla baja es clasificándolos en base a sus proporciones corporales en **(FIGURA 9)**:

- *Talla baja proporcionada:* sujetos con envergadura semejante a talla +/- 4 cm y relación segmento superior/inferior = 1 en adulto. Los pacientes con talla baja proporcionada y relación peso/talla normal o aumentada tienen mayor riesgo de tener patologías endocrinas (Hipotiroidismo, Deficiencia de Hormona de Crecimiento, Hipercortisolismo); en cambio los sujetos con relación peso/talla disminuida tienen mayor riesgo de tener una patología crónica que repercute en el crecimiento y desarrollo (Ejemplo, Enfermedad Celiaca, Insuficiencia Renal Crónica; Fibrosis Quística).
- *Talla baja desproporcionada*: existe una alteración en la relación envergadura/ talla y/o en relación segmento superior/inferior esto orienta a displasias esqueléticas (Ejemplo, Acondroplasia, Hipocondroplasia).

La aproximación diagnóstica de un sujeto con talla baja se fundamente en 3 pasos:
1) historia clínica, historia familiar y examen físico
2) Investigación de laboratorio específicamente dirigido en base a la historia clínica
3) Si no hay claridad de la causa de la talla baja se debe realizar un estudio bioquímico/ hormonal y radiológico no específico. **(TABLA 2)**

FIGURA 9. APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA DE LA TALLA BAJA



ADAPTADO DE: Oostdijk W. Diagnostic Approach in Children with Short StatureHorm Res, 2009;72:206.

TABLA 2: **Estudio de laboratorio en niños con talla baja.**

DETERMINACIÓN DE LABORATORIO	PARA DETECTAR O EXCLUIR
Hemograma + VHS	Anemia, inflamación crónica
Creatinina, Na, K, Ca, P, FA, albumina, ferritina	Patologia nefrológica, desordenes del metabolismo del calcio/fósforo, malabsorción
Gases venosos (0 a 3 años)	Acidosis tubular renal
Anti – transglutaminasa + IgA	Enfermedad celíaca
TSH y T4L	Hipotiroidismo
IGF-1	Deficiencia de hormona del crecimiento
Sedimento de orina	Patología nefrológica
Análisis cromosómico	Sindrome de Turner



TRATAMIENTO DE LA TALLA BAJA

El tratamiento de la talla baja se fundamenta en su etiología, si hay deficiencia de hormona de crecimiento, talla baja idiopática, síndrome de Turner, pequeño para la edad gestacional y alteración de la región del gen SHOX puede ser usada la hormona de crecimiento. La hormona de crecimiento es sintetizada por recombinación genética, su uso es sub-cutáneo y puede tener efectos adversos tales como necrosis aséptica de las caderas, pseudo tumor cerebri, dolor articular e insulino resistencia, esto si bien es infrecuente debe ser considerado con el paciente y sus padres.



PREVENIR LA TALLA BAJA

La prevención de algunas causas de talla baja comienzan evitando tener niños pequeños para la edad gestacional: prevenir el embarazo de adolescentes, consumo de tabaco, alcohol y drogas; tratamiento adecuado de la pre-eclampsia y de la insufiencia placentaria. Evitar la desnutrición post-natal, tratamiento adecuado de enfermedades inflamatorias, reconocer y tratar en forma oportuna las personas con deficiencia de hormona de crecimiento.

MENSAJES PARA LA CASA

El análisis del crecimiento y desarrollo constituyen elementos fundamentales en la evaluación de un niño y adolescente. El crecimiento prenatal es sinónimo de la salud fetal, placentaria y materna. El crecimiento post natal depende de factores genéticos y ambientales (internos y externos). Cambios en la curva de crecimiento por fuera del carril familiar, pérdida de velocidad de crecimiento o talla baja en relación a la población general deben ser evaluados.

Trastornos puberales: pubertad precoz y tardía

DR. ALEJANDRO MARTÍNEZ AGUAYO
Sección de Endocrinología y Nefrología
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Definiciones

Pubertad precoz y variantes normales

Se define pubertad precoz la aparición de botón mamario antes de los 8 años en la niña o de crecimiento testicular (igual o mayor a 4 cc) antes de los 9 años en el niño, acompañado o no por vello púbico, con aceleración de la edad ósea. Es progresiva y se acompaña de una aceleración de la velocidad de crecimiento y una maduración acelerada de la edad ósea (> a 2 DE). Su prevalencia se ha estimado en un 0.2% de las niñas en Dinamarca.

Existen variantes normales que deben ser reconocidas y bien definidas **(TABLA 1)**

- *Telarquia precoz:* aparición de botón mamario antes de los 8 años, sin aceleración de velocidad de crecimiento ni avance importante de la edad ósea. Un 50% de las niñas con telarquia precoz se resuelve espontáneamente en 3 meses y un 14 a 18% puede progresar como pubertad precoz.
- *Pubarquia precoz:* aparición de vello púbico antes de los 8 años en la niña o antes de los 9 años en el hombre; y que no se acompaña de aceleración de la velocidad de crecimiento ni otros signos de pubertad o virilización.
- *Adrenarquia precoz:* olor apocrino antes de los 6 años en la niña o antes de los 7 años en el niño. Esto se debe a una activación de la zona reticular de la glándula suprarrenal y no constituye un signo de desarrollo puberal. Sin embargo, la puede preceder en aproximadamente 2 años. A veces se puede observar un incremento transitorio en las concentraciones de dehidroepiandrosterona sulfato (DHEA-S). Si hay aceleración de la curva de crecimiento o de la edad ósea u otro signo de virilización se debe estudiar para descartar una patología suprarrenal o gonadal.

TABLA 1: Diagnóstico diferencial de la telarquia precoz

	TELARQUIA PREMATURA AISLADA	PUBERTAD PRECOZ CENTRAL	PUBERTAD PRECOZ PERIFÉRICA
Pigmentación areolar	No	Leve	Acentuada
Velocidad de crecimiento	Normal	Acelerada	Normal o acelerada
Niveles de estradiol plasmático	Normal	Normal	Aumentado
Colpocitograma (% células superficiales)	5%	20%	30-45%
Niveles de LH y FSH al Test LHRH	FSH > LH	FSH < LH	FSH y LH bajas
Ecografía ginecológica (morfología ovárica)	Prepuberal	Folículos ováricos	Asimetría ovárica, tumores ováricos, tumor suprarrenal

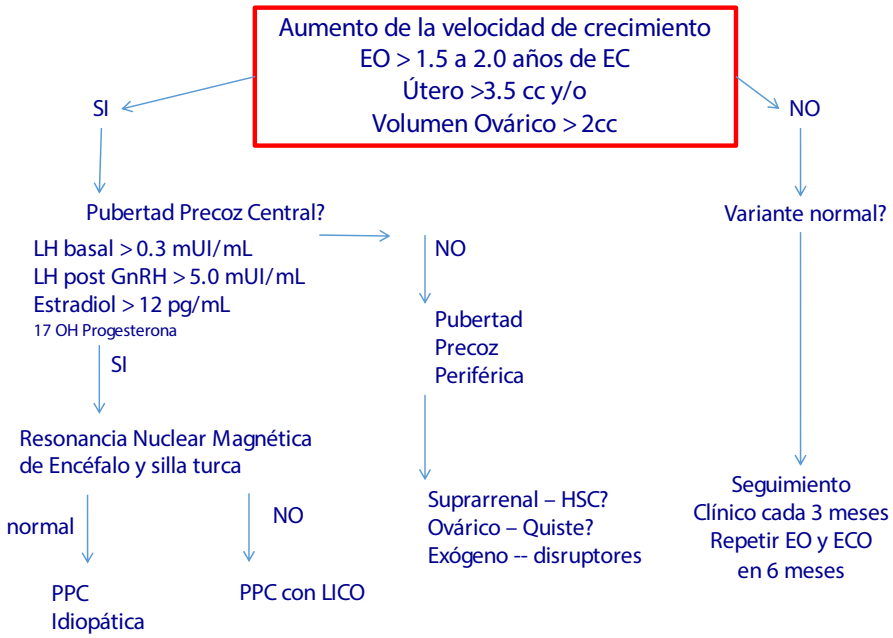
Pubertad temprana

Se trata de una pubertad normal que se inicia entre los 8 y 9 años en las niñas y entre los 9 y 10 años en los niños. Se debe estar atento ante esta situación y controlar con endocrinología porque, si bien está dentro de los plazos esperables y definidos como normales, en algunas circunstancias puede ser manifestación de alguna entidad patológica.

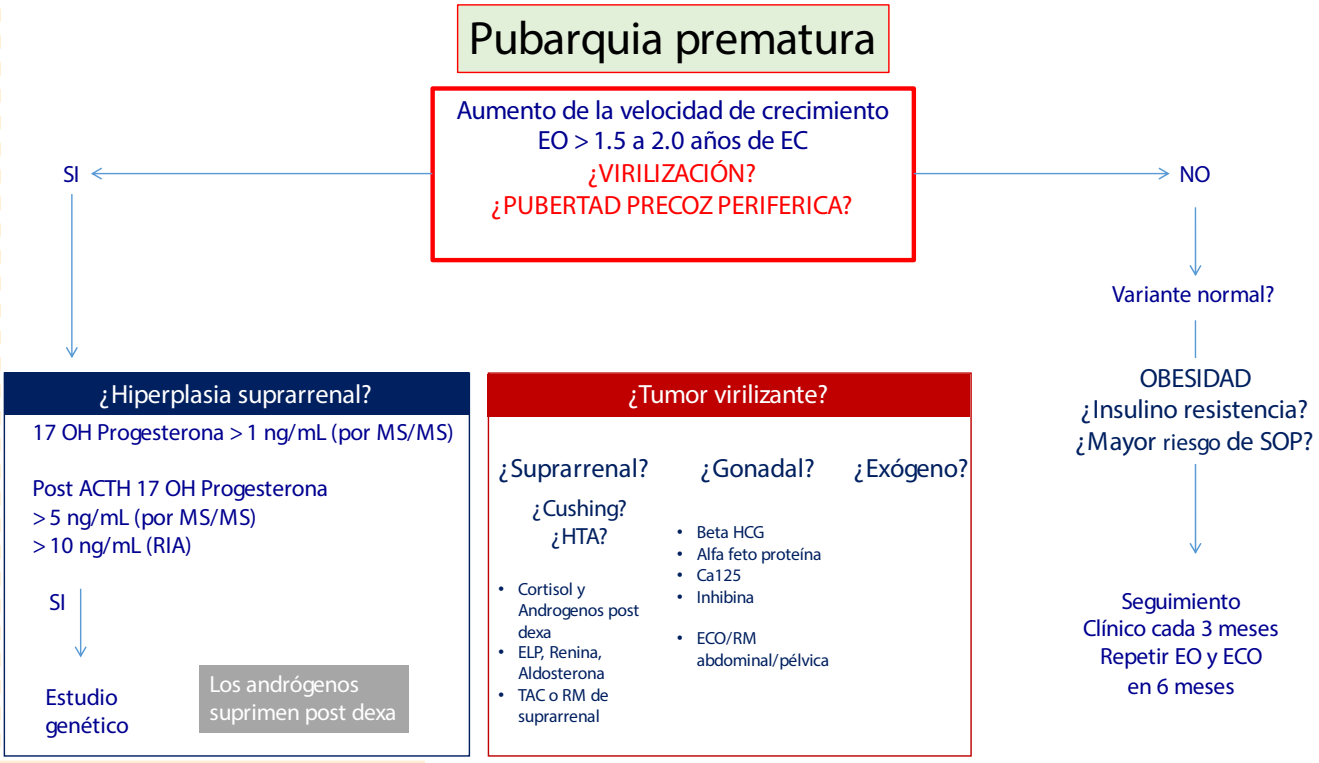
Pubertad tardía o retrasada

Se define como pubertad retrasada la ausencia de desarrollo mamario a la edad de 13 años o de crecimiento testicular (igual o mayor a 4 cc) a la edad de 14 años. El vello púbico no se considera porque puede estar presente por andrógenos suprarrenales. También se considera retraso puberal a una niña con amenorrea primaria a los 15 años, o cuando la pubertad comienza a edad normal pero progresa en forma lenta (más de 4 años).

Telarquia < 8 años en mujeres



Pubarquia prematura



PUBERTAD PRECOZ Y VARIANTES NORMALES

La diferenciación inicial entre una telarquia precoz y una pubertad precoz puede ser difícil. Se deben explorar distintos aspectos para poder clasificarlas y hacer un diagnóstico correcto. Las diferencias están señaladas en la **TABLA 1**.

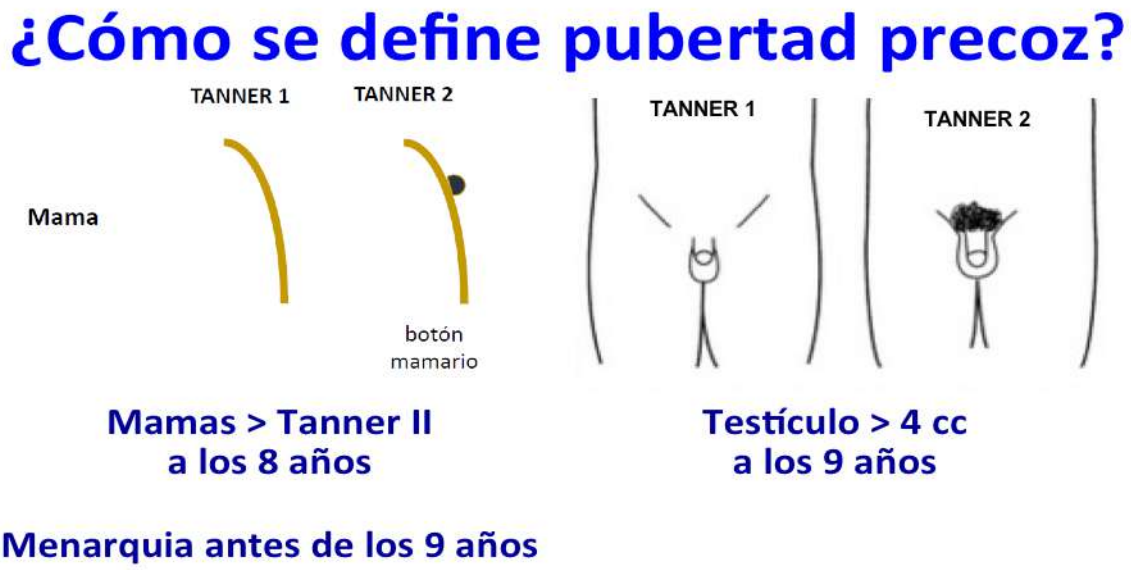


TABLA 2: ¿Variante normal o patológica?

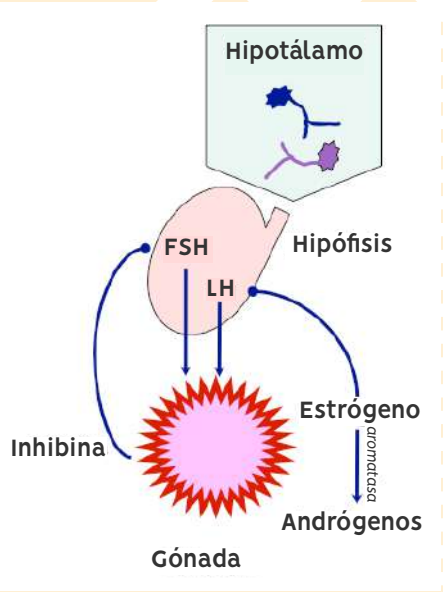
CARACTERÍSTICA	¿VARIANTE NORMAL?	¿PATOLÓGICA?
Telarquia	8 –9 años	< 8 años
Pubarquia	NO	SI
Velocidad crecimiento	Normal	Aceleración
Edad ósea	= EC (2 DE)	> EC (2 DE)
Longitud útero	<3.5 cm	> 3.5 cm
Volumen ovárico	< 2.0 cc	> 2.0 cc
Pronóstico de talla	= TOG	< TOG
Hiperandrogenismo	NO	SI
Sintomas SNC	NO	SI

Para clasificar un paciente como variante normal debe tener una curva de crecimiento sin aumento de la velocidad de crecimiento, caracteres sexuales que no estén progresando, una edad ósea concordante con la edad cronológica, y en el caso de las mujeres, útero de aspecto tubular, menor de 35 mm y ovarios menor de 2 cc. **(TABLA 2)**

CLASIFICACIÓN Y CAUSAS DE PUBERTAD PRECOZ

1. Pubertad precoz central (PPC)

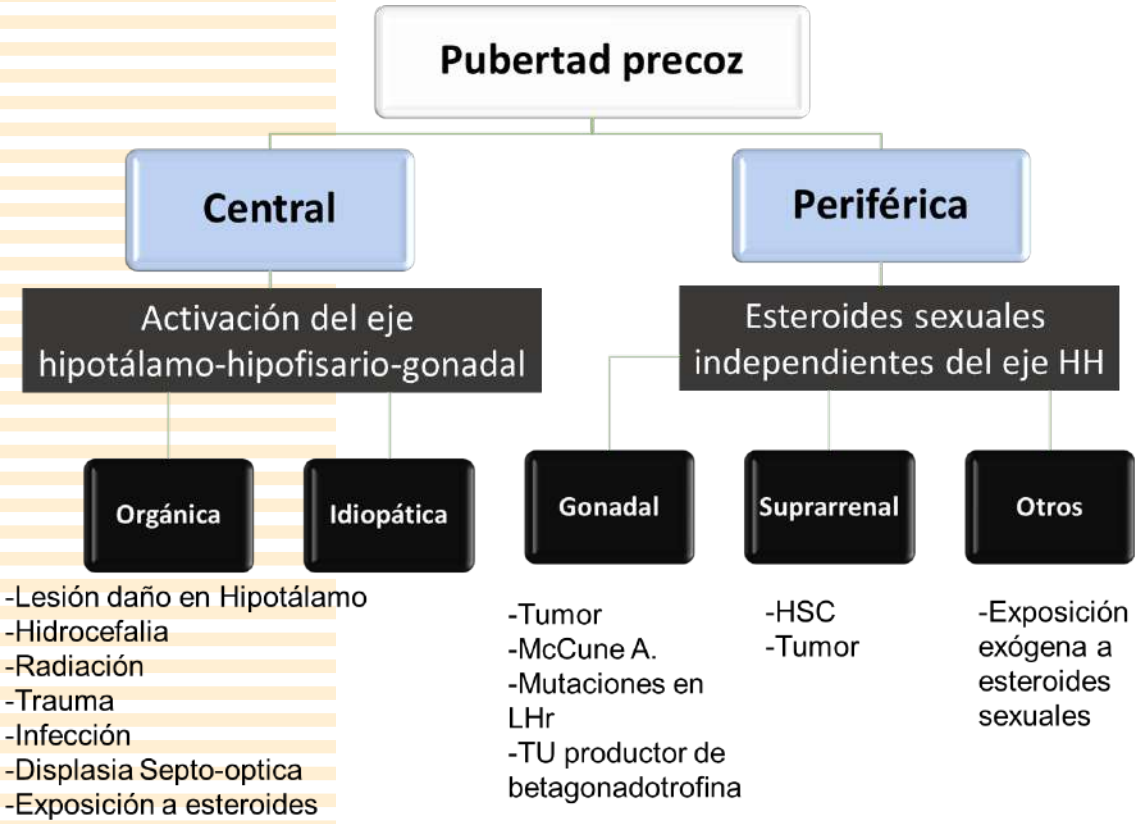
La PPC es secundaria a una activación del eje hipotálamo–hipófisis–gonadal (HHG). Suele ser armónica y predecible, es decir sigue la secuencia de los signos de una pubertad normal. El 95% de las PPC en las niñas es idiopática, a diferencia de un 50% en el varón. Dentro de las causas orgánicas están las alteraciones del sistema nervioso central como tumores (hamartomas, astrocitoma, gliomas) u otras lesiones (hidrocefalia, trauma, defectos línea media como displasia septoóptica), irradiación y causas genéticas como mutaciones activantes del eje GPR54–Kisspeptina o en el gen MKRN3. También puede ocurrir una activación secundaria del eje HHG por una estimulación crónica de esteroides sexuales como ocurre en casos de hiperplasia suprarrenal congénita (HSC).



2. Pubertad precoz periférica (PPP)

La PPP es secundaria a la producción de esteroides sexuales sin activación del eje HHG y por ende es independiente de gonadotrofinas. Varias causas de PPP pueden ser reconocidas, incluyendo tumores gonadales y suprarrenales, tumores productores de gonadotrofina coriónica humana y mutaciones activantes en receptores de gonadotrofinas o en la sub-unidad a de la proteína G. Una PPP puede secundariamente originar activación del eje HHG.

En las niñas, las PPP pueden ser isosexual, si las manifestaciones son por exceso de estrógenos, o heterosexuales si las manifestaciones están dadas por un aumento en la secreción de los andrógenos. La cronología de los eventos puberales generalmente no sigue la secuencia normal, de este modo se puede presentar como una menarquia aislada o con signos de virilización, si existe un aumento en la producción de estrógenos o andrógenos, respectivamente.



CAUSAS DE PUBERTAD PRECOZ
Pubertad precoz central
Idiopática
Anomalías congénitas (hidrocefalia, displasia septo-óptica)
Tumores SNC (glioma, hamartoma, astrocitoma, ependimoma, entre otros)
Secuelas SNC (post meningitis, encefalitis, traumatismo encéfalocraneano, radiación)
Otros (hipotiroidismo, síndromes genéticos, tratamiento tardío de PPP)
Pubertad precoz periférica
Tumores ováricos (tumor de células de la granulosa, tecoma, quistes foliculares)
Tumores productores de hCG (hepatoma, teratoma, coriocarcinoma)
Síndrome de McCune-Albright
Exposición a estrógenos exógenos
Hiperplasia suprarrenal congénita
Tumores ováricos (tumor de Sertoli-Leydig, tecoma, disgerminoma)
Tumores adrenales (adenoma, carcinoma)
Hipertecosis
Iatrogenia
Exposición a andrógenos exógenos

PUBERTAD TARDÍA

CLASIFICACIÓN Y CAUSAS MÁS FRECUENTES DE LA PUBERTAD TARDÍA

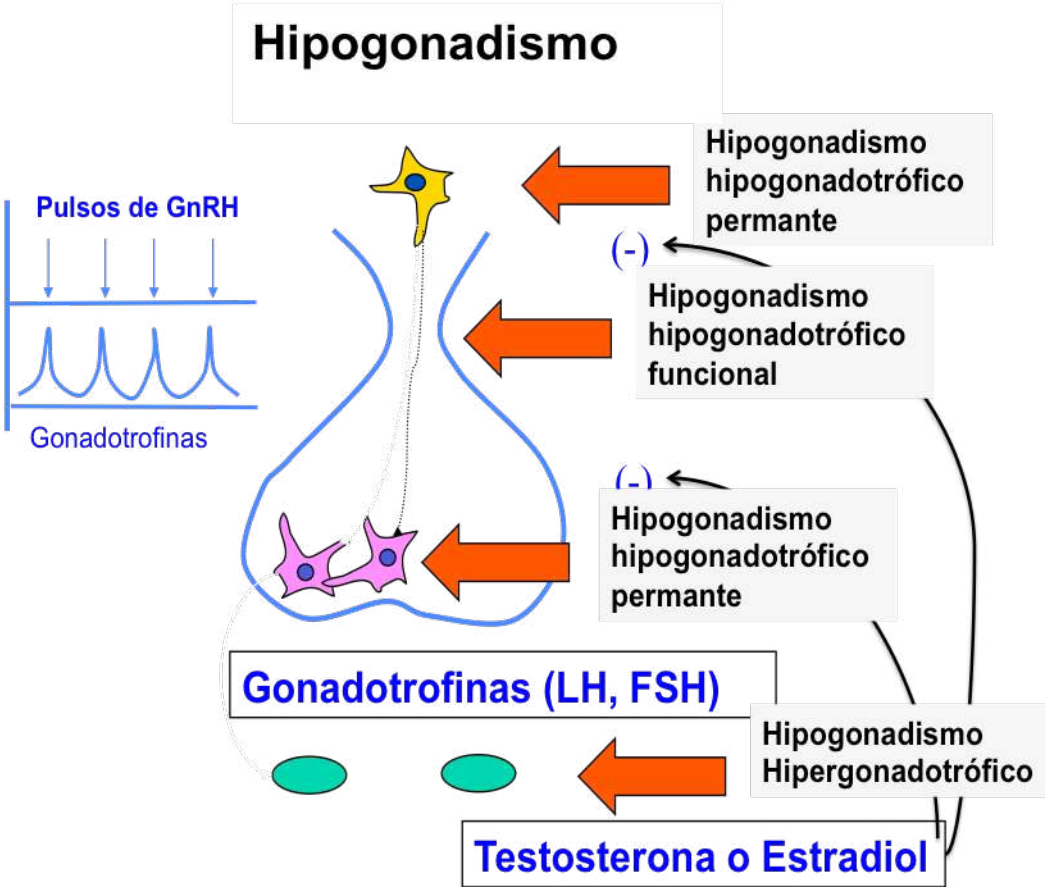
¿Qué diagnósticos diferenciales se pueden plantear?

1. Retraso constitucional del desarrollo
2. Hipogonadismo hipergonadotrófico
3. Hipogonadismo hipogonadotrófico
   - Funcional
   - Definitivo

El retraso del desarrollo puberal puede ser una variante normal del desarrollo y se conoce como **Retraso Constitucional del Desarrollo**, en estos casos existe un fuerte antecedente familiar de "madurador tardío". Clínicamente se caracteriza por ser sujetos sanos, sin evidencia de patología crónica, suelen tener talla baja con velocidad de crecimiento normal (prepuberal, 4 a 6 cm / año) y con edades ósea atrasadas. Al parecer es multigénico, y afecta por igual tanto a hombres como mujeres, pero consultan más los primeros. El diagnóstico es por exclusión de otras condiciones asociadas a retraso puberal.

El hipogonadismo se diferencia en dos grandes grupos.

1. **Hipogonadismo hipogonadotrófico,** donde existe una alteración a nivel del hipotálamo (GNRH, hormona liberadora de gonadotrofinas), o a nivel de la hipófisis (LH, hormona luteinizante y FSH, hormona folículo estimulante). El hipogonadismo hipogonadotrófico puede ser *funcional* (una patología interfiere en el eje; Ej. Depresión, Malnutrición, etc y suele ser reversible) o *anatómico* (el cual puede ser congénito; Ej: Síndrome de Kallmann; o adquirido: un tumor hipotálamo).
2. **Hipogonadismo hipergonadotrófico,** existe una alteración a nivel de la gónada (testículo y ovario), se caracteriza por concentraciones altas de LH y FSH. La alteración gonadal puede ser genética (alteración en los cromosomas sexuales; Ej. Síndrome de Turner, Síndrome de Klinefelter; o alteración en otros genes que regulan la determinación o desarrollo típico de las gónadas). Las formas adquiridas pueden ser secundarias a tratamiento oncológicos, infecciones (virus de la parotiditis), o auto-inmune.



ESTUDIO INICIAL DE LA PUBERTAD PRECOZ Y TARDÍA

Estudio inicial de Pubertad Precoz

Anamnesis: en la anamnesis es importante el tiempo de evolución y la cronología de los eventos puberales. Los antecedentes personales de enfermedades del SNC (hidrocefalia, encefalitis, lesiones orgánicas conocidas, etc) podrían

orientar a una PPC, así como síntomas o signos que nos sugieran compromiso del SNC (cefalea, diabetes insípida, pérdida del campo visual, entre otros). Es importante evaluar los antecedentes familiares de pubertad precoz, la edad de la menarquia de la mamá y familiares directos. Se debe consignar la ingesta de medicamentos, soya, lavanda, que pudieran actuar como contaminantes ambientales o xenoestrógenos.

Examen físico: en el examen físico, la talla nos permitirá construir y evaluar la curva de crecimiento. El aumento de la velocidad de crecimiento puede preceder a la presencia de algunos signos evidentes de pubertad precoz. En algunos casos, poco frecuentes, la velocidad de crecimiento puede no acelerarse y esto nos debe hacer tener un alto índice de sospecha de patología que comprometa otras hormonas (por ejemplo, tumores que comprometen la secreción de hormona de crecimiento y/o hormonas tiroideas). La inspección de los genitales externos debe evaluar y consignar el estadío de desarrollo puberal de Tanner de mamas y vello púbico, olor apocrino y vello axilar, la estrogenización de la mucosa vaginal y las características del clítoris (descartar clitoromegalia). La presencia de vello púbico en ausencia de desarrollo mamario, nos debe hacer plantear una pubarquia prematura, patología suprarrenal o ingesta de andrógenos exógenos. En la piel, evaluar la presencia de acné y comedones, hirsutismo y manchas café con leche sugerentes de neurofibromatosis o de Síndrome de McCune Albright.

Exámenes de primera línea (médico general o pediatra) en Pubertad Precoz: la radiografía de edad ósea (EO) nos sirve para diferenciar las variantes normales (EO acorde con la edad cronológica) con las patológicas (EO avanzada, >2 DE). El atlas de edad ósea más usado es el de Greulich y Pyle. Hay que ser cauteloso en la proyección de talla final utilizando este parámetro, ya que la variabilidad es de aproximadamente 6 cm y las proyecciones tienden a sobre estimar la talla final. La ecografía ginecológica (pélvica) sirve para evaluar el tamaño y conformación del útero y ovarios, así como descartar la presencia de tumores anexiales (sólidos o quísticos). La ecotomografía pélvica es un examen dinámico y debe ser realizado con un transductor de alta resolución y un operador experimentado. Los cambios en las características del útero pueden ser utilizados como un índice de progreso puberal. Los hallazgos ecográficos que sugieren una pubertad precoz son: volumen ovárico >2 ml (que tendría una sensibilidad y especificidad de un 89% para pubertad precoz), la longitud del útero >35 mm (predictor positivo de un 80%), un diámetro anteroposterior del cuerpo uterino >10 mm y línea endometrial presente. La tomografía computacional (TAC) o mejor aún la resonancia magnética abdominal puede ser útil en caso de sospecha de tumores suprarrenales.

Con una edad ósea adelantada y una ecografía con signos de activación puberal se sugiere derivar al nivel secundario para estudios de segunda línea.

Exámenes de segunda línea (gineco-endocrinología): las determinaciones de esteroides sexuales y de gonadotrofinas deben realizarse con ensayos validados en población pediátrica. Las concentraciones séricas de estradiol son altamente variables y tienen baja sensibilidad para el diagnóstico de pubertad precoz. Una concentración alta de estradiol (sobre 100 pg/ml o 367 pmol/L) se ha asociado con quistes ováricos o tumores. Si se observa una lesión ovárica, se deben pedir marcadores tumorales en sangre, así como estradiol y en los casos posibles, hormona antimülleriana e inhibina B.

En caso de dudas de estrogenización genital, y con una historia de telarquia intermitente que no se logra objetivar, se puede realizar un colpocitograma. Este examen evalúa el porcentaje de células basales, parabasales, intermedias y superficiales que reflejan efecto estrogénico en la mucosa vaginal.

La medición de gonadotrofinas debe ser realizada con ensayos ultrasensibles. Si bien el estándar de oro es la determinación de gonadotrofinas después de la administración de GnRH, esto es cada vez más difícil. Un peak de LH igual o mayor a 5 mUI/ml es sugerente de activación del eje HHG, pero existe sobreposición con valores prepuberales. La determinación de LH basal con una concentración mayor a 0,3 mUI/mL ha sido sugerida de activación del eje HHG. La interpretación de las gonadotrofinas en niños menores de 2 a 3 años, debe ser realizado con mucha cautela porque en este grupo de edad, la LH y FSH tienen una concentración más alta que en edades posteriores.

Si existen signos de hiperandrogenismo que sugieran patología suprarrenal, es necesario la determinación de 17 OH progesterona, testosterona total y eventualmente androstenediona y DHEA-S; idealmente por espectrometría de masa.

Se sugiere realizar una RM de la región hipotálamo-hipófisis en caso de PPC para descartar organicidad. En mujeres, si bien la prevalencia de una lesión intracraneana oculta es de aproximadamente un 8 a 33%, se considera como factores de riesgo tener menos de 6 años, concentraciones de estradiol sobre el percentil 60 para el valor local de referencia, asociado a la presencia de vello púbico. En mayores de 6 años, la prevalencia de una lesión intracraneana oculta es mucho menor (2% aproximadamente en una serie de pacientes). En hombres la posibilidad de tener una lesión intra-craneana oculta es mucho más alta, ningún hombre con pubertad precoz central debe quedar sin estudio de imágenes del SNC. Se sugiere la determinación de beta-gonadotrofina coriónica y alfa-fetoproteina como estudio en un niño con PPC.

Estudio inicial de Pubertad Retrasada

A veces el diagnóstico diferencial es difícil tanto clínico como hormonalmente, por lo que es necesario realizar una adecuada historia clínica y examen físico que oriente los estudios de laboratorio y de imágenes.

Anamnesis: en la anamnesis se debe indagar por antecedentes perinatales de peso y talla de nacimiento, historia de hipoglicemia en período de recién nacido (pensando en deficiencia asociada a hormona de crecimiento y/o cortisol), la presencia de linfedema en una recién nacida (estigmas de Síndrome de Turner). También preguntar por historia de traumatismo encéfalo craneano (severo, o con fractura de la base del cráneo), infecciones del sistema nervioso central (encefalitis), radiación cráneo o pelviana, quimioterapia (tratamiento oncológico), enfermedades inflamatorias, uso prolongado de corticoides, patología psiquiátrica (depresión, trastorno de conducta alimentaria), alteraciones del olfato (hiposmia o anosmia), patrón de actividad física y de alimentación. Evaluar algunos rasgos de la personalidad de la adolescente, pues personas muy autoexigentes tienen más riesgo de disfunción hipotalámica por estrés. En la historia familiar preguntar por la edad de menarquia de la madre, abuelas y hermanas, edad de estirón puberal del padre y hermanos. Antecedente de menopausia precoz, enfermedades genéticas, consanguinidad, hipo/anosmia, infertilidad de causa no precisada, patologías autoinmunes y problemas de aprendizaje.

Examen físico: en el examen físico se debe evaluar la talla y la velocidad de crecimiento, así como las proporciones corporales. Es fundamental reconstruir la curva de crecimiento. En una paciente con retraso puberal asociada a talla baja o pérdida de velocidad de crecimiento nos hace plantear la existencia de una patología de base. Si existe talla baja y la velocidad de crecimiento es normal, puede ser un retraso constitucional del desarrollo (diagnóstico de exclusión). Si la talla es normal para la población y para la media parental puede corresponder a un hipogonadismo hipogonadotrófico. Buscar la presencia

de dismorfias, lesiones en la línea media como fisura palatina o paladar alto, hiper- o hipotelorismo. En pacientes con talla baja buscar estigmas de síndrome de Turner: implantación baja y en tridente del cabello, orejas de implantación baja y rotadas, paladar ojival, cuello corto/alado, tórax ancho o en tonel, mamilas separadas, cubito valgo, nevus múltiples, cuarto metacarpiano corto, escoliosis entre otros. Evaluar la presencia de galactorrea y bocio.

Exámenes de primera línea (médico general o pediatra) en Pubertad Retrasada: los exámenes de primera línea deben ser solicitados por el médico general o pediatra que atiende a la paciente y tienen como objetivo descartar o confirmar una patología sospechada en la historia clínica y examen físico.

- El hemograma y los marcadores de inflamación (VHS, ferritina) se solicitan con el objetivo de excluir anemia, deficiencia de fierro, malnutrición y enfermedad inflamatoria oculta (Ej. Enfermedad de Crohn).
- Se sugiere además un examen de orina y el perfil hepático para excluir enfermedad renal y hepática, y una evaluación del metabolismo calcio y fósforo.
- Descartar enfermedad celíaca, pues a veces el único signo es la talla baja o la pérdida de velocidad de crecimiento asociada a la pubertad retrasada.
- Prolactina y perfil de hormonas tiroideas (TSH y T4-libre) para excluir hipotiroidismo primario, recordar que la determinación aislada de TSH no sirve para descartar un hipotiroidismo central en cuyo caso nos encontraremos con una T4-L baja y concentraciones inapropiadamente normales de TSH.
- Un aumento en la concentración de la prolactina puede ser secundario a un hipotiroidismo primario severo, donde el aumento de la hormona liberadora de tirotropina, también estimulará a los lactotropos en la secreción de prolactina.
- Se sugiere derivar con una edad ósea y un ultrasonido pelviano para determinar grado de estrogenización de los genitales internos en las mujeres y en varones con la concentración matinal de testosterona.

Estudio de segunda línea (gineco-endocrinología) en Pubertad Retrasada:

Se sugiere determinar los niveles de gonadotrofinas (FSH y LH) y estradiol:

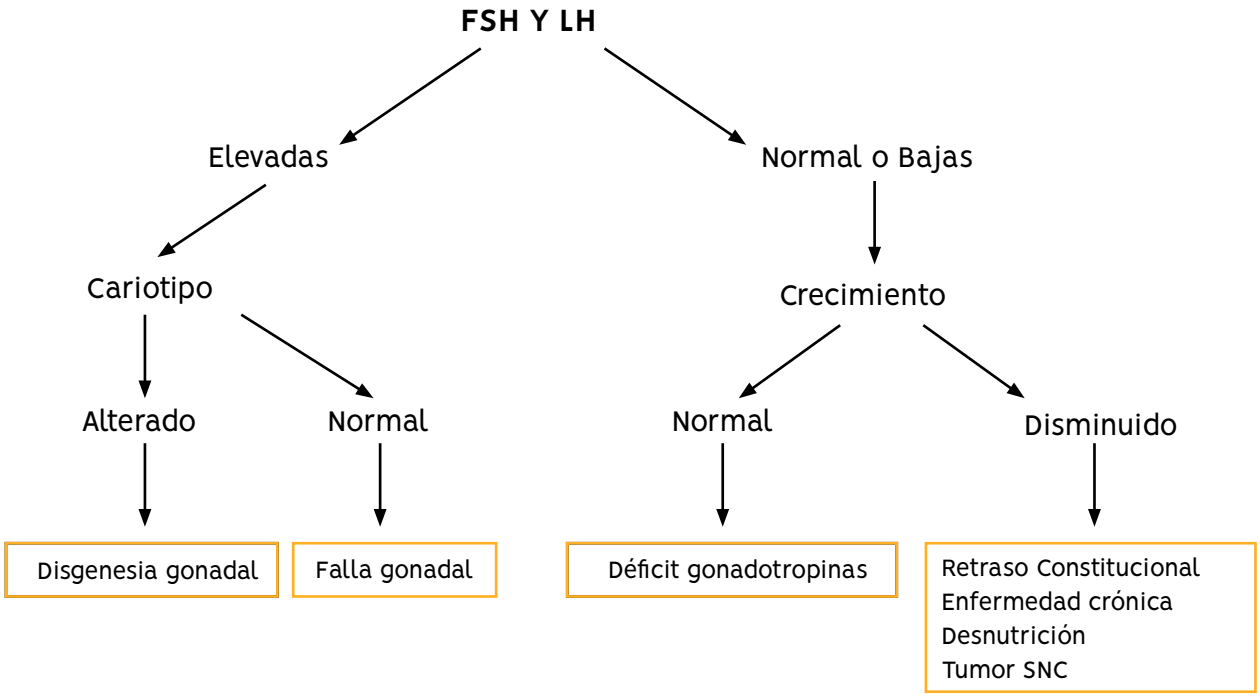
- FSH <10 mUI/mL sugiere un hipogonadismo hipogonadotrófico o un retraso constitucional del desarrollo.
- FSH >30 mUI/mL sugiere un hipogonadismo hipergonadotrófico
- Estradiol <20-30 pg/ml sugieren hipoestrogenismo. Recordar que las concentraciones de estradiol son cíclicas, y que al inicio de la pubertad niveles de estradiol >12 pg/ml sugieren producción ovárica.

La resonancia magnética de la región hipotálamo hipofisaria con cortes complementarios de los bulbos y surcos olfatorios se sugiere cuando hay sospecha de hipogonadismo hipogonadotrófico o en la presencia de signos de disfunción neurológica, alteración del campo visual, polidipsia, poliuria, y compromiso de otros ejes endocrino (Ej. deficiencia de hormona de crecimiento, diabetes insípida central, etc).

En casos de hiperprolactinemia y sospecha de lesiones expansivas o micro-macroadenomas también se debe realizar una imagen de silla turca. Si se sospecha anosmia o hiposmia, se sugiere objetivarlo con un test de olfato, que a menudo están disponibles en el contexto de protocolos de investigación internacionales.

Si se sospecha un hipogonadismo hipergonadotrófico se sugiere realizar siempre un cariotipo con recuento de 50 mitosis. En caso de cariotipo normal 46, XX se sugiere estudio de premutación de X frágil y/o anticuerpos antiovario.

RETRASO PUBERAL



En el caso de los hombres, un cariotipo 47, XXY es diagnóstico de Síndrome Klinefelter, donde predomina un deterioro más notorio en las células de Sertoli (que son las nodrizas de los espermatogonios y forman los túbulos que dan el volumen del testículo), por este motivo un adolescente con éste síndrome puede estar adecuadamente virilizado (porque las células de Leydig producen testosterona) pero tienen testículos pequeños (por compromiso de las células de Sértoli).

Se sugiere evaluar la repercusión del hipogonadismo sobre la adquisición de la masa ósea, por lo que se debe solicitar una densitometría ósea volumétrica, pues esto ayudará a guiar el tratamiento de reemplazo hormonal posterior.

TRATAMIENTO DE LOS TRASTORNOS PUBERALES

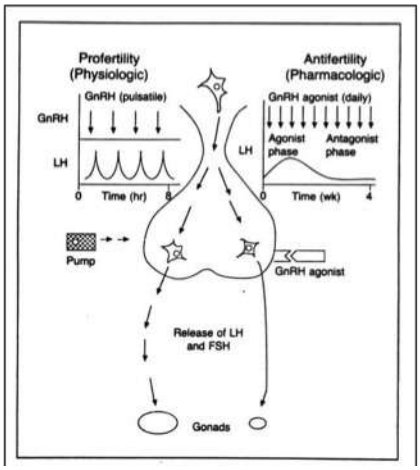
Las personas con pubertad precoz son más bajas que la talla objetivo genética. Una mujer pierde aprox. 12 cm, lo que es más severo en los hombres. Además, es causa de preocupación el efecto psico–social de tener una pubertad precoz, tales como incursión sexual más temprana, y abuso de sustancias lícitas e ilícitas, pero la real relevancia de estos aspectos es aún discutidas.

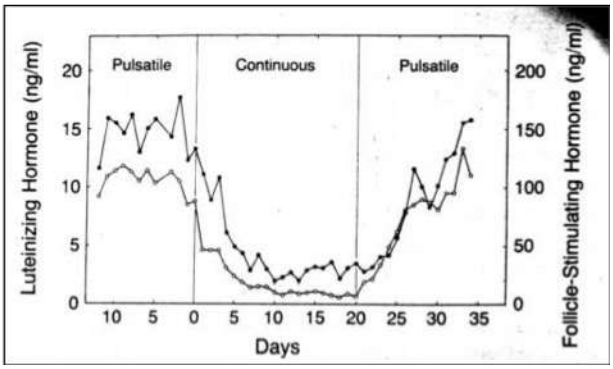
Tratamiento de la Pubertad Precoz Central

Los objetivos del tratamiento son evitar la progresión de los caracteres sexuales secundarios para mejorar ajuste social y limitar el avance de edad ósea para evitar un mal pronóstico de talla final. La síntesis de LHRH a comienzos de la década del 70' permitió el desarrollo de agonistas y antagonistas de GnRHa. La exposición continua al GnRHa provoca una desensibilización del eje HHG.

Bases Fisiológicas del tratamiento con análogo GnRH







En la PPC se utilizan análogos de LHRH (actualmente en Chile, acetato de leuprolide y triptorelina en su formulación mensual y trimestral) que frenan la producción de gonadotrofinas. El tratamiento se mantiene hasta una edad ósea entre 11 años 6 meses y 12 años en las mujeres y 13 años en los varones. Este medicamento no sirve para evitar perdida de talla final en el caso de pubertad temprana, (inicio del desarrollo puberal después de los 8 años). Las pacientes se controlan clínicamente cada 3 meses, cada 6 meses con ecografía ginecológica y una vez al año con edad ósea. Dentro de los efectos secundarios, se han reportado cefalea y bochornos, urticaria (triptorelina) y abscesos asépticos (acetato de leuprolide), menor adquisición de masa ósea durante el tratamiento, pero que logran compensar posterior a la suspensión de la terapia, se sugiere mantener adecuadas concentraciones de vitamina D y asegurar un buen aporte de calcio. Se debe sugerir tener una alimentación sana y realizar ejercicio en forma saludable para evitar el desarrollo de una composición corporal metabólicamente adversa (aumento de la grasa abdominal) y vigilar el consumo de calcio.

Tratamiento de la Pubertad Precoz Periférica

En la pubertad precoz periférica el tratamiento es según la enfermedad de base, en caso del síndrome de McCune Albrigth el uso de inhibidores de la aromatasa o tamoxifeno son de dudosa utilidad y deben ser indicados con la salvedad que no siempre serán útiles y que la decisión es diferente para cada paciente. No se pueden realizar estudios controlados para estos medicamentos en el síndrome de McCune Albrigth porque es una entidad que no es homogénea en su comportamiento clínico. Otras causas de pubertad precoz periférica requieren el tratamiento específico para su etiología; por ejemplo, en hiperplasia suprarrenal congénita el uso de hidrocortisona permite disminuir la concentración de andrógenos que son aromatizados a estrógenos y avanzan la edad ósea.

Seguimiento

En pacientes con dudas de que se trate de una pubertad precoz se sugiere un seguimiento cada 3 meses para evaluar el crecimiento y la progresión de los

caracteres sexuales secundarios. En caso de estar en tratamiento de supresión con análogos, se realiza cada 3 meses clínicamente y cada 6 con eco-pélvica y una vez al año radiografía de carpo para edad ósea.

Tratamiento de la pubertad retrasada

El tratamiento de este trastorno dependerá del diagnóstico de la enfermedad. Se puede realizar inducción puberal con testosterona en los hombres o con estrógenos en las mujeres.

- **La pubertad precoz se caracteriza por el desarrollo anticipado de los caracteres sexuales secundarios, la aceleración de la velocidad de crecimiento y la maduración ósea rápida que a menudo resultan en una menor talla de adulto.**
- **La aparición de signos puberales antes de los 8 años en niñas y 9 años en niños siempre debe evaluarse cuidadosamente: Curva de crecimiento, edad ósea, ecotomografía pélvica en las niñas; LH, estradiol (niñas), testosterona (niños). Descartar hiperplasia suprarrenal congénita (17 OH Progesterona), tumor suprarrenal (DHEA-S, Androstenediona), tumor productor de Beta Gonadotrofina Coriónica.**
- **Los principios fundamentales de la terapia son detener la progresión de las características sexuales y menstruaciones (en las niñas), aumentar la altura adulta final, promover el bienestar psicosocial y tratar la causa subyacente si se conoce.**
- **La pubertad retrasada es la ausencia de telarquia en las niñas a los 13 años y la ausencia de crecimiento testicular de al menos 4 ml de volumen o 2,5 cm de longitud en los niños a los 14 años. El retraso constitucional del crecimiento es una causa común de retraso de la pubertad; sin embargo, debe excluirse el hipogonadismo funcional o persistente.**
- **La historia y el examen físico deben ir seguidos de mediciones de la hormona estimulante del folículo sérico, la hormona luteinizante y la testosterona (niños) o el estradiol (niñas); y radiografía de la edad ósea. La velocidad de crecimiento anormal requiere la evaluación de la función tiroidea sérica, la prolactina y el factor de crecimiento similar a la insulina I. Los niños de 14 años y mayores y las niñas de 13 años y mayores pueden beneficiarse del tratamiento con esteroides sexuales para iniciar la pubertad. La derivación a un endocrinólogo pediátrico puede estar justificada después de la evaluación inicial.**

Urgencias endocrinológicas

DRA. FRANCISCA GROB
Sección de Endocrinología y Nefrología
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Las urgencias endocrinológicas en pediatría son alteraciones que pueden potencialmente comprometer la vida. Requieren un diagnóstico y tratamiento rápido.

La presentación inicial de las alteraciones endocrinológicas pueden no diferir de otras emergencias, especialmente en recién nacidos y lactantes. Pueden suceder a cualquier edad, sin embargo, son particularmente importantes en el periodo neonatal y durante los primeros meses de vida, ya que pueden ser potencialmente fatales. Las urgencias endocrinológicas tienen una presentación clínica heterogénea, poco específicas y similares a varias patologías, sobre todo en niños pequeños. Las manifestaciones más importantes son a nivel del sistema nervioso central, efectos metabólicos generales y efectos cardiovasculares.

Para evaluar el compromiso del sistema nervioso central, se debe evaluar el estado de conciencia con la escala de Glasgow. Dentro de las manifestaciones iniciales se puede observar letargia, debilidad, irritabilidad, luego temblor, convulsiones, las que pueden ser leves o evidentes, alteraciones de conciencia y coma, hipotonía, hiperreflexia y/o espasticidad.

Dentro de los signos metabólicos, se puede observar diferentes patrones de respiración, nauseas, vómitos, y en situaciones crónicas, mal incremento ponderal o baja de peso. Con respecto a los efectos cardiovasculares, lo más grave siempre va a ser la hipotensión y el shock.

Al establecer el diagnóstico de una alteración endo-crinológica, se debe iniciar el tratamiento apropiado con prontitud. Sin embargo, es de vital importancia tomar una muestra de sangre, muestra crítica, previo al inicio del tratamiento, para establecer el diagnóstico etiológico. La muestra crítica se obtiene al mismo tiempo que las muestras iniciales y deben almacenarse en el laboratorio para determinaciones futuras. Estas muestras deben obtenerse lo antes posible después de que el paciente llega al servicio de urgencias o a la unidad de cuidados intensivos.

I. Hipoglicemia

Se define hipoglicemia como una glicemia en sangre menor a 50 mg/dl.

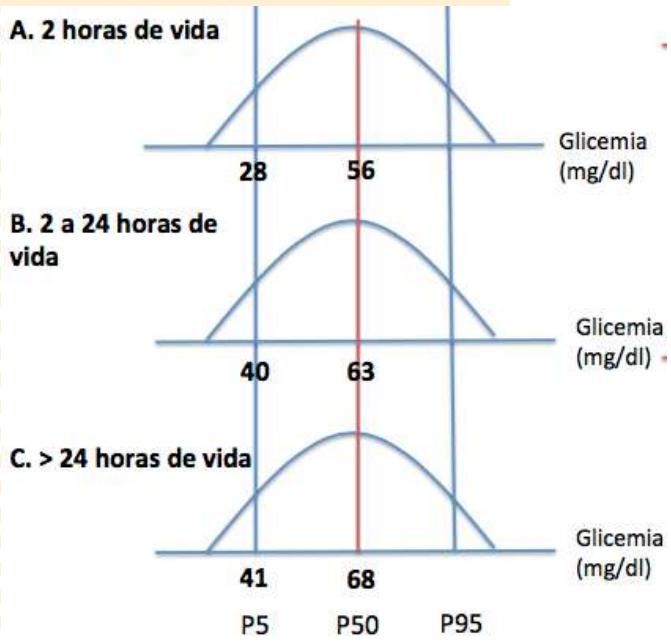
Hipoglicemia neonatal

Una de las etapas más importantes de la vida de un individuo es la transición de la vida fetal a la neonatal, ya que una vez que el niño nace se deben echar a andar muchos mecanismos de supervivencia. Uno de estos mecanismos es la adaptación desde del suministro continuo de glucosa desde la madre, en que normalmente se mantienen niveles de glicemia sobre 70 mg/dl, a

un sistema de suministro discontinuo de glucosa y principalmente por vía enteral y ya no por la vía endovenosa. El recién nacido debe evitar presentar episodios de hipoglicemia ya que son dañinos para el sistema nervioso central y pueden producirse efectos irreversibles. Por esta razón la evaluación debe ser rápida, primero para identificar la potencial causa y segundo para iniciar el tratamiento. En esta evaluación rápida se debe considerar si es un recién nacido de 2 horas de vida, 12 horas de vida, un niño mayor o si tiene alguna otra comorbilidad, cuál es la historia materna de su embarazo y por supuesto cuál es la severidad y la persistencia de la hipoglicemia, y si esta revierte rápidamente con el tratamiento y no vuelve a suceder o si se mantiene en el tiempo, lo que hace sospechar diferentes tipos de patologías.

Durante la vida fetal, el combustible que el feto utiliza proviene de la glucosa y de algunos aminoácidos. La producción endógena de glucosa del feto es mínima y la producción de glucosa a partir de la cetogénesis es mínima gracias al suministro continuo de glucosa por parte de la madre. Su estado es fundamentalmente anabólico, el feto está creciendo, aumentando de tamaño, aumentando la cantidad y el número de células, etc. Una vez que sale a la vida extrauterina, la fuente de nutrientes es endógena, los recién nacidos deben preocuparse de adquirir su energía a través del calostro, su hígado debe comenzar a producir glucosa y tienen que activar mecanismos que le permitan adquirir fuentes alternativas de energía. Su estado inicial va a ser principalmente catabólico y es por esa razón que los recién nacidos durante los primeros días de vida, además del edema que disminuye, bajan un poco de peso. Se tiene que activar un sistema endocrino que les permita adaptarse al ambiente extrauterino y para esto los niveles de insulina deben suprimirse, ya que no permiten que se activen la glucogenólisis y gluconeogénesis. Esta cascada catabólica que se activa durante las primeras dos horas de vida, es la respuesta endocrinológica al estrés que permite movilizar el poco glicógeno hepático del recién nacido para aumentar los niveles de glucosa. Los niveles de glucagón que estaban disminuidos en el feto, aumentan en los recién nacidos, lo que permite la salida de glicógeno hepático y aumenta los niveles de epinefrina que también van a permitir realizar la glicogenólisis durante las primeras horas de vida. Posteriormente, se echan a andar varios sistemas como la gluconeogénesis (producción de glucosa a partir de proteínas), lipólisis (alternativa metabólica a partir de las grasas), beta oxidación de los ácidos grasos para producir cetonas (mecanismo instaurado a partir de las 12 horas de vida), y por último la proteólisis que va a generar lactato que también es una alternativa a la glucosa.

FIGURA 1. PERCENTILES DE GLICEMIA DURANTE EL PRIMER DÍA DE VIDA.



Así, los recién nacidos tienen un alto riesgo de presentar hipoglicemia durante las primeras horas de vida. A partir de las primeras dos horas de vida, disminuyen las concentraciones de glucosa (promedio 56 mg/dl), pero puede ser hasta 28 mg/dl, en el percentil 5 de glicemia, por lo que existe hasta un 30% de recién nacidos sanos que van a presentar hipoglicemia. A medida que se van activando los sistemas de contra regulación y direccionando los niveles de glicemia, el percentil 50 va aumentado y el percentil 5 se va acercando a la euglicemia (**FIGURA 1**). Por lo tanto, la hipoglicemia de un recién nacido durante sus primeras 24 horas de vida, no es necesariamente patológica. Se debe sospechar patología cuando la hipoglicemia se produce después de las 24 horas de vida, puesto que solamente un 0,5% de los recién nacidos sanos van a presentar un episodio de hipoglicemia a esta edad.

Existe un grupo de pacientes con factores de riesgo para presentar hipoglicemia, y que van a presentar una mayor incidencia de hipoglicemias durante las primeras horas de vida. Estos son:

- Recién nacidos grandes para la edad gestacional (GEG)
- Hijos de madres diabéticas
- Restricción del crecimiento intrauterino (RCIU), puesto que su nivel de glicógeno hepático es menor.
- Recién nacidos sometidos a estrés perinatal, ya que tendrán un aumento del gasto de glucosa.
- Síndromes genéticos: Caracterizados por hiperinsulinismo u otras patologías con mayor riesgo de presentar hipoglicemia.

Después de las primeras horas de vida, el recién nacido estará más maduro y será capaz de soportar la respuesta catabólica, responder al estrés y mantener la euglicemia. Tres vías metabólicas regulan la respuesta fisiológica al ayuno, coordinadas por el sistema endocrino: La primera respuesta es la glicogenólisis hepática (conversión de glicógeno hepático a glucosa) que dura de dos a doce horas en los recién nacidos, dependiendo de su edad gestacional. La gluconeogénesis (síntesis de glucosa a partir aminoácidos) se mantiene constante durante el ayuno, sin embargo, al recién nacido no le conviene destruir sus músculos para producir energía, por lo tanto cuando este mecanismo ya está andando, y se está agotando el mecanismo de la glicogenólisis, se debe echar a andar la beta oxidación de los ácidos grasos, mecanismo para mantener la glicemia, que es un poco más tardío y permite movilizar los ácidos grasos libres y convertirlos en cetonas o en cetoácidos.

¿Qué hormonas están involucradas en este proceso?

En el proceso inicial de glicogenólisis las hormonas implicadas son el glucagón y la epinefrina. Es importante que las concentraciones de insulina sean indetectables, ya que su presencia inhibe la actividad metabólica. Si la insulina es detectable en hipoglicemia, nos puede orientar a alguna causa patológica de hipoglicemia, como hiperinsulinismo por ejemplo. Esta causa no podrá diagnosticarse si obtenemos una muestra crítica posterior a la corrección de la hipoglicemia.

Una vez que termina la glicogenólisis comienza la gluconeogénesis, estimulada por el glucagón y el cortisol, por lo tanto, pacientes con insuficiencia suprarrenal central o primaria, que no producen cortisol, también pueden tener hipoglicemia. Más adelante se iniciará la lipólisis, estimulada principalmente por la hormona de crecimiento, por lo que un déficit de hormona de crecimiento (HC) también se puede presentar con hipoglicemia, y finalmente la cetogénesis que es estimulada por la epinefrina (TABLA 1).

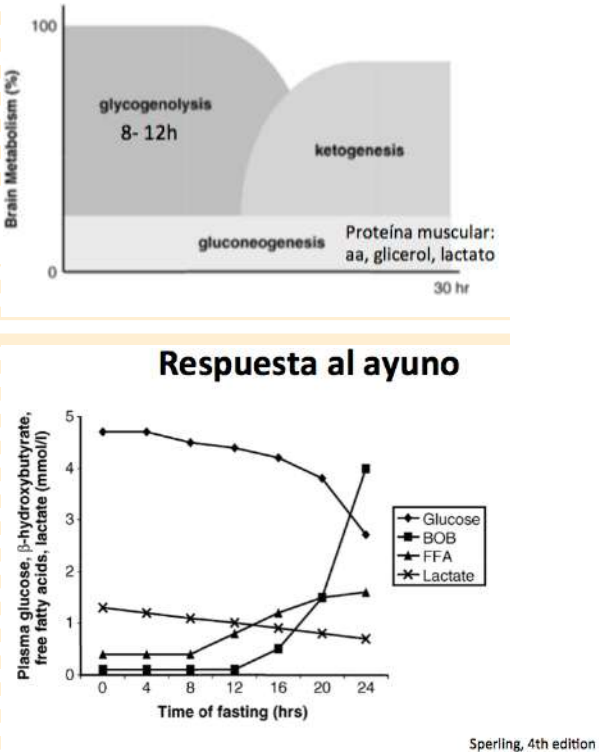
TABLA 1: Hormonas involucradas en la respuesta al ayuno

HORMONA	GLICOGENÓLISIS	GLUCONEOGÉNESIS	LIPÓLISIS	CETOGÉNESIS
Insulina	Inhibe	Inhibe	Inhibe	Inhibe
Glucagón	Estimula	Estimula		
Cortisol		Estimula		
Hormona de crecimiento			Estimula	
Epinefrina	Estimula		Estimula	Estimula

Si no obtenemos una muestra crítica durante hipoglicemia, tendremos que hacer un test de ayuno para determinar la etiología

Una hipoglicemia durante 24 horas es una instancia que se utiliza en algunas ocasiones para poder evaluar la etiología de una hipoglicemia, y se ve cómo se van comportando los combustibles del cerebro. Estos son los niveles de

FIGURA 2. RESPUESTA AL AYUNO EN LOS LACTANTES



glucosa, de cetoácidos y de ácidos grasos libres a medida que van aumentando las horas de hipoglicemia.

Hipoglicemia en lactantes

En la **FIGURA 2**, se observa que a medida que van aumentando las horas de ayuno, la glucosa va disminuyendo, así como también disminuyen los niveles de glicógeno hepático. Por otro lado, los niveles de lactato también disminuyen, ya que tampoco hay más fuente de aminoácidos para producir más glucosa. Los niveles de ácidos grasos libres y de beta hidroxibutirato (BOB) van aumentando, ya que al final del ayuno se estimula la beta oxidación de los ácidos grasos. Por esta razón, es importante determinar en qué momento con respecto a la alimentación se está produciendo la hipoglicemia, la que puede ser postprandial precoz o postprandial tardía, y de esta forma se puede tener una idea de cuál de estos mecanismos está fallando.

La definición de hipoglicemia es controversial y depende de la edad, por lo que no se considerarán las primeras 24 horas de vida. Después de este momento, existe consenso en que concentraciones menores a 50 mg/dl es hipoglicemia en sangre venosa. La glicemia capilar es un método que nos permite aproximarnos al diagnóstico de hipoglicemia que siempre debe confirmarse con una glicemia venosa. El procesamiento de la muestra debe ser rápido, ya que estas muestras pueden disminuir los niveles entre 15 a 20 mg/dl por hora en que el espécimen está a temperatura ambiente, y los glóbulos rojos y blancos producen glicólisis.

Se deben determinar las concentraciones de glicemia en los recién nacidos con factores de riesgo (grandes para la edad gestacional, madre diabética, estrés perinatal, etc.) y pacientes sintomáticos.

Los síntomas de hipoglicemia pueden ser poco específicos, puede existir irritabilidad, palidez, temblor y convulsiones, también rechazo alimentario. Niños preescolares y escolares pueden presentar síntomas y signos más parecidos a los de adultos. **(TABLA 2)**

TABLA 2: Síntomas de hipoglicemia

SÍNTOMAS ADRENÉRGICOS (ACTIVACIÓN DEL SN AUTÓNOMO)	SÍNTOMAS NEUROGLUCOPÉNICOS (↓GLUCOSA CEREBRAL Y USO DE OXÍGENO)
Palidez	Letargia, hipotonía
Ansiedad	Irritabilidad
Sudoración	Hambre
Taquipnea	Dolor abdominal
Temblor	Apnea, crisis cianóticas
Debilidad	Cefaleas
Nausea y vómitos	Confusión
	Alteraciones visuales
	Convulsiones y coma

TABLA 3: Muestra crítica para guardar congelada.

GUARDAR
Orina*: 2 tubos de 10 ml, guardar congelada a −20 °C
2 ml de plasma congelado a −20 °C (sangre con anticoagulante)
2 ml de suero congelado a −20 °C (sangre sin anticoagulante)
Sangre en tarjeta de papel filtro (6 gotas gruesas)

Estudio inicial de hipoglicemia

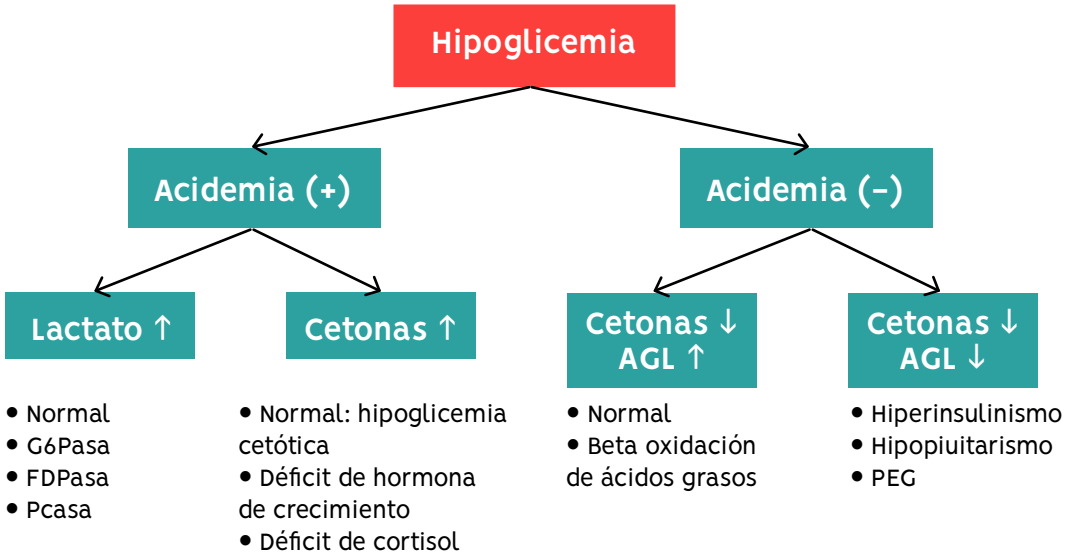
Para hacer un buen diagnóstico y tratamiento se deben considerar todas las etiologías de hipoglicemia, y para esto la muestra crítica es fundamental. Se determina en sangre y en orina parámetros que nos orientarán al diagnóstico. Se deben medir las concentraciones de: glicemia, cetona, amonio, ácido láctico, ácido pirúvico, gases de sangre venosa, electrolitos, pruebas hepáticas, insulina, cortisol, hormona de crecimiento y el péptido C. Las hormonas tiroideas (TSH- T4L) pueden solicitarse posteriormente. Además, se deben almacenar muestras para estudios posteriores. **(TABLA 3)**

Interpretación de la muestra crítica

Inicialmente debemos establecer la presencia o no de acidosis (determinada por la presencia de cetonas); en el caso que las cetonas estén negativas, eventualmente se tendrán niveles elevados de lactato, y en este caso se sospecha una alteración de las enzimas necesarias para la gluconeogénesis, patologías muy raras e infrecuentes. Si las cetonas están elevadas se puede deber a una respuesta fisiológica normal al ayuno, en niños que

se someten a ayunos muy prolongados, y que además están con alguna comorbilidad, como diarrea, etc. Sin embargo, también puede significar alguna patología como la glucogenosis, es decir, una alteración en la utilización de glicógeno hepático para producir glucosa, o alteraciones endocrinológicas como el déficit de la hormona del crecimiento o cortisol, que se observa en pacientes con panhipopituitarismo por causa congénita **(FIGURA 3)**

FIGURA 3. ALGORITMO DE ESTUDIO DE HIPOGLICEMIA



En algunos pacientes sin acidosis ni acidemia se deben medir las concentraciones de ácidos grasos libres, ya que las cetonas van a estar bajas en este caso, si están altas se piensa en una alteración de la beta oxidación de los ácidos grasos y si están bajas hay que pensar en un hiperinsulinismo hipopituitarismo. La medición de ácidos grasos libres no está disponible en Chile, y ésta es una de las razones del porqué se guardan muestras congeladas para enviarlas al extranjero si es necesario.

Hipoglicemia persistente

En general, se puede clasificar la hipoglicemia en persistente, en base a la duración de la hipoglicemia en el tiempo. En pediatría lo más frecuente es el exceso de insulina, llamado hipoglicemia hiperinsulinémica de la infancia que puede ser algo transitorio en un paciente sometido a un estrés neonatal o persistente, debido a múltiples causas monogénicas o alteraciones del receptor de la membrana de la célula beta, que van a producir exceso de insulina. Además del síndrome de Beckwith–Widemann, pacientes sometidos a fundiplicatura o cirugía de Nissen para el reflujo gastroesofágico que produce hipoglicemias postprandiales precoces (una de las pocas causas de hipoglicemia postprandial precoz con insulina detectable), como también otras mutaciones.

También existe hipoglicemia persistente por alteraciones de las hormonas contrarreguladoras (hipopituitarismo); alteraciones raras de la enzimas necesarias para la glicogenólisis y gluconeogénesis; alteraciones de la cadena de ácidos grasos, de la cadena mediana específicamente y por último, alteraciones del transportador de glucosa que van a dar una clínica diferente, dado por el déficit de GLUT 1, que es el transportador de glucosa intracelular, relacionado

al desarrollo psicomotor, o déficit de GLUT2 que es el transportador hepático y renal de glucosa, que van a tener acumulación hepática de glucagón/glicógeno y algunas otras alteraciones. No obstante lo más frecuente son las patologías secundarias al exceso de insulina (TABLA 4).

TABLA 4: Etiología de hipoglicemia

EXCESO DE INSULINA	HORMONAS CONTRA REGULADORAS	GLICOGENÓLISIS Y GLUCONEOGÉNESIS	OXIDACIÓN DE ÁCIDOS GRASOS	TRANSPORTADORES DE GLUCOSA
1. Hipoglicemia hiperinsulinémica	Hipo pituitarismo	GSD (Glycogen storage disease)	MCAD	Déficit GLUT1
a. Estrés perinatal		Piruvato carboxilasa		Déficit GLUT2
b. Monogénico		Fosfoenol–piruvato carboxikinasa		
c. Beckwith–Widemann		Fructosa 1,6 difosfatasa		
d. Post fundoplicatura		Errores metabolismo ácidos orgánicos o aá		
2. AKT2				
3. Otros				

EXAMEN FÍSICO

Al examen físico, existen algunos signos que nos pueden orientar a la etiología. El síndrome Beckwith– Wiedemann, es poco frecuente y se caracteriza por tener microcefalia, hernia umbilical, onfalocele y macroglosia. Además pueden presentar alteraciones de la forma de la parte superior del pabellón auricular, pit spots en el cartílago auricular o alguna otra malformación de la oreja. Otros estigmas a evaluar son alteraciones de la línea media en la que se debe sospechar patologías del hipotálamo hipofisiarias, como pacientes con fisura y/o labio palatino, incisivo central único o con úvula bífida. También se debe evaluar el tamaño del pene, ya que el micropene con o sin criptorquidia puede ser sugerente de un hipogonadismo central, es decir, de la ausencia de las hormonas de la pubertad.

TRATAMIENTO

El objetivo es tener glicemia mayor a 70 mg/dl. Se debe pasar un bolo de glucosa endovenosa de 0,2 gr/kg (2ml/kg de suero glucosado 10%), y luego iniciar una solución de glucosa de mantención: 5 a 20 mg/kg/min IV, con el objetivo de manejar glicemias entre 70 a 120 mg/dl. Se debe reevaluar con glicemia a los 15 minutos, si persiste la hipoglicemia, se debe repetir el bolo (0,5 gr/kg (5 ml/kg de suero glucosado 10%), y aumentar la dosis de mantención en 25 a 30%.

Puede ser necesario una infusión continua mayor de glucosa, hasta 20 mg/kg minuto, en los recién nacidos que tienen una hipoglicemia hiperinsulinémica de la infancia.

II. Insuficiencia suprarrenal aguda

El eje hipotálamo hipofisiario comienza a formarse precozmente en la etapa embrionaria. A las 7 semanas el hipotálamo ya está formado, desde la octava semana ya se produce la hormona liberadora de hormona corticotropa (ACTH) y a las 12 semanas existen formaciones vasculares entre el hipotálamo y la hipófisis. Durante el tercer trimestre ya se encuentra establecido el sistema portal hipofisiario. La hormona liberadora de hormona corticotropa (CRH) hipotalámica estimula a la hipófisis para que produzca la ACTH, la que actúa en su receptor (MC2R) y estimula la producción de hormonas suprarrenales (mineralocorticoides, glucocorticoides y andrógenos suprarrenales). El cortisol es fundamental para la respuesta de estrés, éste se libera al plasma, ingresa a la célula y actúa en su receptor intracelular (NR3C1). Luego, este receptor se moviliza al núcleo celular, donde facilita la transcripción de proteínas relacionas con la acción de glucocorticoides.

El cortisol, producido por la glándula suprarrenal, es fundamental para la supervivencia. Éste actúa en diferentes sistemas:

- Sistema cardiovascular: aumenta la contractibilidad cardiaca, aumenta la reactividad vascular a vasconstrictores, por lo que su ausencia genera hipotensión.
- Metabolismo intermedio para producir gluconeogénesis en el hígado, lipólisis del tejido adiposo y proteólisis
- Hueso: homeostasis del calcio, inhibe la síntesis de colágeno
- Riñón: disminuye la absorción de calcio
- Sistema gastrointestinal: inhibe la absorción de calcio
- Pulmón: Aumenta producción de surfactante
- Sistema inmune: atrofia del timo, inhibe la presentación de antígenos, demarginación de neutrófilos e inhibe inflamación

Respuesta al estrés

Bajo estrés, se desencadena una respuesta inmediata del sistema medular simpático-adrenal, donde las fibras simpáticas preganglionares estimulan a la médula adrenal, produciendo la liberación de catecolaminas (epinefrina y norepinefrina) al torrente sanguíneo. Estas hormonas preparan al individuo para "luchar o huir" facilitando cambios fisiológicos como aumento en la frecuencia cardíaca, presión arterial, actividad mental, movilización de reservas de energía y metabolismo celular, y una disminución en el flujo sanguíneo a los órganos que no son necesarios para una rápida respuesta. A medida que el estrés se prolonga, se estimula la secreción hipotalámica de CRH e hipofisiaria de ACTH, que va hacia la glándula suprarrenal para producir mineralocorticoides y glucocorticoides. La vasopresina (ADH), otra hormona secretada por el hipotálamo, estimula la reabsorción de agua por los túbulos colectores renales, lo que produce volúmenes más pequeños de orina.

ETIOLOGÍA

La insuficiencia suprarrenal se puede producir por varias causas y en varios niveles. La insuficiencia suprarrenal central (o secundaria) se produce por una disfunción hipotálamo y/o hipofisaria. En este caso no existe defecto mineralocorticoideo, ya que la secreción de aldosterona se encuentra regulada por el sistema renina

angiotensina, y no por el eje hipotálamo hipofisiario. La insuficiencia suprarrenal central se produce por alteraciones congénitas de la formación del sistema nervioso central (displasia septo óptica) o por insultos adquiridos del SNC. La más frecuente se produce luego de la suspensión de glucocorticoides de larga data, trauma (TEC), radiación, o tumores.

Si la disfunción suprarrenal es primaria, es decir, de la glándula per se, puede existir deficiencia aislada de glucocorticoides, deficiencia aislada de mineralocorticoides, o deficiencia de ambos. Por otra parte, la disfunción puede ser congénita o adquirida, y aguda o crónica.

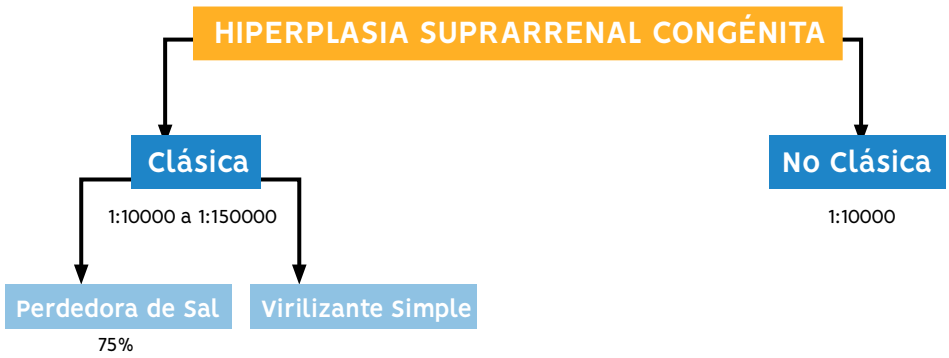
Dentro de las causas congénitas de insuficiencia suprarrenal, la más frecuente en pediatría es la hiperplasia suprarrenal congénita. Otras causas menos frecuentes son la hipoplasia suprarrenal, el síndrome triple A, la resistencia a la ACTH, la resistencia a glucocorticoides, enfermedades metabólicas en que existe una alteración de la síntesis de glucocorticoides y mineralocorticoides en las glándulas suprarrenales y enfermedades mitocondriales.

Dentro de las causas adquiridas, la más frecuente es aquella secundaria al uso de corticoides exógenos en forma prolongada para el tratamiento de algunas patologías. Esta es la causa más frecuente de insuficiencia suprarrenal en los niños. También puede observarse en pacientes hospitalizados en unidades de cuidados intensivos o en neonatología (hemorragias o infartos suprarrenales, disfunción celular por uso de drogas como ketoconazol, infecciones e infiltrativos como en la sarcoidosis). En pediatría la causa autoinmune (enfermedad de Addison) es menos frecuente que en adultos.

Hiperplasia suprarrenal congénita (HSC)

La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) describe un grupo de trastornos autosómicos recesivos de la biosíntesis de cortisol. La causa más frecuente son deleciones o mutaciones del gen CYP21A2 que resultan en deficiencia de glucocorticoides y mineralocorticoides. Es una patología muy frecuente, la incidencia de la forma clásica en general es alrededor de 1:15.000, pero ésta varía según la etnia y área geográfica y es mayor en poblaciones aisladas y/o con alto grado de consanguinidad. En pacientes con deficiencia de 21–hidroxilasa, la síntesis deficiente de cortisol da como resultado estimulación crónica de la corteza suprarrenal por ACTH con la consiguiente producción de precursores de cortisol. Algunos de estos precursores se derivan hacia la vía biosintética de andrógenos, que causa signos y síntomas de exceso de andrógenos incluyendo genitales atípicos en los fetos y recién nacidos 46 XX y aumento de la velocidad de crecimiento con adelanto de la edad ósea en ambos sexos. Esta patología ocurre en un amplio espectro clínico, incluida una forma grave con un defecto concurrente en la biosíntesis de aldosterona (tipo «perdedora de sal»), una forma con biosíntesis de aldosterona aparentemente normal (tipo "virilizante simple") y una forma leve o «no clásica» que puede ser asintomática o puede ser asociada con signos de exceso de andrógenos durante la infancia o en la pubertad (FIGURA 4).

FIGURA 4. CLASIFICACIÓN DE LA HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA POR DEFICIENCIA DE 21 HIDROXILASA



Producción de esteroides adrenales

La ACTH actúa en su receptor en la glándula suprarrenal para que internalice el colesterol dentro de la mitocondria a través de la proteína Star. Una vez internalizado en la mitocondria va a comenzar a sintetizarse aldosterona, cortisol y la testosterona, en cada una de las zonas de la glándula (glomerulosa,

fasciculada, reticular) para que estas hormonas se sinteticen es necesaria una maquinaria enzimática en que diferentes precursores hormonales se van transformando en productos en una cadena (FIGURA 5). Si existe una deficiencia en una de las enzimas que permiten la transformación de las hormonas, van a haber diferentes fenotipos de hiperplasia suprarrenal, la más frecuente es el déficit de la 21OHasa.

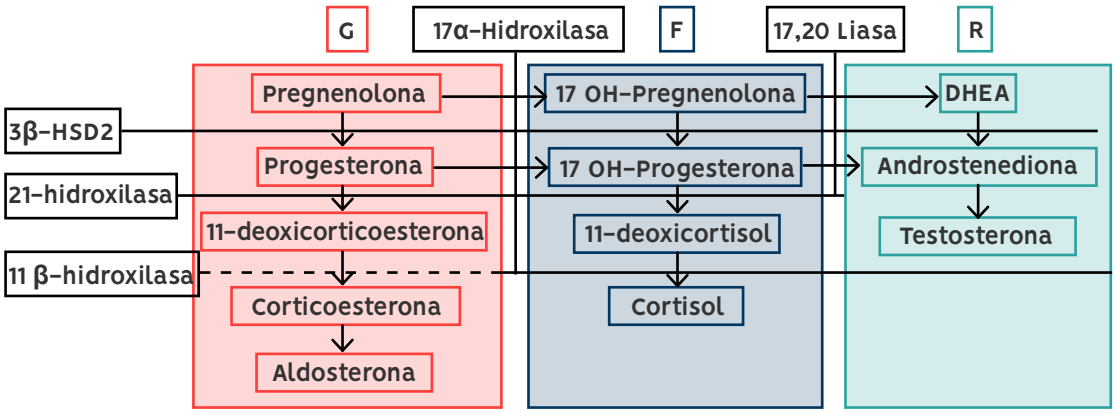


FIGURA 5. VÍAS DE LA BIOSÍNTESIS DE LOS ESTEROIDES ADRENALES. LAS VÍAS PARA LA SÍNTESIS DE MINERALOCORTICOIDES (ALDOSTERONA), GLUCOCORTICOIDES (CORTISOL), ANDRÓGENOS (TESTOSTERONA Y DIHIDROTESTOSTERONA) SE REPRESENTAN DE IZQUIERDA A DERECHA. LAS ACTIVIDADES ENZIMÁTICAS QUE CATALIZAN CADA BIOCONVERSIÓN ESTÁN ESCRITAS EN RECUADROS.

Una mutación de la 21 hidroxilasa (CYP21A2) no va a permitir que esta cascada siga su curso, en este caso, no se producirá aldosterona. La progesterona "acumulada", seguirá otra vía metabólica, y a través de la 17 hidroxilasa sintetizará 17 OH progesterona. Como existe una deficiencia de 21 hidroxilasa, ésta no puede producir 11- deoxicortisol, pero la 17, 20 liasa permitirá la síntesis de androstenediona y testosterona. En un sujeto con hiperplasia suprarrenal congénita por 21 OH hidroxilasa, no existe síntesis de aldosterona ni cortisol, pero sí de testosterona.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Dependiendo de la severidad de la alteración de la enzima 21 hidroxilasa, observamos diferentes fenotipos en los pacientes afectados. Estos pueden dividirse en formas clásicas, o severas, y no clásicas, las que son más frecuentes, pero menos severas.

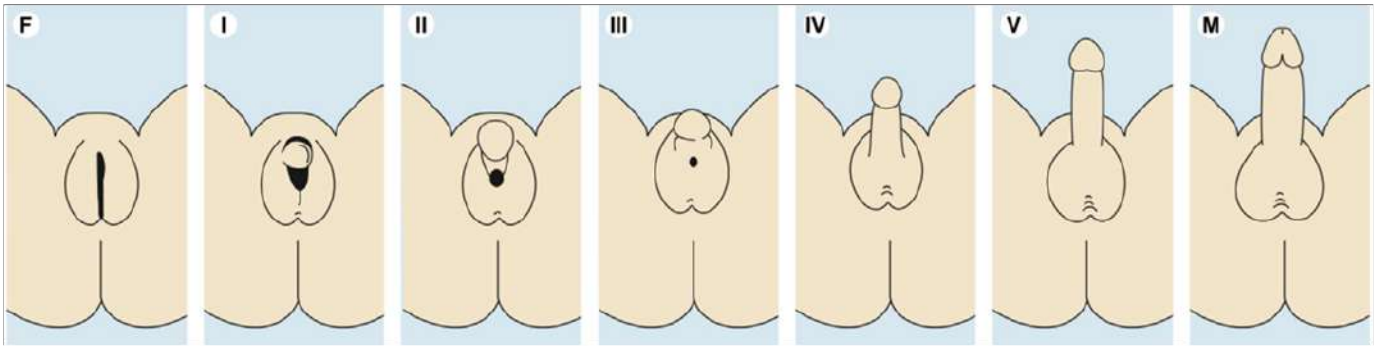
Las manifestaciones clínicas de esta patología dependen de la actividad residual de la enzima, por lo que si hay una mutación grave, con 0% de actividad enzimática, todos los procesos de síntesis hacia aldosterona y cortisol van a estar bloqueados y solo se va a sintetizar testosterona. Estos pacientes son aquellos con HSC clásica. Pacientes con mutaciones medianamente severas, pueden manifestarse durante el periodo preescolar o más adelante como virilizante simple, como una pubertad precoz periférica en varones. Sin embargo, los pacientes con hiperplasia suprarrenal no clásica tienen mutaciones menos severas y la enfermedad puede manifestarse durante el periodo de la adolescencia o incluso, no diagnosticarse nunca.

La presentación clínica de la hiperplasia suprarrenal congénita por deficiencia de 21 hidroxilasa es variable, y va a depender si el feto es 46,XX o 46,XY. Si es 46,XX, el grado de masculinización de los genitales puede describirse de acuerdo

a los estadios de Prader (FIGURA 6), y éstos van desde formas más leves como una aumento del tamaño de clítoris, con un Prader III, o como un fenotipo de aspecto masculino, por ejemplo, en una paciente con apariencia de escroto sin gónadas palpables. Los sujetos 46 XY pueden presentarse con pigmentación del escroto y un pene un poco más largo y grueso de lo habitual.

FIGURA 6. ESTADÍOS DE PRADER.

¿Cómo se debe describir el examen genital?



ESTADIO PRADER	FALO	FUSIÓN LABIO-ESCROTAL	SENO UROGENITAL
I	Un poco más grande	(-)	(-)
II	Alargado	Posterior	(-)
III	Aumento significativo	Casi completa	Apertura perinal
IV	Apariencia de pene	Completa	Apertura en base o superficie ventral falo
v	Apariencia de pene bien desarrollado	Completa	Apertura en cuerpo del falo/ área balánica

DIAGNÓSTICO

Habitualmente en los países en que no existe screening para esta enfermedad, como en Chile, las niñas se diagnostican durante el periodo de recién nacido por genitales atípicos, en cambio muchos de los fetos masculinos pueden pasar inadvertidos y diagnosticarse en forma tardía, dentro de la segunda o tercera semana de vida con una crisis perdedora de sal. Los niños con la forma de pérdida de sal generalmente se presentan a los 7 a 14 días de vida con vómitos, pérdida de peso, letargo, deshidratación, hiponatremia e hiperkalemia, y pueden presentarse en estado de shock. Las niñas con la forma de pérdida de sal, si no reciben tratamiento pronto después del nacimiento, también experimentarán una crisis suprarrenal perdedora de sal en el período neonatal.

Pacientes con otras causas de insuficiencia suprarrenal, pueden presentarse en otros momentos de la vida, por lo tanto debemos sospechar el diagnóstico en los siguientes escenarios:

- Hiperpigmentación de encías y manos: Se produce por exceso de ACTH y se debe excluir causa de origen central o vitiligo, ya que este último se puede asociar a enfermedad de Addison.
- Paciente crítico con shock séptico no respondedor a fluidos y drogas vasoactivas.
- Antecedentes de tratamiento crónico con corticoides expuestos a estrés. En general pacientes con cáncer, con lupus, o patologías respiratorias importantes.
- Otras enfermedades autoinmunes (DM1, tiroiditis de Hashimoto, falla gonadal primaria).

Si existe sospecha de crisis adrenal, se debe iniciar tratamiento, tomando previamente la muestra crítica. En la muestra de sangre se debe medir la glicemia, ACTH, cortisol, ELP, renina plasmática y 17 OH progesterona (este último es diagnóstico en un recién nacido con HSC).

La detección neonatal de la deficiencia de 21 hidroxilasa puede realizarse mediante la medición de la concentración de 17OH progesterona en sangre seca en papel de filtro obtenidas durante el periodo de recién nacido. En países como el nuestro, en que no existe tamizaje neonatal para esta patología, se debe confirmar con la determinación de las concentraciones de 17 OH Progesterona temprano en la mañana (antes de las 08:00 hrs). Una concentración de 17 OH Progesterona mayor a 10 ng/mL es diagnóstica, aunque comúnmente se observan concentraciones aleatorias de 100 ng/mL en la forma clásica. Las concentraciones de aldosterona y renina se encuentran normalmente aumentadas durante el periodo recién nacido, y actualmente no existen valores de referencia para esta edad. Una concentración de 17OHP inferior a 2 ng/ml generalmente excluye la hiperplasia suprarrenal congénita no clásica si se mide 17OHP durante la fase folicular en mujeres en edad reproductiva. Con frecuencia se necesita un test de estímulo con ACTH para diagnosticar la forma no clásica.

TRATAMIENTO

Siempre localizar una vía venosa para la toma de muestra crítica, administración de corticoides y glucosa.

1. **Agudo (shock):**
- Tratamiento de la hipoglicemia
- Tratamiento del déficit de glucocorticoides – mineralocorticoides: Hidrocortisona: 25 a 100 mg/m2 EV **(TABLA 5)**. Cuando se usan corticoides en dosis altas no se necesita suplementar mineralocorticoides ya que los glucocorticoides en dosis elevadas tienen la capacidad de estimular el receptor de mineralocorticoides.

TABLA 5: Dosis de glucocorticoides a administrar en insuficiencia suprarrenal en agudo y luego en mantención.

EDAD	HIDROCORTISONA EV BOLO	MANTENCIÓN
0 a 3 años	25 mg	25 mg c/6h
3 a 12 años	50 mg	50 mg c/6h
> 12 años	100 mg	100 mg c/6h

III. Hipocalcemia

FISIOLOGÍA

Para responder a la gran demanda de minerales que requiere el esqueleto en desarrollo, los fetos mantienen una calcemia y fosfemia más elevados que los de sus madres. Esto se debe a que existe un transporte activo de calcio a través de la placenta por una bomba en la membrana basal que mantiene una gradiente de 1: 1,4. En la semana 10 de edad gestacional, las glándulas paratiroides fetales están ubicadas en su posición normal y son capaces de secretar paratohormona (PTH) y péptido relacionado a la PTH (PTHrp). La PTH es secretada en respuesta a la hipocalcemia fetal. El esqueleto fetal sirve como fuente de calcio movilizado por la PTH y PTHrp, los que actúan en el receptor PTH/PTHrp, cuando la fuente de calcio materna es limitada. La PTHrp, producida por las glándulas paratiroides fetales, placenta, amnios, corion y el cordón umbilical, estimula el transporte materno fetal de calcio a través del sincociotrofoblasto placentario en contra de una gradiente de concentración,

a través de una bomba de calcio. En el tercer trimestre del embarazo, existe una concentración 1:1.4 de calcio (mayor en el feto)

Durante las primeras 48 horas de vida, y luego de la desconexión de la placenta, se estimula de forma abrupta la secreción de PTH por la hipocalcemia en el recién nacido. La calcemia entonces, depende de la ingesta de calcio a través del calostro y de sus reservas de calcio esqueléticas. La capacidad de respuesta a la PTH depende de la edad gestacional, por lo que los prematuros tienen una mayor incidencia de hipocalcemia neonatal. Durante el periodo de transición, se produce un nadir de calcemia. De esta manera, podemos dividir a la hipocalcemia en relación a la temporalidad de su presentación en transitoria-precoz (más frecuente) y transitoria tardía. En esta última, se deben sospechar más patologías.

La definición de hipocalcemia depende de la edad gestacional al parto.

1. Recién nacidos de término:
   a. Calcio total < 8 mg/dl, se debe realizar la siguiente fórmula si no está disponible el calcio iónico: Ca + (4- albúmina) x 0,8 mg/dl.
   b. Calcio iónico < 4 mg/dl.

2. Recién nacido de pre-término (< 1500 gr)
   a. Calcio total < 7 mg/dl

Después del periodo neonatal, las concentraciones de calcio van cambiando en el tiempo como se observa en la TABLA 6.

TABLA 6: Calcemia normal dependiendo de la edad.

	EDAD (años)	CALCIO (mg/dl)	FÓSFORO (mg/dl)
Lactantes	0-0.25	8.8-11.3	4.8-7.4
	1-5	9.4-10.8	4.5-6.2
Niños	6-12	9.4-10.3	3.6-5.8
Hombres	20	9.1-10.2	2.5-4.5
Mujeres	20	8.8-10	2.5-4.5

En general, las manifestaciones clínicas de hipocalcemia son asintomáticas, especialmente en los recién nacidos. También puede observarse irritabilidad neuromuscular como mioclonías (más frecuentes en los recién nacidos). Además apnea, cianosis, taquipnea, taquicardia, vómitos, laringo-espasmo y prolongación del intervalo QT en el ECG. En pacientes mayores, se puede observar el signo de Chvostek (contracción del mismo lado de la cara donde se percute el nervio facial) y el signo de Trousseau (Inflar el manguito del esfingomanómetro 10 a 20 mmHg por sobre la presión sistólica del paciente y dejarlo por 20 segundos, se produce espasmos, contracción de la mano).

Para evaluar una hipocalcemia, se deben considerar:

- Antecedentes familiares: Realizar genograma y determinar si hay más personas afectadas.
- Examen físico: Evaluar la presencia de dismorfias, cardiopatías, que orienten a un síndrome velocardiofacial. Esta es una entidad causada por una anomalía cromosómica (deleción en la región q11 del cromosoma 22), que produce una enfermedad multisistémica de expresión variable que afecta

el aparato cardiovascular, la inmunidad, las funciones endocrinológicas, la cavidad oral, el desarrollo neurocognitivo, con una expresión fenotípica clínica particular.

ETIOLOGÍA

En relación a la temporalidad, puede clasificarse en precoz (primeros días de vida) o tardía (> 5 días de vida). A toda edad pueden presentarse las causas iatrogénicas y el hipoparatiroidismo congénito. **(TABLA 7)**

1. Hipocalcemia precoz (habitualmente transitoria):
   - Hijo de madre diabética (10–20%)
   - Asfixia neonatal
   - Preeclampsia
   - RNPT (30%), pequeño para la edad gestacional.

Los mecanismos que explican la hipocalcemia en estos casos son los siguientes:
- Liberación insuficiente de PTH
- Respuesta inadecuada del túbulo renal a la acción de la PTH
- Aumento de secreción de calcitonina en RNPT.

Los hijos de madres con hiperparatiroidismo durante el embarazo, pueden experimentar una supresión de la PTH durante el período fetal, y luego durante el periodo de recién nacido, montar una respuesta inadecuada de PTH.

2. Hipocalcemia tardía

Las concentraciones de PTH durante la hipocalcemia, obtenida a través de la muestra crítica, nos orientarán a la causa
   - PTH baja: Sospechar hipoparatiroidismo e hipomagnesemia.
   - PTH alta: Pseudohipoparatiroidismo, déficit de vitamina D
   - PTH normal: Mutaciones del receptor sensor de calcio (CaSR).

TABLA 7: Causas de hipocalcemia

Alteración de PTH	
• Disminución secreción	Hipoparatiroidismo
• Alteración de la acción	Pseudohipoparatiroidismo
Alteración de Vitamina D	
• Déficit de vitamina D	
• Alteración del metabolismo de Vitamina D	Déficit 1 alfa hidroxilasa
• Alteración de la función renal	
Alteración del CaSR	
• Mutación con ganancia de función	Hipocalcemia AD
• Anticuerpos anti CaSR	
Hipomagnesemia	
Carga de fosfato	

DIAGNÓSTICO

Para el diagnóstico de hipocalcemia, se deben obtener los siguientes parámetros en la muestra crítica previo al inicio el tratamiento: Calcio, albúmina, fósforo, magnesio, fosfatasas alcalinas, PTH, 25 hidroxivitamina D y creatinina en sangre, y calciuria y creatininuria en orina. Se debe además guardar suero para análisis posteriores. Una radiografía de metáfisis de huesos largos puede ser útil en busca de signos de raquitismo.

TRATAMIENTO

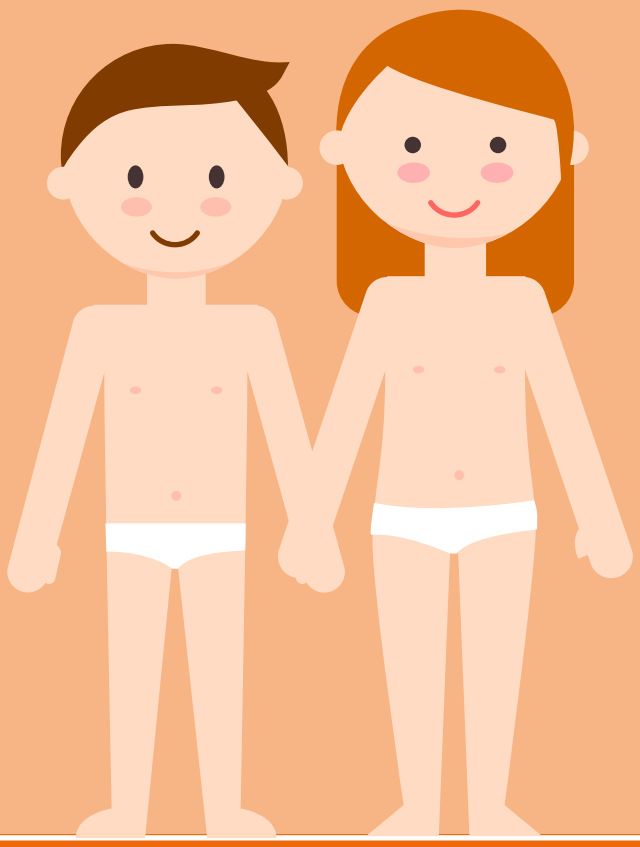
1. Hipocalcemia asintomática: No requiere manejo con bolos de calcio endovenoso.
   a. Gluconato de calcio vía oral, principalmente en recién nacidos: 50 mg/kg/día de calcio elemental
   b. Mantener calcio urinario/creatininuria < 0,2
   c. Carbonato de calcio: Solubilidad y absorción puede estar limitada por pH estomacal elevado del recién nacido.

2. Hipocalcemia sintomática (convulsiones):
   a. Gluconato de calcio 10% endovenoso: 0,5 a 1 mg/kg en 5 a 10 minutos.
   b. Seguido de gluconato de calcio 10% IV en infusión continua (93 mg de calcio elemental/10 ml). – 1 a 3 mg calcio elemental/kg/hora.
   c. Se debe monitorizar con ECG – Si se puede, evitar bolos→ Grandes variaciones en concentración de calcio sérico.
   d. Pasar a vía oral lo más pronto posible.

3. Hipocalcemia persistente y/o severa y/o Hipoparatiroidismo:
   a. Calcitriol 0,25 a 0,5 ug/dia
   b. Mantener calcemia en límite inferior de lo normal, para evitar hipercalciuria.
   c. Monitorización periódica de calciuria/creatininuria y nefrocalcinosis con ecografía renal

4. Hipomagnesemia

5. Déficit de vitamina D
   a. < 6 meses: Colecalciferol 3.000 UI/día
   b. > 1 año: Colecalciferol 50.000 UI/semana por 6 a 8 semanas.



inmunología

desarrollo del sistema inmune

infecciones recurrentes

alergia alimentaria

enfermedades reumatológicas en pediatría



Desarrollo del sistema inmune

DR. EDUARDO TALESNIK
DR. RODRIGO HOYOS
Inmunología y Alergia Pediátrica.
Departamento de Enfermedades Infecciosas e Inmunología Pediátrica,
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

El sistema inmunológico (SI) es el sistema del organismo encargado principalmente de la defensa contra agentes infecciosos, sin embargo, cumple además funciones en el control del desarrollo de neoplasias y regulación de fenómenos inflamatorios y autoinmunes. El SI está compuesto por dos grandes ramas, la inmunidad innata y la inmunidad adaptativa, ambas sujetas a un estricto control con la finalidad de mantener la homeostasis. Ambas ramas del SI son finamente reguladas durante el desarrollo y su funcionalidad dependerá de una serie de eventos coordinados que involucran la expresión de moléculas de superficie celular y de señalización intracelular en momentos clave del desarrollo, la diferenciación de las distintas células del SI y el desarrollo normal de los órganos linfoides secundarios, entre otros.

Las células del sistema inmunológico se desarrollan a partir de un precursor común de otras células sanguíneas, las células troncales hematopoyéticas. Durante la vida intrauterina, estas células troncales migran a la médula ósea a las 20 semanas de gestación. Luego de que estas células troncales se han establecido en la médula ósea, ellas darán origen a células comprometidas con el linaje mieloide o linfoide. La célula mieloide primitiva dará posteriormente origen a las células presentadoras de antígenos profesionales conocidas como células dendríticas, además de los monocitos, neutrófilos, eosinófilos y basófilos; por su parte, la célula linfoide primitiva dará origen a los linfocitos y células NK. Los linfocitos a su vez se diferenciarán en dos estirpes celulares, las células T y las células B. La diferenciación hacia la estirpe B se realiza en el hígado fetal y posteriormente en la médula ósea, mientras que la estirpe T requiere que se haya desarrollado el timo para completar su diferenciación. Una vez que los precursores de las células T llegan al timo, son educadas por medio de los procesos de selección negativa y selección positiva, asegurando de esta manera que sólo se permita salir a la circulación a células no autorreactivas y comprometidas con el linaje T CD4+ o T CD8+ (FIGURA 1).

Conocer el desarrollo normal del sistema inmunológico es importante para poder estudiar a pacientes con patologías conocidas como inmunodeficiencias primarias, un conjunto de cerca de 300

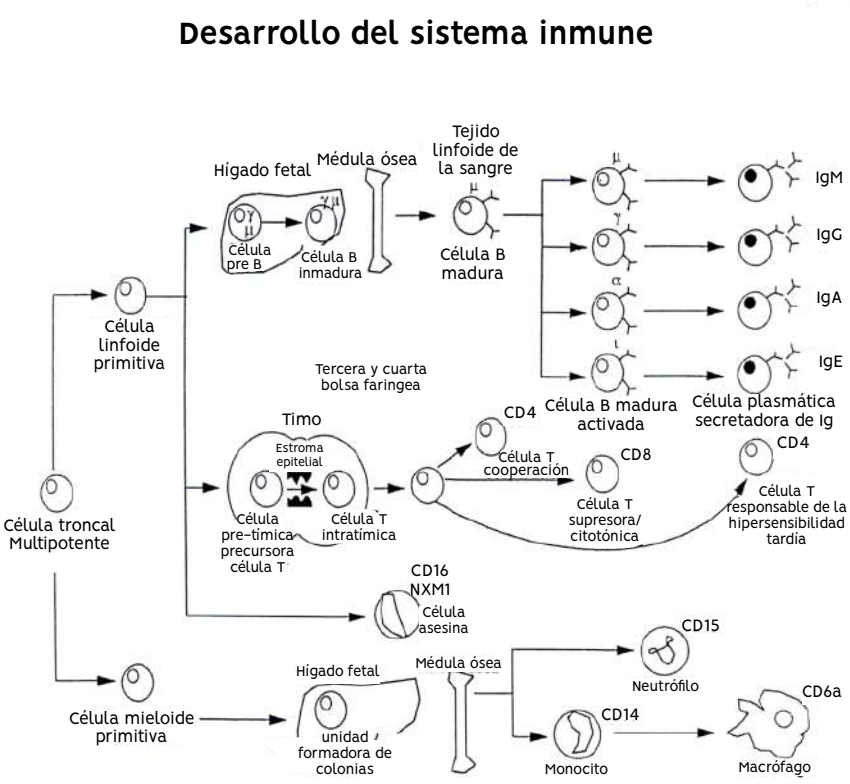


FIGURA 1: TALESNIK E., CAPÍTULO 4, PÁGINAS 51–56, DESARROLLO DEL SISTEMA INMUNE Y FUNDAMENTOS INMUNOLÓGICOS DE VACUNAS. ENFERMEDADES INFECCIOSAS INMUNOPREVENIBLES DE REPETTO G., EDICIONES UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CHILE, 2003.

enfermedades de origen genético que predisponen al paciente a una frecuencia elevada de infecciones producto de alteraciones en el desarrollo o la función de la inmunidad.

DESARROLLO DE LA INMUNIDAD INNATA

El sistema inmune innato es la rama del sistema inmunológico caracterizada por un tiempo de respuesta inmediato y por ser específico para moléculas compartidas por grandes grupos de patógenos, conocidos como patrones moleculares asociados a patógenos (PAMPs). El corto tiempo de respuesta que caracteriza a la inmunidad innata es producto de que, a diferencia del sistema adaptativo, los receptores de la inmunidad innata se encuentran codificados en el genoma y no requieren de complejos procesos de reordenamiento genético para su expresión en la superficie celular ni para su funcionalidad. Otras diferencias entre el sistema inmune innato y el adaptativo se muestran en la TABLA 1.

TABLA 1: Comparación entre inmunidad innata y adaptativa

PROPIEDAD	INMUNIDAD INNATA	INMUNIDAD ADAPTATIVA
Distribución	No clonal	Clonal
Receptores	Fijos génoma Reordenamiento (–)	Codificados segmentos genes Reordenamiento (+)
Reconocimiento	Patrones conservado (LPS, mananas): toll-like, Nod-like, RIK like	Fragmentos moleculares
Tiempo acción	Inmediato	Activación retardada efectores
Respuesta	Moléculas co-estimulatorias	Expansión clonal o anergia
Discriminación propio / no propio	Perfecta	Imperfecta

El desarrollo del componente celular del sistema inmunne innato comienza con la mielopoiesis, proceso que se inicia aproximadamente el sexto mes de vida intrauterina en el hígado fetal. Este proceso es favorecido por un ambiente rico en citoquinas como los factores estimulantes colonias (CSFs), IL-1, IL-3, IL-4, IL5 e IL-6 y dará origen a los granulocitos, eritrocitos, monocitos y megacariocitos. A medida que las células se van diferenciando hacia granulocitos y monocitos, éstas comienzan a expresar marcadores de superficie propios de este grupo de células como las β integrinas, receptores complemento, CD11, CD18 y el receptor Fc CD16, permitiendo que se vaya adquiriendo progresivamente una mayor funcionalidad durante el proceso de diferenciación.

El sistema del complemento corresponde a uno de los mediadores solubles más importantes del sistema inmune innato. Este sistema corresponde a un conjunto de proteinas sintetizadas a nivel hepático que circulan normalmente en un estado inactivo, pero que al ser activadas generan una cascada amplificatoria con rol proinflamatorios y anti-microbiano. Existen tres mecanismos por los cuales el complemento se activa: la vía clásica, la vía de las lectinas y la vía alterna, las cuales convergen en una vía final comun a nivel de C3. Al momento de nacer, los componentes del complemento se encuentran disminuidos en el recién nacido, alcanzando niveles entre el 50 y el 60% de los observados en el adulto.

TABLA 2: Cronología de eventos en el desarrollo de la inmunidad adaptativa

SEMANAS DE GESTACIÓN	
2–3	Origen células troncales en saco vitelino
5–6	Formación del timo
7–8	Células troncales timo
8–9	Células Pre-B hígado fetal
10	Linfocitos B con IgM superficie
12	Órganos linfoides secundarios: bazo, ganglios linfáticos y placas Peyer
14	Linfocitos en bazo y ganglios linfáticos.
17	Linfocitos B: IgG e IgA superficie
16–20	Puede inducir respuesta inmune IgM
18–30	Puede inducir respuesta inmune celular
20–40	Completa dotación células linfoides

Los receptores tipo toll (TLR) son los receptores de la inmunidad innata más ampliamente difundidos en el organismo. Estos receptores son capaces de detectar la presencia de PAMPs tanto en el medio extra como intracelular e iniciar una respuesta inflamatoria. La expresión de los TLR es similar en el adulto y el recién nacido, sin embargo, la funcionalidad de estos receptores está disminuida al nacer debido a una menor expresión de proteínas de señalización intracelular, regulación nivel de la cromatina en genes proinflamatorios, menor eficiencia de algunos factores de transcripción importantes para la respuesta innata como IRF3 y por un ambiente rico en adenosina, un agente inmunomodulador endógeno.

DESARROLLO DE LA INMUNIDAD ADAPTATIVA

El desarrollo del sistema adaptativo se inicia tempranamente durante la gestación, la temporalidad de los hitos en el desarrollo embrionario de este sistema se muestra en la TABLA 2.

El correcto desarrollo de los órganos linfoides secundarios es vital para el funcionamiento del sistema inmune adaptativo ya que ellos constituyen el punto de encuentro entre las células T y las células B, requerimiento esencial para la respuesta humoral. Los ganglios linfáticos se desarrollan en la semana 12 de gestación a partir de un progenitor común con el adipocito. En presencia de ácido araquidónico, el preadipocito secreta la quimioquina CXCL13 que atrae a las células inductoras del tejido linfoide. Estas células interactúan con el preadipocito por medio del receptor de linfotoxina (LTβR), gatillando la diferenciación hacia tejido linfoide.

El desarrollo del componente celular de la inmunidad adaptativa, los linfocitos T y B, se compone de una etapa central y otra periférica. La etapa central ocurre en el timo, la médula ósea y los órganos linfoides primarios y es independiente de la presencia de antígenos exógenos. Durante la etapa central se produce la recombinación VDJ y se genera un receptor específico y único para cada célula, mientras que los procesos de selección negativa y positiva se encargan de eliminar a las células autorreactivas y a aquellas con receptores no funcionales. La etapa periférica ocurre en los tejidos u órganos linfoides secundarios y es dependiente de la presencia de antígenos exógenos. Durante esta etapa se produce la diferenciación terminal de las células T o B hacia células de memoria o células efectoras, mientras que paralelamente ocurre una expansión clonal que permite aumentar el pool de células específicas para el antígeno detectado (FIGURA 2).

FIGURA 2: ADAPTADA DE: ABBAS A., LICHTMAN A., PILLAI S., CELLULAR AND MOLECULAR IMMUNOLOGY.

Estado de maduración	**Stem cell** →	**Prolinfocito** →	**Prelinfocito** →	**Linfocito Inmaduro** →	**Linfocito Maduro** →	**Linfocito Efector Diferenciado**
Ubicación	Médula ósea o Timo					Órgano o tejido linfoide periférico
Eventos mayores	Maduración temprana y expansión mediada por factor de crecimiento		Expresión de receptor antigénico	Selección de repertorio y adquisición de competencia funcional		Capacidad acción de funciones del efector
Dependencia Antigénica	No				Auto-antígeno	Antígeno externo

FUNCIÓN INMUNOLÓGICA DURANTE EL PERIODO FETAL Y DEL RECIÉN NACIDO

Durante la vida intrauterina el sistema inmunológico se encuentra inhibido, es así que durante esta etapa del desarrollo se detectan menores cantidades de citoquinas, menor función citotóxica y una mayor proporción de células T regulatorias en circulación. El objetivo de esta inhibición es proteger al feto, ya que una respuesta inflamatoria puede terminar en aborto, retardo del crecimiento intrauterino y parto prematuro. La regulación de la respuesta inmune característica de esta etapa es mediada principalmente por altos niveles circulantes de adenosina, TGF beta y la presencia de células con propiedades inmuno-regulatorias como las células eritroides CD71+, linfocitos T regulatorios y linfocitos B regulatorias. Esta inmunosupresión fisiológica se mantiene durante el periodo de recién nacido, disminuyendo gradualmente hasta los dos años de vida.

La función inmune adaptativa durante este periodo se caracteriza por haber completado los procesos de maduración tímica, por lo que el recién nacido cuenta con un recuento normal de linfocitos. A pesar de contar con recuentos normales de linfocitos, la funcionalidad de la inmunidad adaptativa está alterada durante este periodo de la vida ya que existe un desbalance en las respuestas Th1 y Th2 que se mantendrá hasta los dos años de edad. Durante los primeros dos años de vida se pueden encontrar en circulación niveles elevados de IL-6, IL-10 y TGF beta, lo que favorece el desarrollo de respuestas tipo Th2 y T regulatorias, en desmedro de las respuestas más proinflamatorias como la Th1 y Th17. Así mismo, la capacidad de generar células T foliculares está disminuida, afectando directamente la funcionalidad y la calidad de la inmunidad humoral.

La función inmune durante este periodo se caracteriza por la transferencia transplacentaria de IgG desde la madre al feto durante el embarazo. Mediante este proceso se transfieren preferentemente anticuerpos de tipo IgG1 e IgG3, mientras que IgG4 e IgG2 se transfieren en menor proporción y anticuerpos de tipo IgM, IgA e IgE no son transferidos. La transferencia de IgG se inicia en la semana 17 de gestación, igualándose los niveles maternos y fetales a las 33 semanas. La transferencia de IgG continúa después de las 33 semanas, por lo que al momento del parto, el recién nacido tiene niveles de IgG más altos que su madre. Debido a que el feto no es capaz de producir anticuerpos de tipo IgG y que toda la IgG circulante le ha sido transferida durante el embarazo, el repertorio de anticuerpos del RN es semejante al de la madre, incluyendo la presencia transitoria de autoanticuerpos IgG. Al verse enfrentado a infecciones, el recién nacido monta respuestas humorales predominantemente IgM e irá adquiriendo progresivamente la capacidad de producir IgG en cantidades significativas a contar del sexto mes de vida. La capacidad de montar una respuesta humoral frente a distintos tipos de antígenos también es inmadura en el recién nacido, quien es capaz de responder a antígenos proteicos, pero no logra montar una respuesta adecuada frente a antígenos de naturaleza polisacárida. La incapacidad de responder a antígenos polisacáridos es explicada por la ausencia de células B de zona marginal en el bazo. Este subtipo de células B aparece a los dos años de vida, momento en que se adquiere la capacidad de responder a antígenos polisacáridos.

La lactancia materna además de tener un rol nutricional en el periodo de recién nacido, cumple también una función inmunológica al aportar de forma pasiva factores antimicrobianos: IgA secretora, lactoferrina, lisozima, oligosacáridos y lípidos antivirales. Además, facilita la colonización del tracto gastrointestinal del recién nacido por bifidobacterias que inhiben la colonización por agentes patógenos.

FUNCIÓN INMUNOLÓGICA EN LACTANTES

Esta etapa se caracteriza por la capacidad de responder a antígenos proteicos desde aproximadamente los dos meses, con anticuerpos predominantemente de tipo IgM y el desarrollo progresivo de la capacidad de memoria inmune. La capacidad de montar respuestas de tipo IgG se comienza a desarrollar a partir de los tres meses, pero sólo a contar de los 6 meses de edad logra niveles significativos. A pesar de la pobre respuesta IgG que caracteriza los primeros meses de vida post natal, la capacidad de responder a antígenos proteicos es de aproximadamente el 80% al momento de nacer y logra niveles similares a los del adulto cerca de los tres meses de vida. La capacidad de responder a antígenos polisacáridos está disminuida en este grupo etario y alcanza niveles similares a los del adulto a los 2 años de edad, momento en que se pueden detectar células B de zona marginal en el bazo.

La inmunidad humoral de tipo IgG transferida durante el embarazo comienza a caer de forma progresiva durante los primeros meses de vida y alcanza sus niveles más bajos a los 6 meses de edad. La caída de los niveles de IgG durante este primer periodo de vida post natal constituye un fenómeno fisiológico, pero puede prolongarse en pacientes que adquieren la capacidad de producir IgG pasados los 6 meses de vida dando origen a la hipogamaglobulinemia transitoria de la infancia.

De forma paralela al desarrollo de la inmunidad humoral, las otras ramas del sistema inmune también experimentan una maduración progresiva durante este periodo. Es así que de manera progresiva se van adquiriendo niveles de complemento similares a los del adulto, va disminuyendo de forma progresiva el estado anti-inflamatorio característico del periodo fetal y del recién nacido, disminuye la actividad de células inmuno-reguladoras y se va produciendo un equilibrio entre las respuestas Th1 y Th2.

FUNCIÓN INMUNE EN EL NIÑO MAYOR DE 2 AÑOS

El sistema inmunológico del niño a partir de los dos años es comparable al del adulto. El estado inmunomodulador característico de los niños menores ya ha sido superado, ha logrado adquirir la capacidad de montar respuestas humorales de tipo IgG de buena calidad y se ha balanceado la respuesta Th1 con la respuesta Th2. Es propio de esta etapa la adquisición de la capacidad de respuesta a antígenos polisacáridos con un adecuado desarrollo de memoria inmunológica. A contar de esta edad es que es posible observar la aparición de enfermedades autoinmunes.

El niño con infecciones recurrentes

DR. RODRIGO HOYOS
Departamento de Enfermedades Infecciosas e Inmunología Pediátricas
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

La maduración del sistema inmune es un proceso gradual que ocurre principalmente durante los dos primeros años de vida. Producto de la inmadurez inmunológica propia de la edad y de factores ambientales y personales como las alergias, es común que los niños presenten frecuentemente cuadros virales durante sus primeros años de vida.

Al hablar de infecciones recurrentes, nos referimos a un paciente que experimenta un número de infecciones mayor a lo esperado para su edad y medio ambiente, considerándose que seis o más infecciones respiratorias altas virales por año son normales después del período de amamantamiento. Aunque la preocupación de los padres por la frecuencia de infecciones es un motivo de consulta frecuente en pediatría, el número total de infecciones no siempre diferencia entre aquellos niños con un desarrollo inmune normal de aquellos con infecciones recurrentes secundarias a una patología subyacente. Para lograr distinguir entre estos dos grupos de pacientes es crucial obtener una historia clínica que considere: el agente causal, la localización y gravedad de las infecciones, la necesidad de tratamientos antibióticos y la respuesta a ellos. Es muy importante también definir, de la mejor manera posible, el tipo de infecciones que el paciente ha tenido, certificar por medio de revisión de exámenes previos si se ha tratado de infecciones principalmente virales o bacterianas y evaluar si existe un sitio anatómico específico que se infecte de forma recurrente.

FACTORES ASOCIADOS

Los primeros dos años corresponden a un periodo del desarrollo en que el sistema inmune no se encuentra completamente maduro, especialmente los primeros meses de vida, en que aún se mantiene el estado de inmunosupresión característico del recién nacido. Esta inmadurez del sistema inmune facilita el desarrollo de infecciones virales frecuentes y la aparición ocasional de infecciones bacterianas. Además de la edad, otros factores a considerar al enfrentarse a un paciente con infecciones recurrentes son el estado nutricional, las alteraciones anatómicas, la presencia de cuerpos extraños y de patologías subyacentes como la rinitis alérgica, asma, hipertrofia de adenoides, reflujo gastroesofágico, trastornos de la deglución, fibrosis quística, disquinesia ciliar y las inmunodeficiencias primarias.

El medio ambiente también juega un rol importante en el número de infecciones de un niño, es así que factores como la asistencia a sala cuna, la presencia de hermanos en edad escolar, la contaminación ambiental, el hacinamiento, el tabaquismo pasivo, la ausencia de lactancia materna y el destete temprano, frecuentemente se asocian con una mayor tasa de infecciones. La escolarización temprana se asocia con una mayor frecuencia de infecciones respiratorias en lactantes menores, otitis media aguda e infecciones gastrointestinales durante los meses de verano. El tabaquismo pasivo produce

una inflamación crónica de la vía aérea que aumenta el riesgo de desarrollar episodios de bronquitis aguda, neumonía, sinusitis, otitis media aguda, crisis obstructivas en pacientes asmáticos y aumenta el número de hospitalizaciones por causa respiratoria. Se debe considerar que no es infrecuente que niños que consultan por infecciones a repetición tengan más de un factor predisponente, por lo que es importante realizar una anamnesis y examen físico completo, que permitan definir si es necesario realizar estudios complementarios de modo que no signifiquen costos innecesarios para las familias y el sistema de salud.



ETIOLOGÍA DE INFECCIONES RECURRENTES

El principal grupo de enfermedades asociadas a infecciones recurrentes son las **enfermedades alérgicas**. Las alergias han ido en aumento a la par del mayor desarrollo y la industrialización, afectando hoy en día a 1 de cada 5 personas. La existencia de una alergia no controlada que afecta la vía aérea, como la rinitis alérgica y el asma alérgico, produce una inflamación crónica de la vía aérea, lo que aumenta la predisposición a desarrollar neumonía, rinosinusitis y otitis media aguda, sin embargo, una historia de neumonías bacterianas recurrentes en un paciente asmático debe hacer considerar una posible alteración de la inmunidad humoral, ya que la rinitis alérgica y el asma se asocian con la deficiencia de anticuerpos específicos contra neumococo. La deficiencia de anticuerpos específicos contra neumococo corresponde a una deficiencia cualitativa de la inmunidad humoral en que los pacientes no son capaces de montar una respuesta inmune adecuada en respuesta a la infección por este patógeno ni en respuesta a vacunas anti-neumocócicas polisacáridas.

Las **alteraciones anatómicas** como predisponentes a infecciones recurrentes deben sospecharse frente a una historia de infecciones supurativas recurrentes que afecten la misma localización. La **hipertrofia de adenoides** es la alteración anatómica que más frecuentemente se encuentra en pacientes con infecciones recurrentes. Esta patología debe ser sospechada ante una historia de roncopatía, secreción nasal persistente y respiración bucal en niños entre los 3 y 4 años. El diagnóstico se confirma por medio de una radiografía de cavum faríngeo o una rinofaringoscopía. La **otitis media con efusión** es otra alteración que puede favorecer la aparición de otitis media aguda recurrente (3 o más episodios en 6 meses), sobre todo en el contexto de hipertrofia de adenoides. Otras causas anatómicas que predisponen a infecciones recurrentes del mismo sitio anatómico son las **malformaciones de la vía respiratoria** y la presencia de **cuerpos extraños** tanto en la cavidad nasal como en las vías respiratorias. Aunque las malformaciones de la vía aérea son menos frecuentes que las patologías mencionadas previamente, es importante mantener un alto índice de sospecha. Mención especial merecen las **bronquiectasias** que son alteraciones del parénquima pulmonar que pueden ser primarias o secundarias a infecciones pulmonares graves y aparecer en enfermedades como la fibrosis quística y los defectos de la inmunidad humoral. El hallazgo de bronquiectasias en estudios imagenológicos debe considerarse un signo de alarma durante la evaluación del paciente con infecciones recurrentes y requiere de derivación a especialistas en enfermedades respiratorias e inmunología. La **fibrosis quística** es una enfermedad sistémica autosómica recesiva con una frecuencia de 1/3500 recién nacidos vivos que se produce por mutaciones que afectar el gen CFTR (Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator). Esta enfermedad tiene un amplio espectro de manifestaciones y puede presentarse tempranamente por íleo meconial, prolapso rectal, esteatorrea, insuficiencia pancreática, bronquiectasias, pólipos nasales y neumonías recurrentes (2 episodios en un año o tres episodios en la vida). La detección temprana y

tratamiento oportuno de esta enfermedad es importante dado que la función pulmonar empeora significativamente en la medida que estos pacientes son colonizados por patógenos como el *Staphylococcus aureus* y, especialmente, la *Pseudomona aeruginosa* y la *Burkholderia cepacia.* Ante la sospecha se debe solicitar estudio con test del sudor. La **disquinesia ciliar** corresponde a un conjunto de enfermedades autosómicas recesivas que alteran la función ciliar. Afecta a 1/16000 recién nacidos y se produce por mutaciones en diversos genes como DNAI1 y DNAH5, los que en conjunto explican el 30% de los casos de disquinesia ciliar, no pudiendo encontrar un gen causal en un número significativo de casos. La disquinesia ciliar se debe sospechar ante una historia familiar de heterotaxia, infertilidad masculina e infecciones recurrentes. Los pacientes con esta enfermedad se presentan con tos y congestión nasal desde el periodo del recién nacido, otitis recurrente, rinosinusitis crónica, neumonías recurrentes y bronquiectasias. Ante la sospecha de disquinesia ciliar se debe realizar una biopsia de cilios para microscopía electrónica, alternativamente se puede realizar una medición nasal de óxido nítrico ya que este se encuentra disminuido en estos pacientes.

Las **inmunodeficiencias** son un grupo de enfermedades que aumentan la predisposición del hospedero a desarrollar infecciones. Pueden ser divididas en inmunodeficiencias primarias o congénitas e inmunodeficiencias secundarias o adquiridas, siendo estas últimas las más frecuentes en la población. Las inmunodeficiencias adquiridas pueden ser secundarias a desnutrición, quemaduras extensas, neoplasias, tratamientos inmunosupresores, quimioterapéuticos u otros fármacos, infecciones que generan un estado de inmunosupresión transitorio (Sarampión, EBV, TBC, *Toxoplasma gondii*) o permanente (VIH).

Las **inmunodeficiencias primarias** son un grupo de cerca de 350 enfermedades genéticas que afectan el número o la función normal de los distintos componentes del sistema inmunológico. De acuerdo con la rama de la inmunidad que se ve afectada, las inmunodeficiencias primarias pueden ser clasificadas en 9 grandes clases: inmunodeficiencias combinadas, inmunodeficiencias combinadas con características sindromáticas, deficiencias primarias de anticuerpos, síndromes de desregulación inmunológica, defectos en el número o función de los fagocitos, defectos de la inmunidad innata, síndromes auto-inflamatorios, defectos del complemento y fenocopias de otras inmunodeficiencias. Las deficiencias primarias de anticuerpos corresponden al grupo más común de las alteraciones del sistema inmune, siendo el déficit aislado de IgA y la deficiencia de anticuerpos específicos las dos formas más frecuentes de inmunodeficiencias primarias en el mundo. Se estima que a nivel mundial la incidencia de las inmunodeficiencias primarias es de 1:10000 habitantes, sin embargo, la mayoría de los pacientes afectados por estas enfermedades no son diagnosticados producto de una baja sospecha diagnóstica, escases de médicos con formación en inmunología clínica y dificultades en el acceso a estudios diagnósticos adecuados. Debido al gran subdiagnóstico existente, la Jeffrey Modell Foundation ha desarrollado 10 signos de alarma que deben hacer pensar en la existencia de una inmunodeficiencia primaria e iniciar el proceso de evaluación por un especialista en este tipo de enfermedades **(TABLA 1)**. Aunque generalmente las inmunodeficiencias primarias se manifiestan después de los 6 meses de vida, éstas pueden volverse sintomáticas a cualquier edad, y en general, mientras más precoz es su presentación, mayor es la gravedad del defecto genético subyacente. En la medida que ha aumentado nuestro entendimiento de este grupo de enfermedades, se ha podido apreciar que las alteraciones en la función del sistema inmunológico se manifiestan por una predisposición aumentada a las infecciones, pero también pueden presentarse como fenómenos autoinmunes de aparición precoz, alergias graves, granulomas, linfomas y con menor frecuencia, tumores sólidos.

TABLA 1: Signos de alarma de inmunodeficiencia primaria según la fundación Jeffrey Modell

NIÑOS	ADULTOS
Cuatro o más otitis en un año	Dos o más otitis en un año
Dos o más infecciones severas de los senos paranasales en un año	Dos o más infecciones de los senos paranasales en un año, en ausencia de una enfermedad alérgica
Dos o más meses de tratamiento antibiótico sin lograr controlar un proceso infeccioso	Una neumonía por año por más de un año
Dos o más neumonías en un año	Diarrea crónica con pérdida de peso
Falla del medro o en el crecimiento normal	Infecciones virales recurrentes (resfríos, herpes, verrugas, condilomas)
Abscesos cutáneos profundos o en órganos internos recurrentes	Necesidad recurrente de tratamiento antibiótico endovenoso a raíz de una enfermedad infecciosa
Candidiasis oral persistente o infecciones fúngicas cutáneas recurrentes	Abscesos cutáneos profundos o en órganos internos recurrentes
Necesidad de tratamiento antibiótico endovenoso para tratar infecciones	Candidiasis oral persistente o infecciones fúngicas persistentes de la piel u otros órganos
Dos o más infecciones profundas, incluida la septicemia	Infección con micobacterias normalmente no patogénicas
Historia familiar de IDP	Historia familiar de IDP

La forma más grave de inmunodeficiencia primaria se denomina inmunodeficiencia combinada severa (SCID), esta enfermedad es una emergencia médica ya que producto de la ausencia de linfocitos T que la caracteriza, se produce una parálisis total de la inmunidad adaptativa que vuelve a los pacientes extremadamente susceptibles a infecciones por patógenos comunes y oportunistas. Existen distintas causas genéticas de SCID, sin embargo, todas tienen en común una linfopenia T, mientras que el compromiso de las células B y NK es variable. Frente a un paciente con SCID se debe alertar inmediatamente a los especialistas en inmunología clínica con la finalidad de optimizar el manejo, confirmar el diagnóstico para poder llevar al paciente lo más rápido posible a un trasplante de precursores hematopoyéticos, terapia curativa, que si se realiza a tiempo cambia el pronóstico desde un 100% de mortalidad durante el primer año de vida a un 90% de sobrevida post trasplante. Debido a la importancia del diagnóstico precoz de estos pacientes, distintos países han implementado el tamizaje neonatal de SCID basado en la cuantificación de los TRECs (T-cell receptor excision circles) desde las tarjetas de Guthrie utilizadas para el tamizaje metabólico neonatal. Los TRECs son segmentos circulares de DNA que se generan durante la maduración de los linfocitos T en el timo y se encuentran normalmente elevados en el periodo neonatal. Debido a que todas las formas de SCID tienen en común una disminución en el número de linfocitos T circulantes, un número bajo de TRECs durante el periodo neonatal es capaz de identificar a pacientes con SCID antes de que se vuelvan sintomáticos, maximizando así sus posibilidades de acceder oportunamente a un trasplante de precursores hematopoyéticos.

Dentro de las inmunodeficiencias primarias se incluye un grupo de enfermedades caracterizadas por episodios febriles recurrentes y periódicos, estas patologías se denominan **enfermedades autoinflamatorias**. El síndrome autoinflamatorio más común es el síndrome de fiebre periódica, adenitis, estomatitis aftosa y faringitis (PFAPA). Debido a sus manifestaciones clínicas, es frecuente que el PFAPA no sea reconocido y que los pacientes sean tratados por episodios recurrentes de faringoamigdalitis bacterianas con estudio infeccioso negativo. Los pacientes con PFAPA sufren de episodios febriles de

3 a 5 días de duración cada 3 a 6 semanas, asociados a adenitis cervicales importantes, faringitis y estomatitis aftosa. Es característico de estos pacientes el estar completamente sanos entre los episodios de fiebre y tener por lo demás un desarrollo completamente normal.

Una comparación entre pacientes inmunocompetentes con infecciones frecuentes, inmunodeficientes y con un síndrome autoinflamatorio se muestra en la TABLA 2.

TABLA 2: Comparación entre pacientes inmunocompetentes, inmunodeficientes y con fiebre periódica.

	INMUNOCOMPETENTES	INMUNODEFICIENTES	FIEBRE PERIÓDICA
Periodicidad de episodios	Irregular e infrecuentes	Irregular y frecuentes	Regular o irregular frecuentes
Tipo de episodios	Distintas localizaciones	Distintas localizaciones según el tipo	Inicio y término brusco
Estacionalidad	Infrecuente en verano	Todas estaciones	Todas estaciones
Evolución de episodios	Responden a tratamiento	Prolongado, tórpido	Semejantes entre ellos
Condición inter episodios	Según contagio	Mejoría parcial o persistencia	Mejoran entre episodios
Desarrollo	Normal	Mayoría anormal	Normal
Evolución	Esperada	Prolongada, hospitalización	Predecible

DIAGNÓSTICO

El estudio de laboratorio de un niño con una sospecha de inmunodeficiencia primaria debe ser racional y guiado por la historia de infecciones del paciente. Los estudios específicos utilizados para evaluar las alteraciones de la inmunidad son exámenes de alto costo y no ampliamente disponibles, por lo cual es muy importante el uso racional del laboratorio. Para la evaluación del sistema inmune es muy importante recordar que las inmunodeficiencias primarias no sólo alteran el número de sus componentes, sino también la funcionalidad de estos, existiendo así exámenes de laboratorio destinados a evaluar cuantitativamente y cualitativamente la inmunidad (TABLA 3). Con la finalidad de orientar correctamente el estudio de laboratorio, es importante establecer el patrón de infecciones que el paciente ha experimentado. La historia de infecciones del paciente permite sospechar el defecto inmunológico subyacente ya que defectos en distintas ramas de la inmunidad predisponen a ciertos agentes característicos (TABLA 4).

TABLA 3: Exámenes de laboratorio para el estudio del sistema inmune en forma cuantitativa y cualitativa

INMUNIDAD	CUANTITATIVO	CUALITATIVO
Humoral	Inmunoglobulinas	Producción de anticuerpos específicos (tétano, neumococo)
Celular	Hemograma Subpoblaciones linfocitarias	Proliferación linfocitaria con mitógenos y antígenos, PPD, citotoxicidad celular
Fagocitarias	Hemograma (recuento neutrófilos)	Estudios de quimiotaxis, fagocitosis, estallido respiratorio
Complemento	Medición de C2, C3, C4, etc.	Actividad lítica de vías del complemento (CH50, AH50)

TABLA 4: Tipos de patógenos asociados con las principales categorías de Inmunodeficiencias primarias

AGENTE	DEFECTOS HUMORALES	DEFECTOS COMBINADOS	DEFECTOS DE LOS FAGOCITOS	DEFECTOS DEL COMPLEMENTO
Virus	Enterovirus	Especialmente*: CMV, VRS, VEB y PI3	No	No
Bacterias	*S.pneumoniae* *H. influenzae* *M. catarrhalis* *P. aeruginosa* *S. aureus* *N. meningitidis* *Mycoplasma*	*S. pneumoniae* *H. influenzae* *M. catarrhalis* *P. aeruginosa* *S. aureus* *N. meningitidis* *Mycoplasma* *S. typhi* *L. monocytogenes* *Flora intestinal*	*S. aureus* *P. aeruginosa* *S. typhi* *Nocardia*	*S. pneumoniae* *H. influenzae* *M. catarrhalis* *P. aeruginosa* *S. aureus* *N. meningitidis* *Mycoplasma*
Micobacterias	No	No tuberculosas, incluyendo la BCG	No tuberculosas, incluyendo la BCG	No
Hongos	No	*Candida* species *Aspergillus* species *Cryptococcus neoformans* *Histoplasma capsulatum*	*Candida sp., Aspergillus sp.*	No
Protozoos	*Giardia lamblia*	*P. jiroveci* *Toxoplasma gondii* *Cryptosporidium*	No	No

* CMV = Cytomegalovirus, VRS = Virus respiratorio sincicial, VEB = Virus parainfluenza 3.

PUNTOS CLAVE

- **En la evaluación de un niño con infecciones recurrentes debe considerarse la influencia de factores ambientales y de patologías sistémicas como la fibrosis quística.**
- **El estudio de un paciente con infecciones recurrentes debe ser guiado por la historia de infecciones.**
- **La linfopenia persistente en un lactante debe ser considerada un signo de alarma importante de una inmunodeficiencia primaria.**
- **Una evaluación completa de la inmunidad debe considerar evaluaciones cuantitativas y cualitativas.**
- **La inmunodeficiencia combinada severa es la inmunodeficiencia primaria más grave, siendo 100% letal. Su sospecha y detección precoz cambia significativamente el pronóstico de los pacientes.**

Alergia alimentaria

DR. ARTURO BORZUTZKY
DR. RODRIGO HOYOS
DRA. PAMELA MORALES
Inmunología y Alergia Pediátrica.
Departamento de Enfermedades Infecciosas e Inmunología Pediátrica,
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

La alergia alimentaria (AA) se define como una reacción adversa en salud, reproducible, que ocurre como consecuencia de una respuesta inmunológica específica frente a la exposición a un alimento. Desde el punto de vista clínico y fisiopatológico, es posible clasificar las AA en dos grandes grupos: reacciones de hipersensibilidad inmediata mediadas por inmunoglobulina E (IgE) y reacciones de hipersensibilidad retardada o crónica no mediadas por IgE. Las manifestaciones clínicas de AA afectan de forma predominante a la piel, el tracto gastrointestinal y el aparato respiratorio, siendo los síntomas gastrointestinales la forma de presentación más frecuente en lactantes y niños menores.

Las AA afectan de manera significativa la calidad de vida de los pacientes, perturbando su vida social, salud mental y estado nutricional, además de generar gastos económicos importantes por la necesidad de adquirir alimentos especiales y el alto costo de los auto-inyectores de adrenalina. Las AA se pueden asociar a otras enfermedades alérgicas y se ha descrito que la presencia de una dermatitis atópica grave aumenta significativamente el riesgo de desarrollar AA IgE mediada en lactantes. Las AA se han transformado en un problema de prevalencia creciente y en un motivo de consulta de alta frecuencia, por lo que es esencial reconocerlas y derivar oportunamente para evaluación por especialista, así como distinguirlas de intolerancias alimentarias (por ejemplo, intolerancia a lactosa), efectos farmacológicos o tóxicos de alimentos (cafeína, toxina escombroidea) y de otras patologías asociadas a alimentos como los trastornos de conducta alimentaria.

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia de AA ha sido difícil de estimar a nivel mundial debido a diferencias metodológicas entre estudios, aunque es indiscutible que se trata de un problema frecuente y en aumento. Aproximadamente un 5-8% de la población pediátrica presentaría reacciones alérgicas a algún alimento. En Chile, hay poca información acerca de la prevalencia de las AA. Un estudio de autorreporte de AA de hipersensibilidad inmediata en escolares chilenos, realizado mediante cuestionario detallado de AA aplicado a los padres, sugirió una prevalencia de hasta 5.5% en esta población, siendo las nueces, maní y huevo las AA más frecuentes.

Las AA son más frecuentes a edades tempranas (menores de 5 años), disminuyendo hacia la adultez. La prevalencia es hasta 5 veces más alta en niños que niñas, pero en la edad adulta ocurre un cambio de género, haciéndose dos veces más frecuente en mujeres que en hombres.

PATOGENIA

La predisposición a desarrollar alergias está definida por la interacción entre factores genéticos y el medio ambiente. Entre los diversos factores ambientales que están involucrados en el desarrollo de la AA se cuentan la obesidad, la deficiencia de vitamina D, menor exposición a agentes infecciosos y el tiempo en que se es expuesto a los alergenos alimentarios. La idea imperante de que una exposición temprana a alimentos alergénicos contribuía al desarrollo de AA, ha sido fuertemente desafiada por estudios recientes, en que se ha reportado que la exposición a alergenos alimentarios, en dosis bajas, a través de una piel permeable y/o inflamada, generalmente por dermatitis atópica, predispone a una sensibilización alérgica al alimento. En cambio, la exposición oral a alimentos (a través de la mucosa gastrointestinal) a edades más tempranas tiende a generar tolerancia. Esto es conocido como la hipótesis de exposición dual de alergenos. Debido a esto, es que la evidencia actual no respalda el retraso en la introducción de alimentos potencialmente alergénicos, una práctica pediátrica común por muchos años, sino que se recomienda una introducción gradual de todos los alimentos a partir de los 6 meses, he incluso antes en algunos grupos de alto riesgo de desarrollar AA.

Las AA corresponden a una reacción anormal del sistema inmunológico dirigida contra las proteínas de un alimento específico, sin embargo, es posible desarrollar reacciones de hipersensibilidad cruzadas entre distintos alimentos y existen pacientes con alergia a más de un alimento. (TABLA 1).

Los alérgenos alimentarios más frecuentes a nivel mundial son la leche, el huevo, la soya, el trigo, el pescado, los mariscos, el maní y la familia de las nueces, sin embargo, cualquier alimento puede potencialmente gatillar una AA. Las proteínas de estos alimentos comparten características comunes que las hacen alergenos más potentes: son glicoproteínas de aproximadamente 10–70 Kd de tamaño, hidrosolubles y relativamente estables al calor, ácido y la degradación por proteasas. La frecuencia con la cual estos alimentos producen reacciones alérgicas varía entre la población pediátrica y adulta, siendo más frecuentes la leche, huevo, maní y las nueces en los niños, mientras que en los adultos destacan las reacciones alérgicas a mariscos.

Las AA mediadas por IgE corresponden a una reacción de hipersensibilidad inmediata o tipo I. El desarrollo de este tipo de reacciones alérgicas requiere de un proceso previo de sensibilización. Durante la sensibilización, el alergeno es presentado a los linfocitos T CD4+ por una célula presentadora de antígeno, los linfocitos T que reconocieron el alergeno activarán posteriormente a los linfocitos B e iniciarán el cambio de isotipo de las inmunoglobulinas hacia IgE. Los linfocitos B producirán IgE específicas contra el alergeno, las que entrarán en circulación y se unirán a los receptores de IgE presentes en los mastocitos y otras células como los basófilos. Ante una nueva exposición al alergeno, éste será reconocido por IgE específicas que fueron producidas durante la sensibilización alérgica y que se encuentran unidas a receptores en la superficie de los mastocitos, induciendo la liberación de gránulos que contienen histamina y otras sustancias que son directamente responsables de generar las manifestaciones clínicas.

Las AA no mediadas por IgE corresponden a reacciones de hipersensibilidad retardada o tipo IV. Estas reacciones de hipersensibilidad son mediadas principalmente por células como los eosinófilos, aunque también se ha reportado la participación directa de los linfocitos T. Las células del sistema inmune infiltran la pared del tracto gastrointestinal y la piel en respuesta a la exposición a alérgenos alimentarios y desencadenan una respuesta inflamatoria que es responsable de los síntomas clínicos de los pacientes.

TABLA 1: Reacción cruzada en algunas alergia alimentaria mediada por IgE.

REACCIONES ALÉRGICAS A:	REACTIVIDAD CRUZADA CON:
Maní	Lentejas, porotos y arvejas
Leche de vaca	Leche de cabra, caballo, oveja
Nueces	Castañas de cajú, avellana
Camarón	Langosta, jaiba
Salmón	Otros pescados
Kiwi	Palta, plátano y látex
Trigo	Cebada y centeno

SÍNDROMES CLÍNICOS

Los síntomas que experimenta un paciente con alergia alimentaria dependen del mecanismo fisiopatológico subyacente, por lo que existen manifestaciones típicamente asociadas con reacciones de hipersensibilidad mediada por IgE y síntomas característicos de reacciones de hipersensibilidad retardada o mediada por células. La mayoría de los síndromes clínicos de AA se pueden clasificar en uno u otro grupo, sin embargo, existen enfermedades que presentan una patogenia mixta tanto mediada por IgE como no mediada por IgE (TABLA 2).

TABLA 2: Síntomas de alergia alimentaria por sistema comprometido.

SISTEMA	HIPERSENSIBILIDAD INMEDIATA	HIPERSENSIBILIDAD RETARDADA
Piel	• urticaria • prurito • eritema • angioedema	• eritema • flushing • eczema
Ojos	• eritema conjuntival • prurito • edema periorbitario • epifora	
Respiratorio	• rinorrea • congestión nasal • garganta apretada • prurito • estridor • sibilancias • pecho apretado • tos • disnea	• tos • disnea • sibilancias
Gastrointestinal	• nausea • vómitos • diarrea • dolor abdominal	• nauseas • vómitos • diarrea • dolor abdominal • sangramiento intestinal • deposiciones con mucosidad • mal incremento de peso
Cardiovascular	• hipotensión • taquicardia • bradicardia	• hipotensión y shock hipovolémico
Neurológico	• aletargamiento • compromiso de conciencia • sensación de muerte inminente	• irritabilidad

Reacciones de hipersensibilidad inmediata

Las reacciones de hipersensibilidad inmediata se caracterizan por tener un inicio agudo, generalmente dentro de las primeras 2 horas de haber consumido el alimento. Este tipo de reacciones alérgicas son de corta duración y generalmente no sobrepasan las 24 horas.

Los síntomas característicamente asociados con las reacciones de hipersensibilidad inmediata pueden ser de grados variables de gravedad, desde prurito ocular u oral, urticaria y angioedema hasta el shock anafiláctico, manifestación que puede comprometer la vida del paciente. Durante un episodio de anafilaxia, es posible también observar la aparición de síntomas respiratorios y gastrointestinales acompañados de compromiso hemodinámico y de conciencia en los casos más graves. Es importante recordar que no todos los pacientes que desarrollan anafilaxia presentan compromiso cutáneo y/o de mucosas, por lo que se debe poner especial atención a la combinación de otros síntomas como vómitos a repetición, dolor abdominal y diarrea de inicio brusco (TABLA 3).

Reacciones de hipersensibilidad retardada

Las reacciones de hipersensibilidad retardada a alimentos se presentan después de 4 horas de producirse la exposición al alimento. Este término engloba un conjunto de síndromes gastrointestinales eosinofílicos cuyos síntomas pueden incluir vómitos, disfagia, dolor abdominal, diarrea y rectorragia. Estas formas de AA pueden afectar todo el tracto gastrointestinal, pero la mayoría de ellas afecta una región específica, según lo cual es posible distinguir distintos síndromes: esofagitis eosinofílica, gastroenteritis eosinofílica, enterocolitis inducida por proteína alimentaria, enteropatía alérgica y proctocolitis alérgica. A pesar de que los eosinófilos son importantes en la fisiopatología de estas enfermedades, se debe tener en consideración que la presencia de un número aumentado de eosinófilos en biopsias gastrointestinales es sugerente de una reacción de hipersensibilidad pero no establece el diagnóstico de AA. Para la correcta interpretación de los hallazgos histológicos es importante establecer una asociación entre los síntomas y la exposición a un alimento en particular,

TABLA 3: Criterios diagnóstico de anafilaxia.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE ANAFILAXIA
Criterio 1: Desarrollo agudo con compromiso de piel y/o mucosas asociado a uno de los siguientes criterios: • Compromiso respiratorio: disnea, sibilancias, estridor, hipoxemia. • Compromiso cardiovascular: sincope, hipotensión, hipotonía.
Criterio 2: Dos o más de los siguientes síntomas posterior a la exposición a un posible alergeno • Compromiso de piel y mucosas • Compromiso respiratorio: disnea, sibilancias, estridor, hipoxemia. • Compromiso cardivascular: hipotonía, hipotensión y síncope. • Compromiso gastrointestinal: dolor abdominal, vómitos.
Criterio 3: Aparición de hipotensión después de la exposición a un alergeno conocido.

*El diagnóstico de anafilaxia es altamente probable si se cumple uno de los tres criterios.

así como una mejoría significativa de éstos al retirar el alimento sospechoso. En muchos de estos casos se requiere además comprobar la reaparición de los síntomas frente a la reintroducción del alimento en la dieta, lo que se conoce como prueba y contra prueba.

Dado que síntomas comunes en niños como el reflujo gastroesofágico y cólico del lactante son comunes también en alergias alimentarias no IgE mediadas, se debe realizar una buena historia clínica considerando información que permita reconocer patologías no alérgicas. Una fuente importante de confusión es la existencia de síntomas gastrointestinales debido a intolerancias a alimentos que no son mediadas por mecanismos alérgicos, como sucede con la intolerancia a la lactosa, que puede ser confundida con alergia a leche de vaca.

- Esofagitis eosinofílica (EE): Cuadro que se observa principalmente en pacientes de edad escolar y adultos jóvenes, entre un 50 y un 80% de los pacientes tiene antecedente de atopia, aunque la patogénesis es mixta entre mecanismos de reacción mediada por IgE y no mediada por IgE. En niños pequeños se manifiesta como intolerancia o rechazo a la alimentación, vómitos o falla de medro; y en niños mayores y adultos se presenta con disfagia a sólidos, regurgitación, pirosis, vómitos, dolor abdominal e impactación de alimentos en el esófago que requieren extracción endoscópica. Se trata de una enfermedad de difícil diagnóstico, que requiere evaluación conjunta por alergología y gastroenterología. Una parte esencial del proceso diagnóstico es el uso de inhibidores de la bomba de protones, por al menos ocho semanas de duración, antes de establecer el diagnóstico de EE, esto para no confundirla con la eosinofilia esofágica respondedora a inhibidores de bomba de protones.
- Enteropatía inducida por proteína alimentaria: Enfermedad caracterizada por una combinación de diarrea por malabsorción, falla de medro, vómitos, anemia e hipoproteinemia. Generalmente es inducida por proteína de leche de vaca en lactantes expuestos a leche de vaca entera antes de los 9 meses de edad. La confirmación diagnóstica se debe realizar con endoscopía con biopsia.
- Enterocolitis inducida por proteína alimentaria: Este síndrome corresponde a la forma de presentación más grave de las alergias no mediadas por IgE. Típicamente afecta a lactantes alimentados con fórmula artificial o leche

materna, quienes 1 a 4 horas luego de haber ingerido proteína alimentaria, desarrollan una reacción sistémica grave. La historia clínica más frecuente es que luego de haber ingerido un alimento, el paciente desarrolla de forma abrupta vómitos a repetición acompañados o no de diarrea, deshidratación que puede llevar a un shock hipovolémico con acidosis metabólica y es posible observar neutrofilia con desviación izquierda en el hemograma. Un subgrupo de estos pacientes puede desarrollar síntomas crónicos como vómitos, diarrea y falla de medro. Los alimentos involucrados más comúnmente son la leche de vaca y la soya, pero puede ser gatillada por otros sólidos como arroz, avena y otros granos, legumbres, carnes.

- Proctocolitis alérgica: Es el más común de este grupo de enfermedades, ocurre principalmente en menores de 1 año y se presenta típicamente con deposiciones con estrías de sangre y mucus. Principalmente inducida por hipersensibilidad a leche de vaca o soya. El diagnóstico diferencial es amplio e incluye fisuras anales, enterocolitis, diarrea bacteriana, malformación vascular y trauma, entre otras patologías, por lo que cuando un niño tiene rectorragia no se debe asumir inmediatamente que se trata de una proctocolitis alérgica. No requiere mayor proceso diagnóstico y se debe tratar con exclusión de la leche de vaca de la dieta del lactante y de la madre si es que aún estaba con lactancia materna.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de alergia alimentaria requiere de una cuidadosa historia clínica que permita correlacionar los síntomas del paciente con la ingesta de alimentos. Una buena historia debe incluir el tipo de alimento ingerido, el tipo de síntomas del paciente y el tiempo transcurrido entre la ingesta y la aparición de los síntomas. Una historia completa es fundamental para determinar el mecanismo fisiopatológico subyacente (IgE mediado, no IgE mediado) y guiar el estudio posterior. Los exámenes de laboratorio deben ser utilizados para confirmar la sospecha clínica y no ser solicitados indiscriminadamente buscando un hallazgo positivo.

Pruebas cutáneas (prick test): Las pruebas cutáneas son exámenes de gran utilidad para la evaluación de pacientes con síntomas IgE mediados ya que son fáciles de realizar, rápidas, reproducibles y de bajo costo. Un resultado positivo indica sensibilización a un alérgeno pero no AA. En la evaluación de alergia a alimentos no se recomienda de manera generalizada estudiar paneles amplios de alimentos, debido a que la posibilidad de encontrar resultados positivos sin un correlato clínico, crea la noción en la familia de que el paciente es alérgico a múltiples alimentos y lleva a la eliminación de varios alimentos de forma innecesaria. Las pruebas cutáneas tienen un valor predictivo negativo mayor al 90% por lo que un resultado negativo hace muy baja la probabilidad de una alergia mediada por IgE. El tamaño de la pápula se correlaciona con la probabilidad de que el paciente presente una reacción alérgica al alimento pero no predice la gravedad de la reacción.

IgE específica: Consiste en medir los niveles de anticuerpos IgE específicos contra algún alérgeno particular. La técnica más estandarizada es la de CAP-FEIA para la cual se han desarrollado tablas de valores predictivos de reacción para gran variedad de alérgenos alimentarios. Se debe tener cuidado con la interpretación de valores positivos a títulos bajos, dado que al igual que con las pruebas cutáneas, un paciente sensibilizado puede tener resultados positivos

de IgE específica sin desarrollar síntomas al consumir el alimento. Al igual que con las pruebas cutáneas, un mayor nivel de anticuerpos se asocia a mayor probabilidad de reacción pero no predice la gravedad de la reacción.

Prueba de parche (patch test): Consiste en la aplicación de alérgenos en un parche en contacto con la piel por 48–96 horas, el cual en teoría resulta positivo si hay hipersensibilidad tipo IV (celular). Es un examen de gran utilidad en el diagnóstico de dermatitis alérgica de contacto (níquel y otros metales), pero no necesariamente refleja hipersensibilidad a nivel gastrointestinal. Su uso en el diagnóstico de alergias alimentarias no se recomienda. Su uso indiscriminado conduce al sobre diagnóstico y a dietas de exclusión de múltiples alimentos, muchas veces de manera innecesaria.

Prueba de provocación oral: Este examen consiste en exponer al paciente a dosis crecientes del alérgeno con el fin de observar si se gatilla una reacción. Se realiza principalmente con fines diagnósticos en casos dudosos o para comprobar la superación de una alergia. Siempre debe ser realizado por especialistas en un ambiente controlado para manejar posibles emergencias.

Historia natural y tolerancia

La adquisición de tolerancia a los alimentos gatillantes es variable y depende de múltiples factores. La alergia a alimentos como soya, huevo, leche de vaca y trigo es más frecuente de superar durante los primeros años de vida. La alergia gatillada por maní y nueces tiene una tendencia a permanecer a lo largo de la vida. La alergia a crustáceos adquirida durante la vida adulta generalmente requiere dieta de exclusión por toda la vida.

En el caso de las alergias IgE mediadas, los test diagnósticos pueden ayudar a predecir adquisición de tolerancia a los alimentos, de manera que previo a la re-introducción de alimentos por prueba de provocación oral, se debería realizar seguimiento mediante IgE específica y/o pruebas cutáneas.

TRATAMIENTO

No existe aún un tratamiento efectivo para curar la AA, por lo cual, lo más importante en el tratamiento de estos pacientes, es la educación sobre la evitación estricta del o los alimentos involucrados, y sobre el reconocimiento de reacciones alérgicas graves. Aunque las cantidades de proteína alimentaria que deben ser consumidos para gatillar una reacción alérgica varían entre pacientes, la ingesta del alimento en pequeñas cantidades no se considera seguro. Ocasionalmente las reacciones frente a la exposición al alimento varían según las condiciones de conservación y preparación del alimento y condiciones del paciente al momento de consumirlo (por ejemplo, ejercicio, asma mal controlada, medicamentos, alimentos concomitantes, etc.). Algunos pacientes son capaces de tolerar un alimento, principalmente leche y huevo, en estado cocido u horneado, pero no en estado crudo o semi cocido. La recomendación de cuando incorporar estos alimentos en el estado horneado deber ser hecha por un médico especialista en alergias.

Los pacientes con AA IgE mediadas están en riesgo de desarrollar una reacción anafiláctica frente al consumo intencional o accidental del alimento, por lo cual deben recibir educación sobre como reconocer una reacción anafiláctica, el uso de los auto-inyectores de adrenalina y contar con un plan de acción en caso de anafilaxia. En caso de presentar reacción anafiláctica deben usar autoinyector de adrenalina dilución 1:1000 en dosis de 0,15 mg intramuscular para niños entre 10 y 25 kg y en dosis de 0,3 mg para niños con peso mayor a

25 kg. Posterior a recibir la inyección deben acudir al servicio de urgencia más cercano para ser observados por un mínimo de 4 horas debido a la posibilidad de una anafilaxia bifásica. En caso de que la anafilaxia progrese a pesar de una primera inyección de adrenalina, ésta se puede repetir luego de 5 a 15 minutos. En el servicio de urgencia los pacientes que ya han recibido dosis de adrenalina mediante auto-inyector pueden recibir manejo coadyuvante: nebulizaciones con B-2 agonistas (salbutamol), corticoides endovenosos y antihistamínicos H-1 (por ejemplo, clorfenamina) y H-2 (por ejemplo, ranitidina). Si al momento de presentarse en el servicio de urgencias el paciente no ha recibido adrenalina, ésta debe ser indicada inmediatamente en dosis de 0,01 mg/kg/dosis (dosis máxima 0,5 mg). El retraso en la administración de adrenalina a pacientes con anafilaxia aumenta la mortalidad de esta reacción alérgica, por lo cual el uso de este medicamento no debe supeditarse a la respuesta sintomática a tratamientos adjuvantes.

La educación a pacientes, padres, profesores y cuidadores es parte esencial del manejo de AA. Las personas cercanas al paciente deben aprender el manejo de las reacciones alérgicas, conocer el detalle de los alimentos potencialmente peligrosos, sus reacciones cruzadas y leer los rótulos de los alimentos que consume el paciente cada vez que se compren, dado que los ingredientes pueden cambiar sin aviso. Todas las personas a cargo de un paciente con AA deben estar familiarizados con el uso de un auto-inyector de adrenalina y el plan de acción de anafilaxia establecido por el alergólogo tratante. El tratamiento de AA no mediadas por IgE, además de la evitación del alimento en cuestión, puede incluir medicamentos anti-inflamatorios dependiendo de la enfermedad específica. En esofagitis eosinofílica, frecuentemente se utilizan corticoesteroides tópicos tragados como por ejemplo, budesonida o fluticasona los que se pueden componer en jarabe en farmacias o administrar con inhalador indicándole al paciente tragar el medicamento en vez de inhalarlo. Existen formas graves de enfermedades gastrointestinales eosinofílicas que excepcionalmente requieren de cursos cortos de corticoesteroides sistémicos, pero habitualmente los efectos adversos de este tratamiento superan a los potenciales beneficios.

PUNTOS CLAVE

- **De acuerdo con su fisiopatología, la alergia alimentaria puede ser separada en reacciones de hipersensibilidad inmediata, tardías y mixtas.**
- **Los estudios de test cutáneos o prick test e IgE específicas sólo están indicados en pacientes con reacciones de hipersensibilidad inmediata.**
- **En la actualidad no existen exámenes validados para la evaluación de pacientes con alergia alimentaria no mediada por IgE.**
- **El uso de adrenalina en pacientes con anafilaxia es el único tratamiento que disminuye la mortalidad.**
- **La proctocolitis alérgica es una forma benigna de alergia no IgE mediada que se presenta habitualmente durante los primeros meses de vida debido a reacciones de hipersensibilidad, principalmente, a leche de vaca.**

Enfermedades reumatológicas en pediatría

DRA. PAMELA MORALES
Reumatóloga Pediatra
Departamento de Pediatría
Clínica Las Condes

Las enfermedades reumatológicas en pediatría tienen una amplia gama de manifestaciones que pueden ser desde manifestaciones órgano específicas a manifestaciones multisistémicas. Son enfermedades que se encuentran con frecuencia variable en la población siendo la más frecuente la Artritis idiopática juvenil. La mayoría de las enfermedades son de curso crónico debiendo mantener controles con especialista en forma periódica. Existen otras enfermedades que presentan una historia natural más autolimitada y que en general no requieren grandes intervenciones. La fisiopatología de las enfermedades reumatológicas está dada principalmente por la presencia de autoinmunidad, en donde distintos factores genéticos y ambientales alteran la tolerancia central y periférica de los linfocitos. También hay un grupo de enfermedades reumatológicas que tienen alteraciones principalmente de mediadores de la inflamación, presentando cuadros de inflamación intensa en forma periódica.

Las enfermedades reumatológicas se pueden dividir en los siguientes grupos:

- Artritis Idiopática Juvenil
- Lupus Eritematoso Sistémico
- Dermatomiositis Juvenil
- Esclerodermia
- Síndrome de Sobreposición
- Vasculitis
- Síndrome Autoinflamatorio
- Fiebre Reumática
- Síndrome de amplificación del dolor
- Síndromes de Hipermovilidad Articular.

A continuación revisaremos las enfermedades reumatológicas más frecuentes en niños.

Artritis Idiopática Juvenil (AIJ)

DEFINICIÓN

La AIJ es la inflamación articular por más de 6 semanas de evolución, que se manifiesta como aumento de volumen, eritema, limitación del rango articular y dolor. Se debería encontrar al menos dos de estos síntomas para poder referir que existe una artritis en alguna articulación.

La AIJ corresponde a la enfermedad crónica autoinmune más frecuente dentro de la reumatología pediátrica.

Se clasifican en distintos tipos, siendo algunas con evolución más graves y otras que pueden presentar un curso autolimitado. **(TABLA 1)**

TABLA 1: Clasificación de AIJ

Oligoarticular	▶ Persistente ▶ Extendida
Poliarticular	▶ Factor Reumatoideo (FR) positivo ▶ Factor Reumatoideo negativo
Sistémica	
Asociada a entesitis	
Psoriática	
No Clasificada	

Oligoarticular

Corresponde a la AIJ que afecta a 4 o menos articulaciones dentro de los primeros 6 meses de evolución de la enfermedad, si después de 6 meses se comprometen más de 4 articulaciones se llama AIJ oligoarticular extendida, de lo contrario, es AIJ oligoarticular perisistente.

Corresponde al tipo de AIJ más frecuente y se manifiesta principalmente entre el año y los 3 años de edad.

Dentro de las manifestaciones clínicas, las articulaciones afectadas con mayor frecuencia son las rodillas, a continuación, los tobillos y pequeñas articulaciones de las manos. Además se puede encontrar aumento de reactantes de fase aguda (PCR y VHS) y entre un 50–70% de los pacientes pueden tener anticuerpos antinucleares (ANA) positivos.

Poliarticular

Corresponde a la artritis que afecta a 5 o más articulaciones en los primeros 6 meses de enfermedad, puede ser FR positivo o negativo. Al igual que la forma oligoarticular, afecta a niños entre el año y los 3 años de vida de preferencia. Podemos encontrar en un 40% ANA positivo.

Clínicamente es de origen insidioso, afectando principalmente pequeñas articulaciones (interfalángicas) en forma simétrica. Podemos encontrar aumento de reactantes de fase aguda y anemia.

Sistémica

Es la artritis juvenil que además de presentar síntomas articulares presenta síntomas de inflamación sistémica, estando dentro de sus criterios la presencia de fiebre de al menos 2 semanas de evolución que incluso puede preceder a la artritis, además el cuadro se puede acompañar de adenopatías, hepatomegalia, esplenomegalia, compromiso cardiovascular. Dentro de las AIJ es la que puede presentar complicaciones más graves como un Síndrome de activación macrofágica, aumentando su tasa de mortalidad.

No tiene autoanticuerpos específicos identificados.

Artritis asociada a entesitis

En este tipo de artritis, además de encontrar inflamación articular periférica, habitualmente pueden presentar dolor sacroilíaco o dolor lumbosacro. Suelen tener HLAB27 positivo, antecedentes familiares de HLAB27 positivo.

Este tipo de AIJ, a diferencia de la oligoarticular y poliarticular, se presenta con mayor frecuencia en hombres y se presenta con mayor frecuencia en niños mayores de 6 años.

Artritis Psoriática

La artritis psoriática es un tipo de artritis que debe presentar 1 o más de los siguientes signos asociados a la artritis: 1.– Dactilitis (aumento de volumen completo de un dedo), 2.– alteraciones en las uñas, 3.– Historia de familiar en primer grado con psoriasis.

La edad de presentación habitual es entre los 7–10 años de edad. En un 50% de los pacientes se puede encontrar ANA positivo y algunos pacientes pueden presentar HLAB27 positivo presentando mayor compromiso de esqueleto axial. Por definición tienen FR negativo.

Artritis indiferenciada

Aproximadamente un 10% de los pacientes con AIJ no se pueden clasificar dentro de los distintos tipos. Algunos de estos pacientes pueden desarrollar criterios para otras artritis como presentar psoriasis, compromiso de esqueleto axial con entesitis, etc.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de AIJ es principalmente clínico, de acuerdo a los criterios definidos para cada subtipo. Existen exámenes de apoyo diagnóstico como hemograma, VHS, PCR, factor reumatoideo, anticuerpos antinucleares, estudio con imágenes: ecografía articular, resonancia nuclear magnética, radiografía.

TRATAMIENTO

El tratamiento es de manejo de subespecialista (reumatólogo pediátrico) y dependiendo del tipo de artritis juvenil, de las comorbilidades y estado actual de la enfermedad, se pueden utilizar distintos fármacos inmunosupresores. A continuación se mencionan los usados con mayor frecuencia:

1. Metotrexato (siempre se utiliza con ácido fólico).
2. Triamcinolona hexacetonide: infiltración articular, en la forma oligoarticular.
3. Fármacos biológicos: etanercept (Anti-TNF), adalimumab (Ant-TNF), tocilizumab (Anti-IL6), canakunumab (anti-IL1).

Además dentro del manejo se debe incluir evaluación multidisciplinaria:

1. 1Oftalmología: diagnóstico y seguimiento de eventual uveítis.
2. Kinesioterapia motora.
3. Terapia ocupacional.
4. Maxilofacial: cuando exista compromiso de articulación témporo-mandibular.

Lupus Eritematoso Sistémico (LES)

El lupus eritematoso sistémico corresponde a una enfermedad autoinmune, con compromiso de múltiples órganos, que afecta principalmente a adolescentes mujeres. Siendo una enfermedad poco frecuente en la edad pediátrica se estima una prevalencia de 10-20 casos por cada 100.000 personas.

CLÍNICA Y LABORATORIO

Se debe considerar el diagnóstico de LES en un paciente que presente lesiones cutáneas inflamatorias, rash malar, astenia, dolor articular y osteomuscular, compromiso renal, compromiso neurológico. Las manifestaciones clínicas se pueden acompañar de hemograma con leucopenia, anemia y/o plaquetopenia, VHS elevada, pruebas hepáticas alteradas, autoanticuerpos positivos (ANA, AntiDNA, Perfil ENA, antifosfolípidos) e hipocomplementemia.

DIAGNÓSTICO

Dado que las manifestaciones pueden ser diversas vamos a definir los criterios diagnósticos:

Criterios SLICC

Clínicos

1. LES cutáneo agudo/subagudo
2. LES cutáneo crónico
3. Úlceras orales/nasales
4. Alopecia no cicatrizal
5. Artralgias/ artritis
6. Serositis
7. Compromiso renal
8. Compromiso neurológico
9. Anemia hemolítica
10. Leucopenia/linfopenia
11. Trombocitopenia

Inmunológicos

1. ANA
2. Anti-ADNn
3. Anti-Sm
4. Anti-fosfolípidos
5. Hipocomplementemia
6. Prueba de Coombs directa +(en ausencia de anemia hemolítica)

Diagnóstico LES: 4 criterios (al menos 1 clínico y 1 laboratorio) o biopsia renal con nefritis lúpica ANA o Anti DNA positivo

TRATAMIENTO

La mayoría de los pacientes con diagnóstico de Lupus eritematoso sistémico, requieren inicialmente el uso de corticoides orales o endovenosos. Se debe iniciar en forma temprana otros inmunosupresores, de acuerdo a la clínica y gravedad del paciente.

Enfermedad De Kawasaki

DEFINICIÓN

Es una vasculitis sistémica, descrita en el año 1967 por el Dr. Tomisaku Kawasaki. Ocurre con mayor frecuencia en niños entre 1–3 años, siendo menos frecuente en niños menores de un año y en mayores de 5 años, sin embargo si la enfermedad se presenta fuera de los rangos etarios habituales tiende a ser más agresiva.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

Hay que sospechar la enfermedad de Kawasaki en niños que presentan más de 5 días de fiebre alta, con irritabilidad marcada y otros signos de vasculitis sistémica que detallamos a continuación en los criterios diagnósticos (TABLA 2):

TABLA 2: Criterios diagnósticos de Enfermedad de Kawasaki

FIEBRE PERSISTENTE POR 5 DÍAS O MÁS, Y AL MENOS 4 DE LOS SIGUIENTES SIGNOS:
1.– Exantema polimorfo
2.– Aumento de volumen de manos o pies
3.– Inyección conjuntival bilateral sin secreción
4.– Adenopatía cervical (mayor 1,5 cm de diámetro)
5.– Faringitis y/o cambios en los labios (fisuras)

* Si es que existen menos de 4 criterios con 5 o más días de fiebre se puede hacer el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki si hay alteración de coronarias en ecocardiograma.
** Si hay menos de 5 días de fiebre y hay más de 4 criterios se puede asumir como enfermedad de Kawasaki si ha sido evaluado por equipo con experiencia en la enfermedad
En todo paciente con sospecha de Enf. de Kawasaki se debe realizar un ecocardiograma.

TRATAMIENTO

El tratamiento de primera línea es la infusión de gamaglobulina ev 2 gr/kg., por una vez. La administración en forma oportuna de este tratamiento antes de los 10 días de evolución de la enfermedad disminuye el riesgo de dilatación y aneurismas de arterias coronarias, por lo tanto es importante realizar un diagnóstico adecuado en forma temprana.

Púrpura De Schonlein- Henoch (PSH)

DEFINICIÓN

Corresponde a una vasculitis leucocitoclástica con depósito de IgA en vasos pequeños de piel y riñón.

EPIDEMIOLOGÍA

Es la vasculitis más frecuente en niños con una incidencia de 14/100.000 habitantes, habitualmente de curso autolimitado y, en un 80% de los niños puede existir el antecedente de una infección respiratoria las semanas previas.

CLÍNICA

Los pacientes con PSH presentan lesiones purpúricas palpables habitualmente en extremidades inferiores, siendo éste el síntoma cardinal, pudiendo asociarse a dolor abdominal, artritis y artralgias, hematuria y proteinuria.

El cuadro es autolimitado pudiendo presentarse recaídas habitualmente dentro de los tres primeros meses.

TRATAMIENTO

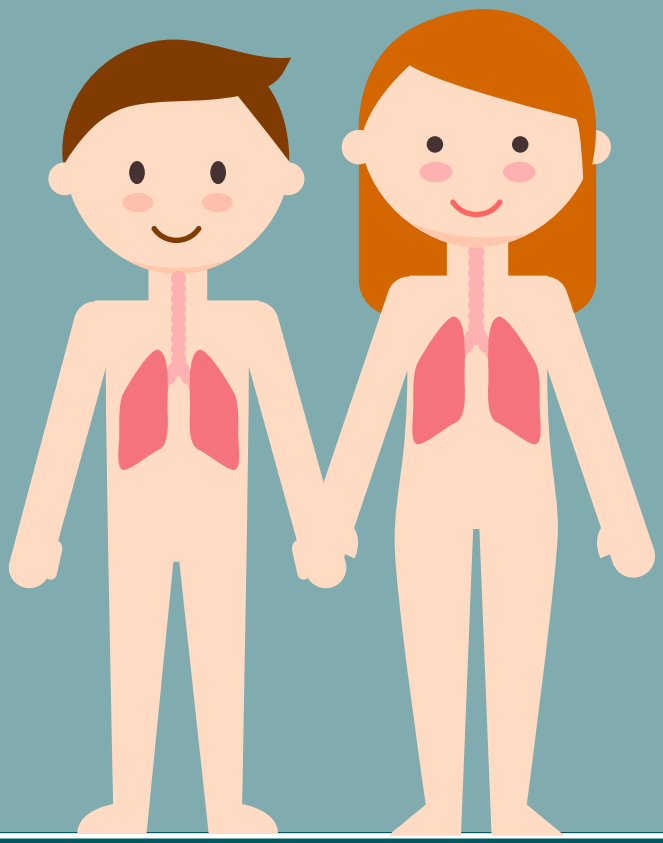
El tratamiento consiste en reposo y manejo de dolor con paracetamol y/o AINES. Para usar AINEs en forma segura se debe descartar previamente compromiso renal. Se debe usar corticoides en pacientes con dolor abdominal intenso, orquitis, lesiones cutáneas extensas de difícil manejo y compromiso renal.

Los pacientes deben continuar con controles periódicos de examen de orina para monitorizar posibles secuelas.

Bibliografía

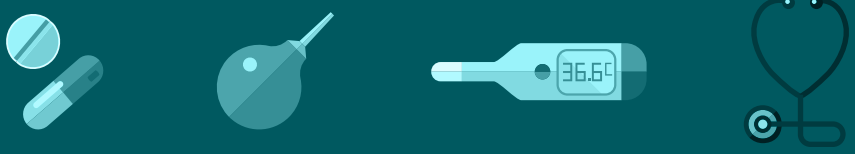
Patricia Woo., Pediatric Rheumatology in Clinical Practice, Second Edition.

Textbook of Pediatric Rheumatology 6th Edition, 2013



broncopulmonar

asma bronquial y bronquiolitis
neumonía
resfrío común
faringoamigdalitis
otitis media aguda
sinusitis
laringitis aguda
coqueluche



Bronquiolitis, síndrome bronquial obstructivo, asma

DRA. IDA CONCHA
DR. PABLO BERTRAND
Departamento de Cardiología y
Enfermedades Respiratorias
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Síndrome Bronquial Obstructivo

Síndrome bronquial obstructivo (SBO) es un término amplio empleado en Chile que se ha usado para describir un lactante o preescolar habitualmente menor de 3 años con síntomas y signos agudos de obstrucción de la vía aérea inferior. Como en todo síndrome, las características clínicas no permiten establecer un diagnóstico definitivo, de este modo, la tarea para el clínico consiste en determinar la causa específica de éste y así ofrecer el tratamiento más adecuado. El SBO incluye frecuentemente a la **bronquiolitis aguda** (BA)**,** que habitualmente vemos en lactantes menores de un año producida por una infección viral habitualmente virus respiratorio sincicial (VRS), que provoca inflamación, fundamentalmente a nivel de bronquíolos respiratorios; también incluye el **Asma** del lactante y preescolar, que es una enfermedad obstructiva recurrente de la vía aérea inferior, cuyo desencadenante más frecuente es también, la infección viral, aunque puede involucrar otros factores ambientales como alergenos, contaminantes como humo de tabaco, llanto, etc. Entre ambos diagnósticos existe sobre posición diagnóstica que es difícil de distinguir en un momento determinado y la mayoría de las veces sólo se aclara en el seguimiento individual. En la literatura internacional se ha intentado definir esta dualidad hablando de "sibilancias" en forma genérica. Aunque esta terminología es útil en el campo de la investigación, no contribuye mucho en la práctica clínica. Otros términos utilizados en esta situación clínica como "neumonitis" y "bronquitis" deben ser dejados de lado, puesto que corresponden a entidades nosológicas completamente diferentes, reconocidas como tal por el Código internacional de enfermedades Por último, el SBO también incluye **otras enfermedades** que se presentan clínicamente como episodios obstructivos como fibrosis quística, aspiración pulmonar, etc. **(TABLA 1)**. Estas condiciones son un verdadero desafío para el clínico, sobre todo en lactantes menores, lo que obliga a un estudio exhaustivo para llegar a definir la enfermedad causal.

TABLA 1: Enfermedades que se presentan como SBO

FRECUENTES	POCO FRECUENTES	RARAS
• Bronquiolitis aguda • Asma bronquial	• Fibrosis Quística • Aspiración pulmonar • Disquinesia ciliar • Cardiopatías congénitas • Cuerpo extraño vía aérea • Displasia Broncopulmonar	• Anillo vascular • Malformaciones pulmonares • Bronquiectasias • Masas mediastínicas • Inmunodeficiencias • Bronquiolitis obliterante

FISIOPATOLOGÍA

El SBO es la manifestación clínica de la obstrucción de la vía aérea intratorácica y se manifiesta fundamentalmente como sibilancias. Los mecanismos fisiopatológicos que determinan reducción del diámetro de la vía aérea corresponden a una combinación de factores. Estos componentes pueden tener distinta importancia según se trata de bronquiolitis aguda (edema de la mucosa, obstrucción intraluminal por secreciones y detritus celulares), crisis de ASMA (inflamación de la pared bronquial, contracción del músculo liso bronquial) u otras enfermedades respiratorias (cuerpo extraño, hipersecreción secundaria a aspiración pulmonar, inestabilidad de la pared por compresión vascular o adenopatías o quistes, etc.).

La obstrucción intratorácica resulta en una alteración de la relación ventilación-perfusión (V/Q) con hipoxemia que estimula la compensación por medio de taquipnea y uso de musculatura accesoria. En esta etapa, el trastorno acido-base más probable será la alcalosis respiratoria leve. El lactante presenta una vía aérea en desarrollo con pocas comunicaciones interalveolares (poros de Kohn) y un exceso relativo de glándulas mucosas que producen hipersecreción. Así, la obstrucción de la vía aérea distal provoca frecuentemente atelectasias, que funcionan como pequeñas áreas de shunt intrapulmonar lo que empeora la relación V/Q. La excesiva producción de

secreciones, especialmente en BA, explica la aparición de crepitaciones finas producto del paso de aire a alta velocidad a través de la vía aérea pequeña. Si la magnitud de la obstrucción bronquial empeora y los mecanismos de compensación no son suficientes, aparecen signos de dificultad respiratoria que son reflejo de una menor distensibilidad pulmonar debido a una resistencia al flujo aéreo aumentada y una ocupación o colapso alveolar adicional. De no existir intervención, el paciente desarrolla insuficiencia respiratoria global que se manifiesta como acidosis respiratoria que luego puede progresar hacia falla sistémica.

La BA ocurre como consecuencia de la infección viral, la mayoría de las veces producida por el virus respiratorio sincicial (VRS) pero puede ser producida por otros virus como parainfluenza, adenovirus, rinovirus y otros. Se le atribuye al VRS un rol protagónico cuando se trata de un lactante con su primera infección. De esta forma el virus tendría la posibilidad de destruir el epitelio y producir una gran cascada inflamatoria que explicaría todo el cuadro clínico. Esta explicación es insuficiente si consideramos que la mayoría de los niños que se enfrentan por primera vez con el VRS no desarrollan bronquiolitis. Existen autores que proponen como hipótesis alternativa que la infección por VRS sólo desenmascara a un paciente que estaría predispuesto genéticamente a desarrollar asma, y, de esta forma, la BA sería solamente la primera crisis de asma; sin embargo, este supuesto no explica por qué el tratamiento tradicional del asma no mejora a los pacientes.

El asma, por otra parte, ocurre como resultado de factores genéticos y ambientales provocando inflamación que desencadena obstrucción bronquial en forma recurrente. Dependiendo de los mecanismos involucrados la crisis de asma se puede desencadenar producto de una infección viral, exposición a contaminantes, alergenos y otros factores. Avances en la investigación tanto en bronquiolitis como asma permiten considerar ambas enfermedades como condiciones distintas, aunque con cierta superposición. El mecanismo inflamatorio primario en bronquiolitis sería la infiltración de neutrófilos, mientras que en asma sería la infiltración de eosinófilos.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los síntomas y signos clínicos del SBO son inespecíficos. La mayoría de las veces los síntomas de inicio son aquellos de una infección respiratoria alta (IRA) como coriza y tos asociados a fiebre. Aun cuando la causa del SBO pueda ser una enfermedad determinada, es muy común que sea una IRA la que determina la aparición de síntomas. Tanto en el caso de BA como en las crisis de asma los síntomas que siguen luego del comienzo de una IRA son taquipnea, tos productiva y rechazo alimentario. En el momento de la consulta lo más característico es la presencia de respiración ruidosa, retracción intercostal y sibilancias. La presencia de crepitaciones en la auscultación del tórax es frecuente en bronquiolitis y está relacionada con el aumento de secreciones en la vía aérea pequeña. Las mismas secreciones en la vía aérea central generan tos húmeda, que muchas veces, determina la aparición de vómitos. Cuando la crisis de obstrucción empeora y los mecanismos de compensación no son suficientes, aparecen signos de dificultad respiratoria que se manifiestan en forma general como decaimiento general, inapetencia significativa además de retracción subcostal, sibilancias audibles a distancia, respiración paradojal y cianosis. En el examen físico el tórax tiene aumento en su diámetro anteroposterior por hiperinsuflación, que determina descenso visceral.

TABLA 2: Puntaje clínico modificado de Tal

PUNTAJE	FREC. RESP.		SIBILANCIAS*	CIANOSIS	USO MUSCULATURA
	< 6 M.	> 6 M.			
0	<40	<30	No	No	No
1	41–55	31–45	Sólo final espiración	Peri oral Con llanto	(+) Subcostal
2	56–70	46–60	Espiración e inspiración con estetoscopio	Peri oral En reposo	(++) Sub e intercostal
3	> 70	> 60	Espiración e inspiración sin estetoscopio o mp. Ausente	Generalizada En reposo	(+++) Supraesternal Sub e intercostal

* Sibilancias pueden no auscultarse en obstrucción muy grave.
Obstrucción Leve: 0 a 5 Moderada: 6 a 8 Grave: 9 a 12

La evaluación de la gravedad clínica del episodio se puede realizar en forma sencilla y con mucha reproducibilidad usando el puntaje clínico de Bierman y Pearson modificado por Tal **(TABLA 2)** para el lactante. El sistema de puntaje se ocupa en atención primaria y ha demostrado tener una muy baja variabilidad inter observador. Lo anterior se debe complementar con la medición de saturación arterial de oxígeno.

Cuando un paciente presenta episodios de SBO en forma recurrente se debe considerar como primera posibilidad que se trate de asma. El diagnostico de asma es mucho más probable cuando los episodios de sibilancias no sólo ocurren con una infección viral sino con el ejercicio, con el llanto, o si existe historia de alergia personal (eczema o rinitis alérgica) o hay parientes de primer grado con asma. En segundo lugar, se debe considerar enfermedades crónicas como fibrosis quística, cardiopatías, aspiración pulmonar y otras. En este contexto es importante considerar que si hay desnutrición, malabsorción, diarrea crónica, sinusitis recurrentes, infecciones recurrentes, irritabilidad a la alimentación, estridor, sibilancias persistentes, soplo cardíaco, visceromegalia, etc, se trata de un SBO secundario y amerita estudio de causas secundarias. Algunas situaciones clínicas como: crisis grave como debut de la enfermedad, presentación antes de los primeros 3 meses de vida, falta de respuesta al tratamiento y evolución clínica hacia el empeoramiento también obligan a realizar un estudio más exhaustivo para descartar causas secundarias de SBO.

EXÁMENES DE LABORATORIO E IMÁGENES

El **SBO** es una entidad clínica, de modo que todo apoyo de laboratorio está orientado a determinar gravedad debida a complicaciones o descartar diagnósticos alternativos. En este contexto, la **radiografía de tórax** es muy útil puesto que permite relacionar los hallazgos radiológicos con el cuadro clínico. En el curso de una crisis de **ASMA o BA** lo más frecuente es encontrar hiperinsuflación, imágenes intersticiales perihiliares bilaterales y atelectasias subsegmentarias. La presencia de consolidación alveolar, atelectasias lobares o cavitación obliga a buscar causas secundarias de SBO. Enfermedades que pueden presentar hallazgos importantes en la radiografía son: cardiopatías congénitas (cardiomegalia, edema pulmonar, hiperflujo, síndrome cimitarra, etc.), disquinesia ciliar (situs inversus), fibrosis quística (bronquiectasias), anillos vasculares (aorta derecha, estenosis traqueal), inmunodeficiencias (cavitación pulmonar, consolidación recurrente), malformaciones pulmonares (hiperinsuflación localizada, masa mediastínica, consolidación persistente), cuerpo extraño (atelectasias, hiperinsuflación asimétrica). El diagnóstico de **BA** es clínico, sin que se requiera ni radiografía de tórax ni estudios virales: hay síntomas de obstrucción bronquial difusa y crepitaciones luego de una IRA en un lactante sin historia de SBO recurrente. Coincide epidemiológicamente con el peak de virus respiratorios, especialmente con VRS.

Otros exámenes importantes a considerar en el diagnóstico diferencial se enumeran en la **TABLA 3**.

TABLA 3: Diagnóstico diferencial de SBO: características clínicas y diagnóstico de laboratorio

ETIOLOGÍA	CARACTERÍSTICAS	LABORATORIO
Displasia broncopulmonar	Prematurez	Radiografía de tórax
	Distrés respiratorio del RN	
	Ventilación mecánica período RN	
	Oxigeno dependencia > 28 días	
Fibrosis quística	Desnutrición	Test del sudor
	Síndrome de malabsorción	
	Neumonía recurrente	
Cardiopatía congénita	Soplos	Radiología
	Insuficiencia cardíaca	ECG
		Ecocardiografía
Aspiración cuerpo extraño	Episodio asfíctico	Radiología
	Asimetría auscultatoria	Broncoscopía
Reflujo gastroesofágico	Vómitos recurrentes	Radiología
		pH metría
Trastornos de la deglución	Neumonía recurrente	Cintigrafía de aspiración
	Daño neurológico	
Malformaciones pulmonares	Hallazgo radiológico	Radiología
		TAC
		Angiografía
Malformación vascular	Estridor persistente	Esófagograma
		Endoscopía
		Angiografía
Disquinesia ciliar	Enfermedad sinusal	Radiología
	Situs inverso	Biopsia nasal

TRATAMIENTO

El tratamiento del SBO debe estar orientado hacia la causa específica o hacia la causa más probable. En el caso de **BA** el tratamiento es fundamentalmente de sostén e incluye una buena hidratación y oxigenoterapia. En los últimos años se han realizado numerosos estudios de buena calidad metodológica que descartan la utilidad clínica del uso de broncodilatadores, kinesioterapia, corticoides y adrenalina racémica en el curso agudo de BA. Se planteó como una terapia esperanzadora el uso de suero hipertónico al 3%, que inicialmente demostró que en pacientes hospitalizados por BA lograba disminuir en 1,3 días los días de hospitalización, pero estudios recientes no encontraron ningún efecto revisando los mismos datos con una mejor metodología. La hospitalización se debe considerar ante un cuadro de mayor gravedad en que haya dificultad en alimentación, dificultad respiratoria y requerimientos de oxígeno o apneas. La terapia fundamental a nivel hospitalario será oxígeno e hidratación y en los casos de mayor compromiso apoyo con oxígeno por cánula de alto flujo, ventilación no invasiva y ventilación mecánica.

En pacientes con **SBO recurrente**, la educación en el manejo ambiental es parte fundamental del tratamiento. Dentro de estos factores se debe considerar

la contaminación intradomiciliaria, en especial es necesario mencionar la importancia que tiene el tabaquismo familiar. Evidencia muy contundente muestra que el tabaquismo paterno aumenta en 2 y 3 veces la posibilidad de presentar SBO durante los primeros 5 años de vida. Asimismo, se deben considerar factores de contaminación locales, especialmente la calefacción con combustión impura como son los braseros y las estufas de parafina que provocan gran irritación de la vía aérea. Por otra parte, en los últimos años la contaminación ambiental en las grandes ciudades ha jugado un rol agravante muy importante en los cuadros obstructivos del lactante.

El tratamiento del SBO recurrente está basado en una fuerte sospecha de que el paciente padece de asma, por lo que el tratamiento se ajusta en forma parecida al tratamiento de esta enfermedad. Para pacientes que presentan crisis infrecuentes (3 o menos por año) se sugiere el uso de broncodilatadores más corticoesteroides orales en caso de crisis moderada a grave. En aquellos que presentan crisis frecuentes (más de 3 por año) se debe considerar inicio de tratamiento preventivo con corticoesteroides inhalados. El período de tratamiento sugerido es de 3 a 6 meses para reevaluar su uso de acuerdo a la solidez que pueda seguir teniendo el diagnóstico en cada niño en particular.

Oxígeno y aerosolterapia

La oxigenoterapia es pilar fundamental en la crisis aguda de SBO que presentan hipoxemia. El objetivo es mantener una adecuada oxigenación sistémica que permita mantener en perfecto funcionamiento otros sistemas no involucrados en la enfermedad respiratoria. Para esto es ideal alcanzar un nivel de SaO2 equivalente a una PaO2 > 60 mmHg, es decir un valor de SaO2 que oscila entre 93 y 95%. Se debe considerar el contexto del paciente puesto que dependerá de otros factores como el grado de dificultad respiratoria, presencia de anemia, etc. El oxígeno se debe administrar siempre humidificado ya sea a través de una cánula nasal o si es necesaria una mayor concentración a través de una máscara tipo Venturi. Últimamente, una nueva forma de oxigenoterapia que se está usando en los pacientes con requerimientos más altos de oxígeno, es la cánula de alta flujo que utiliza 30 o más litros de oxígeno mezclado con aire con una alta humedificación a través de un equipo especialmente diseñado para este fin. Este sistema permite dar FiO2 altas hasta un 100% y además de una pequeña presión positiva en las vías respiratorias.

La utilización de broncodilatadores es el pilar fundamental en el tratamiento de la crisis de ASMA, pero en la BA no hay evidencia que soporte su uso, como tampoco lo hay para el uso de corticoides sistémicos. La recomendación para crisis de asma es comenzar con salbutamol en inhalador de dosis medida (IDM) 2 a 8 aplicaciones por vez utilizando una aerocámara apropiada. La mayoría de los lactantes colaboran muy poco con la administración de IDM, por lo que se recomienda utilizar aerocámaras de alto volumen con válvula de exhalación. La administración de salbutamol en IDM es más rápida e igual de efectiva que la nebulización. Sólo aquellos pacientes que requieran FiO2 > 30% o que se tornan combativos con IDM se puede considerar la administración por medio de nebulización en dosis estándar 2,5 a 5 mg de Salbutamol durante diez minutos. (0,5 – 1 ml de la suspensión diluida en SF).

Técnica de Aerosolterapia

1. Agitar el inhalador presurizado (IDM)
2. Colocar en posición vertical en la aerocámara.
3. Aplicar la aerocámara sobre la boca y nariz del niño sentado.
4. Administrar un puff y permitir que el niño respire tranquilo 3 veces
5. Esperar menos de 1 minuto y repetir los pasos hasta completar la dosis indicada



Técnica de Nebulización

1. Preparar la solución en nebulizador tipo Hudson o similar
2. Abrir flujo de oxígeno (o aire en máquinas portátiles) hasta 6 – 8 lt/min
3. Verificar que se forma la nube de nebulización en la máscara
4. Ajustar la máscara sobre la boca y nariz del niño sentado
5. Permitir que el niño respire tranquilo hasta completar la solución

Asma

El asma es una de las enfermedades crónicas **más frecuente en el mundo**. Alrededor del 15–18 % de los escolares presentan asma según los estudios ISACC. Se presenta desde el período de lactante hasta la adultez. En el período de lactante resulta particularmente difícil su diagnóstico confundiéndose frecuentemente con obstrucción bronquial secundaria a virus y con otras enfermedades más complejas como cardiopatías congénitas, anillos vasculares, fibrosis quística, trastornos de la deglución y otras.

El asma es una enfermedad crónica inflamatoria heterogénea, en que la célula predominante es el eosinófilo. Hay 3 elementos claves en este proceso:

1. Broncoconstricción por contracción del musculo liso
2. Engrosamiento de la pared bronquial por el proceso inflamatorio crónico
3. Aumento del moco

Clínicamente se manifiesta con episodios recurrentes de sibilancias, tos, opresión torácica y dificultad respiratoria que revierten con el uso de broncodilatadores o en forma espontánea, gatillados por infecciones virales, alergenos, tabaco, ejercicio o stress.

Durante los períodos intercrisis el niño puede estar asintomático o presentar síntomas menores como tos intermitente, más frecuentemente en las noches y mañanas, como también gatillada por el ejercicio, risa y llanto, asociado a **síntomas de alergias** como rinorrea, estornudos, prurito nasal además de lesiones pruriginosas en la piel y prurito frecuente. Todo esto suele ocurrir en un niño que presenta crecimiento y desarrollo normal, con antecedentes familiares de primer grado de asma y alergias.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de asma es clínico por tanto no requiere necesariamente de exámenes salvo cuando hay dudas en el diagnóstico o cuando el objetivo es evaluar en forma objetiva la función pulmonar del paciente para corroborar una presunción clínica.

En las Guías MINSAL se recomienda realizar una espirometría basal y con broncodilatador a todo paciente que sea capaz de hacer la prueba (en general sobre los 5 años) si hay sospecha clínica, luego de la estabilización de síntomas y luego en forma periódica cada 1–2 años. En este examen se puede ver disminución del flujo espiratorio al primer segundo (VEF1 < percentil 5 para el predicho) o de la relación VEF1/CVF (menor que 90%), reversibilidad con broncodilatadores (sobre 12%) o aumento significativo de VEF1 después de 4 semanas de tratamiento, aunque frecuentemente en los pacientes con cuadros leves esta prueba es normal. También puede confirmarse variaciones por sobre lo normal de otros flujos espiratorios como el flujo espiratorio máximo (FEM) utilizando el medidor de flujo máximo (peak flow meter), aunque esta medición tiene un rango de variabilidad muy grande.

En caso de que la espirometría salga normal se recomienda realizar exámenes de provocación bronquial como el test de metacolina y el test de ejercicio, ambos muy usados en nuestro medio y otros como test de histamina, suero hipertónico o aire frío.

Para la evaluación de la atopía se pueden realizar test cutáneos para alergenos inhalados, IgE específicas, eosinofilia en esputo o medición de FENO **(éste último aún en discusión para diagnóstico)**.

TRATAMIENTO

El tratamiento del Asma debe tener un enfoque global, es decir, un enfoque en que se tomen todos los elementos que forman parte de la terapia: educación como pilar fundamental, evitar gatillantes, farmacoterapia, inmunoterapia en algunos casos muy seleccionados indicada por especialista, monitoreo de síntomas, función pulmonar y tomar en cuenta los costos para decidir qué terapia será más adecuada para cada niño en particular. En este sentido nuestro país cuenta con las garantías explícitas en salud que permite acceder a todo niño a tratamientos de calidad para el asma moderada y grave en menores de 15 años.

El Asma puede ser efectivamente tratada y controlada lo que va a llevar a disminución de los síntomas crónicos, mejoría en actividad física y disminución de las crisis agudas de asma, pero no se modifica la evolución natural de la enfermedad. Si bien ya hace un tiempo se ha determinado que esta enfermedad puede dividirse en subgrupos según distintos criterios, como por ejemplo el factor que desencadena la crisis: inducida por virus, alérgenos, ejercicio, obesidad, multi gatillantes o desconocido, aun no hay evidencias que permitan diferenciar terapias específicas para cada grupo.

El objetivo de la terapia es el control de la enfermedad, disminuir exacerbaciones y síntomas crónicos. Para ello es fundamental la educación, informando el carácter de cronicidad de la enfermedad, necesidad de terapias prolongadas, educando sobre las terapias que se van a recibir aun cuando no haya síntomas y realizando una demostración del uso de los aerosoles.

Al paciente y a los cuidadores del paciente se le debe enseñar cómo enfrentar una exacerbación en formato escrito (evidencia B), se le debe enseñar auto manejo (evidencia A), idealmente debe haber programas escolares, se pueden utilizar métodos educacionales en Internet y cursos de educación mientras estén hospitalizados.

TABLA 4: Score de gravedad aguda de Asma PRAM. J PEDIATRICS 2000, 137: 763-8

SIGNOS	0	1	2	3
Retracción supra esternal	Ausencia		Presente	
Contracción musc.escaleno	Ausencia		Presente	
Entrada de aire	Normal	Disminución bases	Disminución global	Ausencia/ mínima
Sibilancias	Ausencia	Espiratorias	Inspiratoria y espiratoria	Audible sin estetoscopio, tórax silente
Saturación O2	³ 95%	92-94%	< 92%	

Score leve: < 5, moderado ≥ 5

Terapia farmacológica

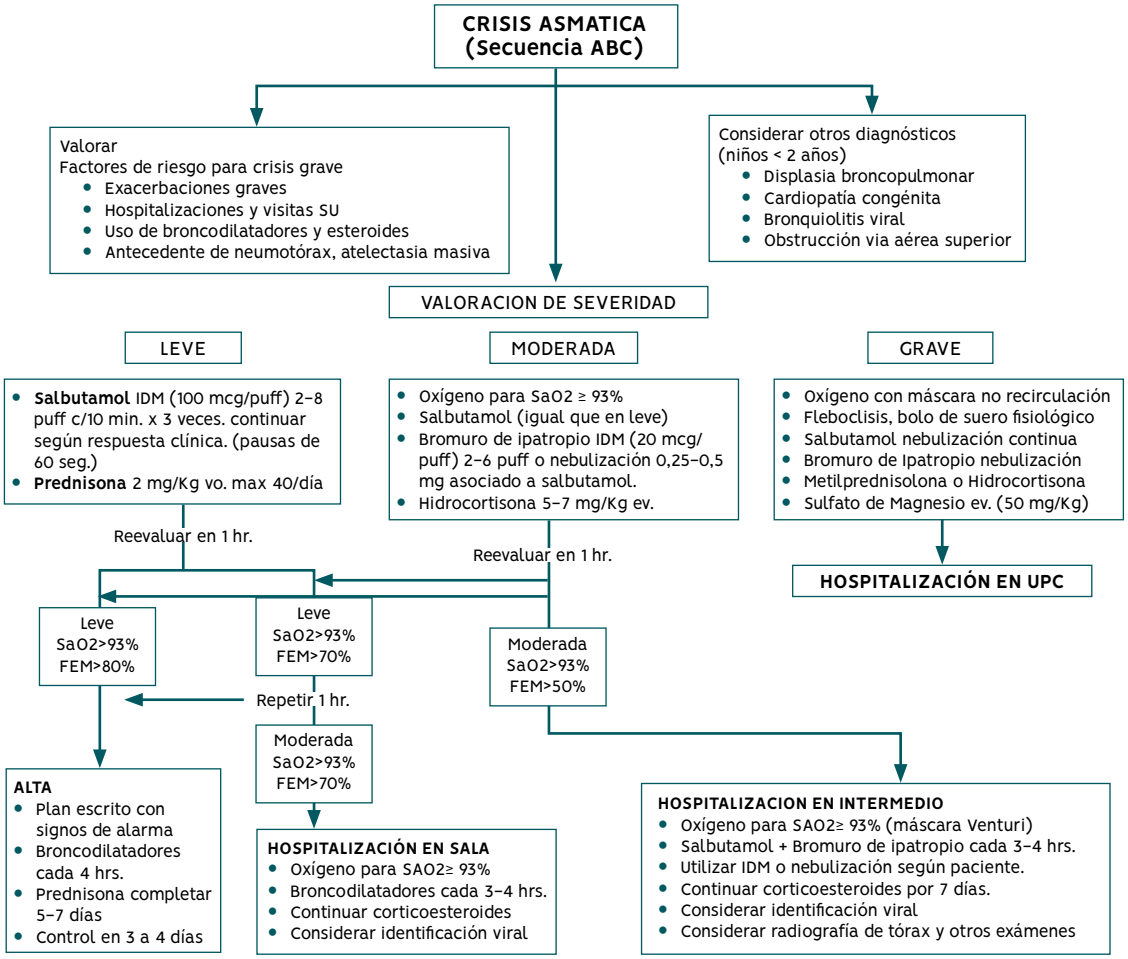
La terapia farmacológica se divide para crisis de asma y para control de síntomas crónicos:

En el caso de las crisis de asma lo primero será clasificarla según gravedad **(VER TABLA 4)** y luego con el paciente ya clasificado se utiliza un flujograma de tratamiento **(FIGURA 1)**

El salbutamol es el tratamiento de primera línea en la crisis aguda de asma (A), como ya se explicitó anteriormente la recomendación es comenzar con **salbutamol** en inhalador de dosis medida (IDM) 2 a 8 aplicaciones por vez utilizando una aerocámara apropiada de alto volumen con válvula de exhalación y repetir cada 10 minutos según mejoría o no de síntomas del paciente (B). La administración de salbutamol en IDM es más rápida e igual de efectiva que la nebulización. Sólo

aquellos pacientes que presenten FiO2 > 30% o que se tornen combativos con IDM puede considerarse una nebulización en dosis estándar 2,5 a 5 mg de Salbutamol durante diez minutos. (0,5 – 1 ml de la suspensión diluida en SF para hacer 4 ml). En crisis moderada a grave el uso de **bromuro de ipatropio** tiene un efecto aditivo a los betaagonistas (A). Fundamental, para que el paciente logre sobrellevar la crisis, para evitar su regreso a urgencia o evitar su agravamiento, es utilizar **corticoesteroides sistémicos** que deben darse en forma precoz (A). La única excepción a esto es una crisis leve que no ha recibido broncodilatadores. Los más usados son prednisona 1–2 mg/kg/día por 3–5 días o hidrocortisona 5 mg/kg/día endovenoso. Es preferible siempre la vía oral si los pacientes la toleran (B). El **sulfato de magnesio** (50 mg/kg) es un tratamiento válido para una crisis de asma que no ha respondido a la terapia convencional dado sus efectos antiinflamatorios y broncodilatadores. **(FIGURA 1).**

FIGURA 1. TRATAMIENTO CRISIS DE ASMA



Control de síntomas crónicos de ASMA

Existen distintas guías clínicas internacionales que orientan para decidir la mejor terapia para un niño con asma, una de ella es GINA (Global Initiative for Asthma), el proyecto internacional más grande a nivel internacional para el manejo del asma. Esta guía internacional tiene indicaciones tanto para niños como adultos. A los niños los divide en menores de 5 años, entre de 5 a 11 años y sobre los 12 años. **(FIGURA 2)**

FIGURA 2. GLOBAL STRATEGY FOR ASTHMA MANAGEMENT AND PREVENTION (GINA) 2017. PARA NIÑOS ENTRE 6–11 AÑOS EN ESCALÓN O PASO 3 SE PREFIERE UTILIZAR CI A DOSIS MEDIA. EN MENORES DE 5 AÑOS EN ESCALÓN 3 SE PREFIERE UTILIZAR DOSIS BAJAS DE CI Y AGREGAR LTRA EN VEZ DE CI DOSIS ALTA O CI MÁS LABA

Reducción **Pasos de Tratamiento** **Aumento**

Paso 1	Paso 2	Paso 3	Paso 4	Paso 5

Educación de Asma Control Ambiental

B2 de Acción rápida según necesidad	**B2 de Acción rápida según necesidad**			
Opciones de tratamiento controlador	**Seleccione uno**	**Seleccione uno**	**Para paso de tratamiento 3, seleccione uno o más**	**Para paso de tratamiento 4, añadir alternativa**
	Dosis baja de CI*	Dosis baja de CI + B2 de acción prolongada	Dosis media o alta de CI + B2 de acción prolongada	Corticoide Oral (en dosis baja)
	Modificador de Leucotrieno**	Dosis media o alta de CI	Modificador de Leucotrieno	Omalizumab
		Dosis baja de CI + Modificador de Leucotrieno		

La estrategia farmacológica del asma es escalonada según el patrón de síntomas que tenga el paciente, riesgo de crisis graves y considerando efectos colaterales. Para ello es fundamental preguntar por los síntomas en las últimos 4 semanas a la consulta médica: ¿tiene síntomas diurnos más de una vez por semana? ¿Ha requerido uso de salbutamol más de una vez por semana? ¿cuántas veces se despierta en la noche por asma o tiene tos nocturna? ¿ha tenido limitación para hacer sus actividades por el asma? (¿corre o juega menos?) Así uno puede determinar si sus síntomas están bien controlados, parcialmente (1–2 veces por semana) o no controlados (3–4 veces por semana). El riesgo de crisis graves o de hospitalización tiene que ver con características propias del paciente y su entorno, considera la historia personal de hospitalizaciones, la temporada más complicada para el niño, adherencia a medicamentos, comorbilidades, problemas socioeconómicos y sicológicos del paciente y/o familia, etc.

Tipos de medicamentos y terapias

La terapia actual del asma comprende fundamentalmente 3 tipos de medicamentos: corticoesteroides, B2 agonistas y antileucotrienos. En caso de asma grave con difícil control, se están comenzando a utilizar agentes biológicos inmunomoduladores como el Omalizumab, un anticuerpo monoclonal contra IgE.

Las terapias se clasifican según su uso en: **terapia rescatadora** usada para los síntomas agudos de obstrucción. Los broncodilatadores B2 agonistas de acción corta (SABA), el más usado es **salbutamol** en todas las edades (evidencia A), se utiliza según necesidad, es dosis-dependiente, tiene un perfil de seguridad adecuado y es el B2 de más rápido y de mayor efecto a nivel del musculo liso bronquial. Su uso muy frecuente es una señal de necesidad de la terapia antiinflamatoria. Provocan como efectos colaterales más frecuentes taquicardia y temblor. El broncodilatador oral no se utiliza. Los agentes anticolinérgicos fundamentalmente el ipratropio son rescatadores de segunda línea pero menos efectivos que SABA. **La terapia controladora o**

preventiva a largo plazo más utilizada, con una robusta evidencia de su efecto, es el **corticoesteroide inhalado (CI):** mejora síntomas y función pulmonar, disminuye la necesidad de medicamentos adicionales, exacerbaciones y hospitalización, pero no modifica la evolución natural de la enfermedad. Los corticoesteroides son los controladores de síntomas crónicos de asma por excelencia (A). La mayoría de los niños requiere dosis baja o medias de CI (Budesonida de 200–400 ug/ día y Fluticasona de 100–200 ug/día) o inhibidores de leucotrienos (Montelukast 4–5 mg/día).

Los efectos positivos de los CI deben ser balanceados con los riesgos que conllevan: efectos en la talla se han comprobado en el primer año de uso (1 cm en el primer y segundo año de uso), no es progresivo, pero no se puede descartar un efecto menor en la talla final. Riesgos de cataratas, desmineralización son muy improbables usando dosis bajas de CI. El uso concomitante de esteroides para tratar una rinitis alérgica (RA) o dermatitis atópica debe ser tomado en cuenta por el clínico para minimizar efectos secundarios.

Antagonistas de los receptores de leucotrienos (LTRA) son generalmente menos eficaces que CI, particularmente efectivos en asma inducida por ejercicio o cuando concomitantemente hay una rinitis alérgica (RA). Se recomiendan como alternativa de primera línea para tratamiento crónico preventivo o para tratamiento adicional al CI en casos que se requiera una segunda droga controladora en pacientes que no pueden recibir por edad B2 de acción larga (LABA).

B2 de acción larga (LABA). Hoy disponemos de diferentes LABA: salmeterol, fenoterol y vilanterol, habitualmente asociados a CI, lo que es preferible para un uso correcto. En adultos y niños mayores, CI más LABA han demostrado ser mejores controladores de síntomas que dosis elevadas de CI. Existe aún alguna duda en su uso en pediatría: no hay evidencia de seguridad ni eficacia en menores de 5 años, GINA lo recomienda sobre esta edad, otras guías después de los 12 años. El MINSAL lo recomienda sobre los 4 años.

Monitoreo de síntomas: es indispensable controlar periódicamente al paciente cada 2–3 meses para monitorear la efectividad de la terapia instaurada, si el paciente logra tener una buena calidad de vida con síntomas mínimos o ausentes y evaluar cumplimiento de tratamiento, control ambiental , etc. También el control ayudará a decidir si se requieren mayores estudios, cambios de terapias, interconsultas con especialistas, etc. En la medida que el paciente logre un buen control de síntomas se deberá realizar una disminución de las terapias instauradas bajándose a un escalón menor pero manteniendo control de síntomas; El MINSAL sugiere disminución en un 50% de CI. Si por el contrario no hay control de síntomas, considerar la posibilidad de subir terapias una vez descartada causas de falla como falta de adherencia, mala técnica en el uso de la aerosolterapia, control de comorbilidades (una muy frecuente es el control de la RA) u otro factor modificable. En el caso de uso CI en dosis baja, se suspende la terapia luego de 1 año de buen control.

Control ambiental: El control ambiental adecuado puede ser clave para disminuir los síntomas de Asma, se sabe por ejemplo que los hijos de padres fumadores presentan más frecuentemente crisis de asma, el control de sus síntomas crónicos es menor y hay mayor declive en su función pulmonar. Evitar el humo de tabaco, alergenos, irritantes en la casa y escuela, son medidas importantes. El control ambiental debe aplicarse en especial en aquellos pacientes en que se pesquisa el desencadenante. La alergia a Dermatofagoides, ácaro presente en el ambiente doméstico, mantiene la vía aérea del niño permanentemente inflamada. Las medidas físicas destinadas a la disminución de la concentración de antígenos del ácaro no logran su eliminación completa, por lo que su impacto clínico en asma es variable. Algunas de las medidas de control ambiental que se recomiendan son:

- Ropa de cama lavarla cada 6 semanas.

BIBLIOGRAFÍA

AAP Subcommittee on the Diagnosis and Management of Bronchiolitis. Clinical Practice Guideline: The Diagnosis, management and prevention of bronchiolitis. *Pediatrics* 2014;**134**: e1474–e1502.

Abara S, Fielbaum O, Sánchez I. Consenso Nacional para el manejo del Síndrome Bronquial Obstructivo del lactante. Pediatría al Día 1998; 14: 107–16.

Chalut D, Ducharne F,Davis G. The preschool respiratory assessment measure (PRAM): a responsive index of acute asthma severity.

Corinne G. Brooks, MD ; Wade N. Harrison, MPH; Shawn L. Ralston, MD MS. Association between hypertonic saline and hospital length of stay in acute viral Bronchiolitis. JAMA Pediatrics 2016, 170:577–584

Everard ML, et al. SABRE : a multicenter ramdomised control trial of nebulized hypertonic saline in infants hospitalized with acute bronchiolitis. Thorax 2014, 69:1105–1112

Castro-Rodriguez J, Rodrigo G. Efficacy of Inhaled Corticosteroids in Infants and Preschoolers with Recurrent Wheezing and Asthma: A Systematic Review with Meta-analysis *Pediatrics* 2009;123; e519–e525

Concha I. Crisis de Asma bronquial. Manual de Urgencias Pediátricas, Concha I, Hirsch T 1ª edición, Ediciones UC 2015 Capítulo 9: 93–100

Caussade S, Concha I. Bronquiolitis. Manual de Urgencias Pediátricas, Concha I, Hirsch T 1ª edición, Ediciones UC 2015 Capítulo 8: 87–92

Gadomski AM, Scribani M. Bronchodilators for bronchiolitis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2014; CD001266.

Global Initiative for Asthma. Global Strategy for asthma Management and Prevention. Available from: www.ginasthma.org

- Cubre almohadas y cubre colchones anti-ácaros.
- No tener objetos que acumulen polvo en dormitorio del paciente (juguetes, peluches, alfombras, libros).
- No tener almohadas, cobertores de plumas.
- No participar en actividades de aseo.
- Ventilar la casa y disminuir humedad.
- Evitar animales con pelos y plumas en aquellos pacientes con antecedentes familiares o personales de alergias.
- Evitar aerosoles, olores irritantes o contaminantes derivados de la combustión de leña, carbón, parafina y gas.
- En los días de alta contaminación se sugiere mantener la casa con puertas y ventanas cerradas y no efectuar actividades físicas al aire libre.
- Evitar ir a parques, campos en época de alta concentración de pólenes.
- Evitar contacto con personas con infecciones respiratorias agudas, en períodos epidémicos no ir a lugares con alta concentración de personas. En aquellos pacientes lactantes o preescolares que es muy difícil el control de síntomas puede indicarse suspensión de sala cuna o jardín infantil para disminuir infecciones respiratorias agudas.
- Cumplir las recomendaciones de inmunización, en este sentido la vacunación contra influenza debe siempre indicarse al paciente con asma ya que hay mayor riesgo que su evolución sea grave.

OTRAS RECOMENDACIONES:

Se sugiere incluir dentro de las recomendaciones para un paciente con asma un plan de reducción de peso si hay obesidad, como también estimular una dieta rica en frutas y vegetales para el beneficio general de la salud del paciente, estimulando una actividad física normal, dar un instructivo escrito del manejo preventivo y tratamiento en caso de síntomas de obstrucción con el ejercicio.

Guía Clínica AUGE Asma Bronquial moderada y grave en menores de 15 años.2011 www.bibliotecaminsal.cl/wp/wp-content/uploads/2016/Asma-menores-de -15-años.pdf

Hartling L, *et al.* Epinephrine for bronchiolitis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2011; CD003123.

King VJ, Viswanathan M, Bordley WC *et al.* Pharmacologic treatment of bronchiolitis in infants and children: a systematic review. *Arch.Pediatr. Adolesc. Med.* 2004; **158**: 127–37.

Martinez FD. Respiratory syncytial virus bronchiolitis and the pathogenesis of childhood asthma. *Pediatr. Infect. Dis. J.* 2003; **22**: S76–82.

Papadopoulos NG et al. International consensus on (icon) pediatric asthma. Allergy 2012; DOI. 10.1111/j 1398-9995 2012.02865x

Panitch HB. Bronchiolitis in infants. Curr Opin Pediatr 2001; 13:256-60.

Patel H, Platt R, Lozano JM *et al.* Glucocorticoids for acute viral bronchiolitis in infants and young children. *Cochrane Database Syst.Rev.* 2007; CD004878.

Plint AC, Johnson DW, Patel H *et al.* Epinephrine and dexamethasone in children with bronchiolitis. *N. Engl. J. Med.* 2009; **360**: 2079–89.

Stein RT. Long term airway morbidity following viral LRTI in early infancy: recurrent wheezing or asthma? *Paediatr. Respir. Rev.* 2009; **10** (Suppl): 29–31.

Wainwright CE, Altamirano L, Cheney M *et al.* A multicentre, randomized, double-blind controlled trial of nebulized epinephrine in infants with acute bronchiolitis. *N. Engl. J. Med.* 2003; **349**:27–35.

Zhang L, Mendoza-Sassi RA, Wainwright C *et al.* Nebulized hypertonic saline solution for acute bronchiolitis in infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017.

Neumonía en pediatría

DRA. ANGÉLICA OYARZÚN
DR. PABLO BROCKMANN
Departamento de Cardiología y
Enfermedades Respiratorias
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Neumonía corresponde a un proceso inflamatorio agudo del parénquima pulmonar con ocupación del espacio aéreo y/o participación intersticial. Es reconocible radiológicamente y sus manifestaciones clínicas son dependientes del grupo de edad, estado nutricional y de la etiología asociándose habitualmente a fiebre y síntomas respiratorios agudos como tos, taquipnea y/o retracción costal.

El término neumonitis se debe reservar para la imagen radiológica de compromiso pulmonar causada por reacción química por aspiración o inhalación. Bronconeumonía corresponde a una descripción anátomo-patológica y no debe usarse en el ámbito clínico.

Hablamos de neumonía adquirida en la comunidad (NAC) cuando ocurre en un paciente que no ha estado hospitalizado los últimos 7 días o que presenta síntomas de neumonía dentro de las primeras 48 horas de ingreso hospitalario. Se entiende por neumonía asociada a la atención de salud (NAAS) cuando ocurre en un paciente hospitalizado que se manifiesta después de las 72 horas del ingreso o hasta 7 días post alta hospitalaria.

EPIDEMIOLOGÍA

- La neumonía corresponde a la principal causa individual de mortalidad infantil en todo el mundo con una incidencia mundial anual mayor a los 15 millones casos. En latinoamérica y el Caribe se estima una incidencia cercana a 900 casos / 100.000 en menores de 5 años y entre un 25-40% de los pacientes requieren hospitalización. Se estima una mortalidad aproximada de 1,2 millones/año de niños menores de 5 años siendo mayor en países en desarrollo que en industrializados.
- En Chile las infecciones respiratorias agudas son la principal causa de hospitalización en pediatría, ocurren principalmente en invierno e inicios de primavera. Corresponden hasta un 50% de los egresos hospitalarios en menores de 2 años, y del total de los fallecidos por esta causa, 90% corresponde a neumonía representando la principal causa de mortalidad infantil tardía evitable.

FACTORES DE RIESGO

- Menor de 3 meses, bajo peso de nacimiento, sexo masculino, aspiración, enfermedades crónicas, displasia broncopulmonar, asma, FQ, cardiopatías congénitas, inmunodeficiencia, enfermedades neuromusculares.
- Factores ambientales: hacinamiento, asistencia a sala cuna, contaminación intradomiciliaria, madre adolescente, bajo nivel de educación de los padres, lactancia materna < a 3 meses, tabaquismo pasivo.



ETIOLOGÍA

- Existen múltiples agentes infecciosos involucrados y difíciles de identificar, en un 50% no se logra aislar microorganismo. Existen algunos factores que pueden orientar a la etiología, entre ellos la edad, situación epidemiológica, vacunas previas, características radiológicas y gravedad del cuadro clínico, sin embargo no existen criterios clínicos que permitan diferenciar en forma absoluta una neumonía viral de una bacteriana.
- En lactantes predominan los virus, que en Chile se estima alcanzan hasta 50–60% de los casos y en países desarrollados hasta el 80%. La etiología bacteriana aumenta con la edad siendo el *S. pneumoniae* la bacteria más frecuente para toda edad. El 20–30% de las NAC son de etiología mixta (virus y/o bacteria), existiendo relación entre gravedad, coinfección y carga viral.

CLÍNICA

- Los síntomas y signos son inespecíficos, dependen de la edad, el patógeno responsable y la gravedad de la infección. La triada clásica de neumonía es: fiebre, tos y dificultad respiratoria, y podría presentarse como dolor abdominal en menores de 5 años. La taquipnea como signo único corresponde al mejor predictor de neumonía comprobada por radiografía en < 5 años (S 74% y E 67%).
- En el examen pulmonar se puede observar disminución del murmullo pulmonar en el lado afectado, crepitaciones finas, soplo tubárico, aumento de transmisión de vibraciones vocales, pectoriloquia áfona, broncofonía.

LABORATORIO

- Los reactantes de fase aguda como recuento de leucocitos, proteína C reactiva y procalcitonina tienen baja sensibilidad y especificidad para distinguir entre infección viral o bacteriana
- En el estudio microbiológico los hemocultivos tienen bajo rendimiento (menor al 10%), justificándose su uso en pacientes con evolución tórpida, formas graves, sospecha de resistencia o presentación inusual; los cultivos de secreción naso-faríngea o esputo no están indicados, salvo en pacientes con determinadas patologías como por ejemplo, pacientes con fibrosis quística. La detección de antígenos de neumococo en orina puede ser positiva en portadores y en vacunación reciente, por lo que no tienen indicación en niños. Para la detección de antígenos virales respiratorios en mucosa nasofaríngea, existen distintos tipos de exámenes como las pruebas rápidas, por ejemplo para virus influenza y VRS con una sensibilidad 60–80% y especificidad > 90%. La inmunofluorescencia directa para la identificación de virus influenza A y B, parainfluenza 1, 2,3, VRS, ADV y hMPV, pueden alcanzar una sensibilidad cercana al 80–90%, sin embargo para adenovirus es de sólo un 50%. Las técnicas moleculares con amplificación viral por reacción en cadena de la polimerasa (PCR) tienen alta sensibilidad y permite detectar varios virus y algunas bacterias (influenza A y B, parainfluenza 1,2,3,4, VRS A/B, ADV,

coronavirus, metapneumovirus, rinovirus, enterovirus, bocavirus y *Mycoplasma pneumoniae*). Los métodos serológicos (IgM) se pueden utilizar en sospecha infecciones por bacterias atípicas como *Mycoplasma pneumoniae.*

RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

- No se recomienda de rutina en NAC de manejo ambulatorio, no se debe retrasar el inicio da tratamiento, tiene baja sensibilidad si es precoz, sin embargo es **estandar de referencia** para confirmación del diagnóstico de neumonía. No permite diferenciar etiología viral v/s bacteriana; sin embargo una condensación lobar sugiere etiología bacteriana, compromiso intersticial sugiere etiología viral o bacteria atípicas. Se debe solicitar siempre en enfermedad grave, hipoxemia o distress significativo, hallazgos clínicos poco claros, fiebre prolongada o persistencia de los síntomas (sospecha de complicaciones), en síndrome febril sin foco en mayores de 2 años fiebre alta y con leucocitosis, en lactantes para diagnóstico diferencial de cuerpo extraño, cardiopatía y patologías cardiopulmonares subyacentes.
- El control radiográfico se debe realizar en pacientes sin mejoría clínica, síntomas progresivos o deterioro clínico 48–72 hrs desde inicio tratamiento antibiótico, diariamente en neumonía complicada con derrame con instalación de drenaje pleural y en neumonía recurrente con compromiso del mismo lóbulo, colapso lobar, sospecha de alteración anatómica, neumonía redonda, masa torácica o cuerpos extraño. Se sugiere control a las 4 – 6 semanas.

TRATAMIENTO

- Manejo ambulatorio: los preescolares no requieren tratamiento antimicrobiano de rutina ya que su principal causa es viral. En caso de sospecha de etiología bacteriana *betalactámicos* como amoxicilina son la primera línea en lactantes, preescolares y escolares, previamente sanos y adecuadamente vacunados, con sospecha de NAC bacteriana. Los macrólidos son recomendados para escolares y adolescentes de manejo ambulatorio con hallazgos sugerentes de NAC por agentes atípicos.
- En pacientes hospitalizados: Penicilina G o Ampicilina para lactantes y escolares vacunados. Se sugieren Cefalosporinas 3era generación en lactantes preescolares y escolares hospitalizados sin vacunación o con vacunación incompleta, en regiones con alta resistencia a antibióticos de *S.pneumoniae*, en infección de riesgo vital y empiema. En caso de sospecha de *S. aureus* asociar clindamicina.

INDICACIONES DE HOSPITALIZACIÓN

- Mala tolerancia oral, neumonía complicada, insuficiencia respiratoria, enfermedades crónicas pulmonares, persistencia fiebre después de 48–72 hrs de terapia antimicrobiana ambulatoria.

COMPLICACIONES

- Existen distintas complicaciones que se pueden clasificar según se muestra en la tabla, siendo el derrame pleural la complicación más frecuente en la neumonía adquirida en la comunidad.

COMPLICACIONES DE NEUMONÍA ADQUIRIDA EN LA COMUNIDAD
PULMONARES • Derrame pleural – Empiema • Neumotórax • Absceso pulmonar • Fístula broncopleural • Neumonía necrotizante • Síndrome de distrés respiratorio agudo
METASTÁSICAS • Meningitits • Absceso SNC • Endocarditis • Osteomelitis • Artritis séptica
SITÉMICAS • SIRS • Sepsis • Síndrome hemolítico urémico

- **La neumonía es una patología prevalente en pediatría y causa importante de morbimortalidad a nivel mundial.**
- **En lactantes y preescolares predomina la etiología viral y en escolares y adolescentes las etiologías bacterianas.**
- **El cuadro clínico, radiografía de tórax y la situación epidemiológica concomitante son los elementos más importantes para orientar la etiología.**
- **La NAC de manejo ambulatorio no requiere estudio adicional.**
- **Todo paciente con dificultad respiratoria, con requerimientos de oxígeno, deshidratado, con intolerancia a los antibióticos orales o con una neumonía con derrame debe ser hospitalizado.**
- **Los pacientes con enfermedades de base y lactantes menores de 3 meses tienen mayor riesgo de evolucionar hacia la insuficiencia respiratoria y deben ser hospitalizados precozmente.**

Bibliografía

Etiología de las neumonías adquiridas en comunidad en la población infantil . Morales O. et al.Neumol Pediatr 2013; 8 (2): 53-65.

Management of severe community-acquired pneumonia of children in developing and developed countries. Principi N, Esposito S. Thorax 2011;66: 815-822.

Pneumonia. Durbin W, Stille C. Pediatrics in Review 2008;29;147

Bradley J. IDSA guidelines Clin Infect Dis 2011.

Diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad en la población infantil. Libia L. Neumol Pediatr 2013;8(2):66-7

Resfrío común

DRA. IDA CONCHA MURRAY
Departamento de Cardiología y
Enfermedades Respiratorias
Servicio de Urgencias
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

El resfrío común, o rinofaringitis aguda, es la enfermedad infectocontagiosa más frecuente en el niño y en el adulto. Afecta el tracto respiratorio alto y se caracteriza por rinorrea, obstrucción nasal, estornudos, odinofagia y fiebre. Los síntomas se resuelven espontáneamente en 7– 10 días en la mayoría de los casos. Puede ser producido por una variedad de virus, el más común el rinovirus.

EPIDEMIOLOGÍA

A pesar de presentarse a lo largo de todo el año, tiende a tener una estacionalidad, presentándose principalmente en las épocas frías: invierno y otoño, en forma de brotes epidémicos de duración e intensidad variable. Es más frecuente en niños pequeños, especialmente en lactantes y preescolares que acuden a sala cuna o jardín infantil. Su etiología es viral, encontrándose agentes bacterianos, cuando hay complicaciones. Los niños presentan en promedio 5 a 8 infecciones al año, con una incidencia máxima antes de los dos años. Esta frecuencia se mantiene relativamente alta a lo largo de la vida, aunque con cuadros más leves, con un promedio de 2 a 4 resfríos al año en el adulto. El período de incubación es corto (2–5 días), pudiendo ser incluso horas.

FISIOPATOLOGÍA

La transmisión viral se produce por contacto directo con las secreciones nasales o bucales de un enfermo a través de la tos, estornudos o indirectamente a través de las manos contaminadas u otras superficies, a un huésped susceptible.

La puerta de entrada es con mayor frecuencia la nariz, pero también puede ser a través del conducto naso lagrimal luego de infectar la conjuntiva ocular. En la mucosa, el virus se adhiere a un receptor de membrana (ICAM–1) y comienza a replicarse. Las células infectadas liberan citoquinas que atraen los PMN, se inicia un fenómeno de inflamación local, con edema, vasodilatación en la submucosa, infiltración de mononucleares y polimorfonucleares. Las citoquinas son responsables de los síntomas sistémicos y la bradicinina de los locales. El cuadro clínico se inicia 1–2 días después de la inoculación del virus. La gravedad de los síntomas se ha correlacionado con los niveles de IL–8, el cambio de coloración de las secreciones de claro a blanco/amarillo con mayor número de PMN y las secreciones verdosas con actividad enzimática de PMN, no con cultivos positivos a bacterias.

A los pocos días el niño comienza a montar su respuesta inmune, produce anticuerpos específicos contra el virus y la respuesta inmune celular a través de la fagocitosis destruye las células infectadas, controlando la replicación viral. Finalmente se produce descamación del epitelio afectado.



ETIOLOGÍA

Los agentes más importantes son el rinovirus (30–50%) con más de 100 serotipos distintos y el coronavirus (15–10%). Otros virus como virus respiratorio sincicial, influenza, parainfluenza, adenovirus, enterovirus, metapneumovirus también pueden producir resfrío común.

CLÍNICA

Dentro de las manifestaciones más constantes a lo largo de las distintas edades se encuentran las locales, como la rinorrea y la obstrucción nasal. En los lactantes el cuadro comienza con fiebre, irritabilidad, decaimiento, estornudos y ruidos nasales. Pronto aparece la rinorrea, inicialmente serosa, que se va transformando en mucosa al pasar los días para luego adquirir un aspecto mucopurulento y desaparecer dentro de la primera semana. Mientras más pequeño el niño, más depende de su respiración nasal, por lo que esta obstrucción puede incluso producir síntomas de dificultad respiratoria. Cuando se asocia fiebre, habitualmente se presenta al inicio del cuadro extendiéndose no más allá de 72 horas. Puede ocurrir aumento transitorio del número de deposiciones. La tos puede ser uno de los síntomas que más molesta al paciente y a sus cuidadores, altera el sueño y altera las actividades en clases. Puede durar más de 10 días en 35–40% y más de 25 días en el 10%. En el examen físico sólo se objetiva congestión faríngea y presencia de coriza. En el lactante y niños más pequeños los síntomas comienzan a disminuir hacia el quinto día, resolviéndose espontáneamente a los 10–14 días, pero algunos síntomas pueden durar hasta 3–4 semanas. Los lactantes mayores y preescolares habitualmente presentan menos fiebre y menor compromiso del estado general. A mayor edad, el cuadro comienza con sensación de sequedad en faringe, seguido de estornudos y coriza serosa e irritación nasal, la fiebre es baja y puede haber cefalea. Otros síntomas de resfrío común pueden ser, ronquera, irritabilidad, disminución del apetito, dificultad para dormir..

DIAGNÓSTICO

El cuadro clínico descrito anteriormente es suficiente para realizar el diagnóstico. No se requiere de exámenes para confirmarlo.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En la etapa inicial de cualquier enfermedad respiratoria y otras enfermedades como sarampión, fiebre tifoidea hay síntomas respiratorios altos por lo que es esencial supervisar la evolución del cuadro. En las rinitis alérgicas o vasomotoras más propia del niño preescolar o escolar habitualmente no existe la fiebre ni el compromiso del estado general y los síntomas perduran mucho tiempo.

TRATAMIENTO

El tratamiento es principalmente dirigido hacia el alivio de los síntomas ya que el cuadro mejora espontáneamente. No existen medicamentos que muestren evidencia concluyente en acortar el período de enfermedad sin producir daño. La terapia recomendada por expertos considera analgésicos, antipiréticos, reposo, aseo nasal, líquidos y miel para la tos. El aseo nasal ayuda a aliviar los síntomas de obstrucción nasal y en el lactante muy pequeño, evita la dificultad respiratoria. Se realiza a través de lavados nasales frecuentes con suero fisiológico.

El uso de antihistamínicos, descongestionantes, vasoconstrictores es discutido.

Los antihistamínicos de primera generación pueden disminuir los síntomas de estornudos y rinorrea, pero su efecto es poco significativo y pueden tener efectos secundarios graves como sedación y arritmias.

Los descongestionantes orales y nasales (pseudoefedrina, fenilefrina, norefedrina, oximetazolina) disminuyen los síntomas congestivos por un período de tiempo muy corto: 3–10 horas. En adultos una revisión sistemática de baja calidad demostró alivio en el síntoma congestión nasal con descongestionantes orales y tópicos, ningún estudio ha comparado en forma directa descongestionantes orales con los nasales. En otros estudios en adultos, se ha visto que la pseudoefedrina sería más efectiva en reducir la congestión nasal que la fenilefrina.

Los antitusígenos tienen un efecto mínimo. Por otro lado, estos medicamentos tan frecuentemente usados, tienen potencialmente efectos colaterales (hipertensión, temblores, agitación, arritmias, apneas, hipoventilación). Se debe evitar su uso en menores de 6 años dada su escasa eficacia y demasiados efectos potencialmente dañinos, pudiéndose extender esta recomendación hasta los 12 años.

La vitamina C no reduce los síntomas importantes del resfrío comparado con placebo. El uso de hierbas medicinales tampoco ha demostrado efecto en acortar el tiempo de evolución de un resfrío común.

Equinácea purpurea, una hierba usada con frecuencia para estos fines en Europa y Estados Unidos, no ha demostrado ser mejor que placebo y en niños hay más riesgos de alergias cutáneas.

El extracto de Pelargonium sidoides (umckaloabo) en un estudio en adultos, mostró ser efectivo en disminuir los síntomas del resfrío, pero se trata de un trabajo de baja calidad metodológica. En niños se desconoce su seguridad.

El bromuro de ipatropio en los mayores de 6 años, podría ser usado como spray nasal al 0,06% (2 inhalaciones en cada narina 3 veces al día por 4 días), produce sensación de sequedad de mucosas, disminuye la sensación de descarga, pero no la congestión nasal.

Los antibióticos no reducen los síntomas y pueden producir efectos adversos y resistencia antibiótica.

La hidratación oral y líquidos calientes son muy importantes para aumentar el flujo nasal, posiblemente al inhalarse el vapor del líquido caliente, eliminándose más fácilmente y suavizan la mucosa respiratoria.

La miel, en el mayor de 1 año, es un método útil para tratar la tos (2,5 a 5 ml) diluida o pura, sobre todo nocturna. Un RCT de 300 niños demostró que una dosis nocturna de miel disminuye la frecuencia e intensidad de la tos y las molestias que produce, comparado con placebo. La OMS y la AAP la sugieren para el tratamiento de la tos en los resfríos en el niño mayor de 1 año. La codeína y el dextrometorfano no están recomendados como antitusígenos en menores de 12 años ya que no hay estudios de eficacia y seguridad (recomendación FDA y AAP).

COMPLICACIONES

Otitis media aguda: la más frecuente de las complicaciones. La trompa de Eustaquio más corta y más ancha en el lactante, facilita la contaminación del oído medio, aspirando virus y bacterias que se encuentran en la orofaringe. Es más frecuente en el lactante. Aproximadamente 5–19 % de todos los resfríos a esa edad pueden complicarse con una otitis media aguda supurativa. Los síntomas más característicos son aparición de otalgia, otorrea, irritabilidad y reinicio de la fiebre.

Sinusitis: en el escolar es la complicación más frecuente. Debe sospecharse cuando los síntomas nasales persisten por más de 10 días, empeora la descarga nasal y la tos o aparece fiebre o existen síntomas como fiebre alta, cefalea, descarga nasal purulenta.

Exacerbación de Asma: el 50% de las crisis de asma son secundarias a una infección viral en los menores de 12 años.

PREVENCIÓN

La medida más importante para evitar el resfrío común y la gran mayoría de las infecciones respiratorias virales es un lavado de manos frecuente, evitar tocarse la boca, ojos y nariz. El lavado con agentes sanitizantes basados en alcohol, se asocian a menor transmisión. Para evitar la contaminación de las manos, se debe instruir toser en pañuelos de papel o en el antebrazo.

- **El resfrío común es la enfermedad infecto-contagiosa viral más frecuente a toda edad, siendo el rinovirus el agente causal más frecuente.**
- **Es de evolución autolimitada. En 7–10 días han desaparecido casi todos los síntomas, pero hay niños, sobre todo los lactantes, que pueden mantener la tos por 2–3 semanas, inclusive 1 mes.**
- **El diagnóstico es clínico y el tratamiento es sólo de soporte.**
- **Los niños sanos pueden tener entre 5–8 episodios al año.**
- **La medida preventiva más importante es un buen lavado de manos.**

Bibliografía

The Common Cold and Decongestant Therapy. Pediatrics in Review 2011;47–55

Arnold JE. Infections of the upper respiratory tract. Nelson W. Textbook of Pediatrics. 15th edition, W.B.Saunders Company 1996; 1187–93.

Avendaño LF. Resfrío común, influenza y otras infecciones respiratorias virales. Meneghello J. Pediatría. 5TM Edición, Editorial Médica Panamericana 1997; 1264–8.

Common cold. BMJ Clinical Evidence, 2008; 06:1510

Cohen HA et al. Effect of honey on nocturnal cough and sleep quality: a double– blind, randomized, placebo control study. Pediatrics 2012; 130(3): 465. Epub 2012 Aug 6

Equinacea for preventing and treatment of cold. The Cochrane Library 2009, issue 4.

Luise Wagner et al. Herbal medicine for cough: a systematic Review and Meta–analysis. Forsch Klomplementmed 2015; 22: 359–368

Richard Nahas, Agneta Balla. Complementary and alternative medicine for prevention and treatment of the common cold. Can Fam Physician 2011; 57:31–6

Faringoamigdalitis aguda

DRA. IDA CONCHA M.

Departamento de Cardiología y
Enfermedades Respiratorias
Servicio de Urgencias
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Es la infección de la zona de la orofaringe y amígdalas, muy frecuente en la niñez, consulta habitual en los servicios de urgencia y los centros ambulatorios.

EPIDEMIOLOGÍA

La causa más frecuente es la infección por virus. De las causas bacterianas el Estreptococo β-hemólitico grupo A (EBHA) produce el 15-30% de todas las faringoamigdalitis en la niñez. En escolares, 1 de cada 4 niños que sufre de odinofagia tiene confirmación de esta bacteria. Es más frecuente en los climas fríos y templados a finales de invierno y primavera. Además del EBHA, otros agentes bacterianos que causan faringoamigdalitis son: Estreptococo betahemolítico grupo C, *Mycoplasma* y otros estreptococos. La más importante es la causada por EBHA por su mayor frecuencia y potenciales complicaciones graves. En los menores de tres años la etiología viral es la más habitual, y en la medida que el niño crece aumenta significativamente la etiología bacteriana, hasta alcanzar su máxima frecuencia entre los 5 y 15 años (37%). Pasado los 15 años el riesgo de infección por EBHGA disminuye a 5-15%.

Las causas virales pueden encontrarse en el contexto de un cuadro clínico más generalizado: adenovirus (faringitis, fiebre faringo conjuntival), virus Epstein-Barr (mononucleosis infecciosa), virus herpes (gingivo- estomatitis), virus influenza (gripe o influenza), citomegalovirus (síndrome mononucleósico), enterovirus (herpangina).

CLÍNICA

Las características clínicas, la estacionalidad y la edad pueden ayudar a diferenciar una faringoamigdalitis por EBHA de otras causas virales en alrededor del 50 %. Los elementos clínicos, además de la odinofagia, más sugerentes de una infección estreptocócica son: inicio abrupto, fiebre alta, cefalea, dolor abdominal, náuseas y vómitos, antecedente de contacto con un paciente con estreptococia las 2 semanas previas. Al examen físico son frecuentes las adenopatías cervicales anteriores sensibles, amígdalas con exudados. Las petequias en el paladar y el rash escarlatiniforme son altamente específicas de EBHA, pero poco frecuentes. La tos, rinorrea, conjuntivitis y diarrea, el cansancio marcado y un examen con adenopatias cervicales posteriores, vesiculas en paladar o exantema localizado en mano y pies son sugerentes de infecciones virales.

DIAGNÓSTICO

El cultivo faríngeo continúa siendo el gold estándar con una sensibilidad de 90-95%. Los métodos de detección rápida de antígenos de EBHA permiten una rápida aproximación diagnóstica, con una sensibilidad entre 70-85% y evitan tratamientos antibióticos innecesarios. Si el test rápido sale positivo se

puede iniciar un tratamiento antibiótico rápidamente, ayudando a disminuir los síntomas del niño, pero por su limitada sensibilidad, un test rápido negativo no descarta la presencia del EBHA y debe corroborarse con cultivo faríngeo. Los test de biología molecular son muy sensibles por lo que tienen un VPN muy alto. El diagnóstico precoz ayuda a disminuir el riesgo de hacer glomerulonefritis aguda, fiebre reumática y absceso periamigdaliano al dejar antibióticos en los primeros 9 días de la infección.

El diagnóstico basado en reglas de decisión clínica, como por ejemplo el score de Centor modificado o el score FeverPAIN, mejora la calidad de atención médica, y determina qué paciente puede tratarse de inmediato con antibióticos, quién requiere de un test de detección rápida de antígenos de EBHA para decidir terapia o en quién puede darse un tratamiento sólo síntomático.Esto disminuye tratamientos inadecuados y reduce los costos de atención en el escenario de atención primaria donde las posibilidades de estudio son nulas o escasas. (evidencia A). El score de Centor estima el riesgo de tener una faringitis estreptocócica, tomando 4 criterios, dándole 1 punto a cada uno más un punto más si la edad es entre los 5–15 años, etapa en que es más frecuente el EBHA:

Score de Centor

• presencia de adenopatías cervicales anteriores	**1**
• ausencia de tos	**1**
• presencia de exudados amigdalinos	**1**
• temperatura mayor de 38° C	**1**
• 3–14 años	**1**
• 15–44 años	**0**
• 45 o más	**–1**

PUNTAJE 0–1: el riesgo es muy bajo de EBHA. No se justifica tratar ni hacer estudio.
PUNTAJE 2–3: realizar test rápido de detección de antígeno de EBHA, si es positivo tratar.
PUNTAJE 4–5: se recomienda tratar en forma empírica.

Score FeverPAIN para faringitis estreptocócica

SIGNOS Y SINTOMAS	PUNTOS
• Fiebre en las últimas 24 horas	**1**
• Amigdalas intensamente congestivas	**1**
• Nada de tos ni coriza	**1**
• Consulta en los 3 primeros días de inicio	**1**
• Amigdalas purulentas	**1**

0–1: riesgo de Estreptococo grupo A o C : 1–10 %. Dar tratamiento sintomático
2: riesgo de 11–17%. Realizar test rápido para EBHA
3: riesgo de 28–35%. Realizar test rápido para EHBA
4–5: riesgo de 51–53 %. Tratamiento antibiótico empírico.

En la eventualidad de no poder realizar test rápidos de detección de EBHA y haber dudas de la presencia de una estreptococia (grupo con puntaje 2 o 3) se deberá dar un tratamiento sintomático y controlar, en caso de persistir síntomas luego de 5 días o en caso de empeoramiento clínico tratar empíricamente.

Cuando hay posibilidades de estudio rápido sin restricciones, la AAP y las guías IDSA recomiendan realizar búsqueda de EBHA en los siguientes casos:

1. Evidencia de faringoamigdalitis (edema, eritema, exudado) o rash escarlatiniforme en ausencia de signos y síntomas virales (coriza, conjuntivitis, ronquera, tos, estomatitis, ulceras o vesículas en paladar, diarrea)
2. Exposición a un enfermo con faringoamigdalitis estreptocócica y síntomas sugerentes de faringoamigdalitis bacteriana.
3. Sospecha de glomerulonefritis post estreptocócica, fiebre reumática.

TRATAMIENTO

La faringoamigdalitis estreptocócica es una enfermedad autolimitada, se resuelve en pocos días aún sin tratamiento antibiótico. Los argumentos para tratarla son aliviar síntomas agudos, prevenir las complicaciones supurativas y no supurativas y reducir la transmisibilidad. Los antibióticos reducen en 16 horas el cuadro (NNT=4 para aliviar síntomas a las 72 horas). Los antibióticos reducen las complicaciones supurativas en 1 en 1000 casos y la incidencia de fiebre reumática (reducción riesgo relativo 0,28).

El tratamiento de elección para la erradicación de EHBA continúa siendo la penicilina considerando su bajo costo, espectro reducido de acción, pocos efectos adversos colaterales, gran efectividad y nula resistencia (evidencia A)

Por el sabor y la mayor palatabilidad que tiene, amoxicilina es preferida (50 mg/kg en 1–2 dosis) aún por 10 días para mejorar la tasa de erradicación del EBHA, sobretodo en países con alta incidencia de fiebre reumática. A esto se debe agregar una buena hidratación, antipiréticos y analgesicos.

En casos de alergia a la penicilina tipo IV (rash) una cefalosporina de primera generación es una alternativa, en casos de alergia tipo I (anafilaxia) se puede indicar azitromicina, claritromicina o clindamicina.

COMPLICACIONES

Las complicaciones de la FA por EBHA se pueden dividir en:

- **Supuradas:** linfoadenitis cervical, absceso periamigdaliano, absceso retrofaríngeo, otitis media aguda y sinusitis. Infecciones diseminadas por EBHA como fasceitis necrotizante, shock tóxico estreptocócico y neumonia.
- **No supuradas:** enfermedad reumática, glomerulonefritis aguda.

- **La faringoamigdalitis aguda es una causa frecuente de consulta y la causa más habitual es viral.**
- **Entre los 5 y 15 años el 37% de los estudiados por odinofagia tienen un EBHA.**
- **El antibiotico de elección sigue siendo penicilina o amoxicilina, salvo en casos de alergia.**
- **La historia clínica y el examen físico permiten la detección de sólo el 50% de los casos. Un test rápido de deteccion de antigenos para EBHA permite una rápida aproximación al diagnóstico evitando el uso de antibióticos innecesarios y potencialmente dañinos.**
- **Los scores de Centor o FeverPAIN pueden ayudar al uso racional de antibióticos en escenarios de atención primaria.**

Bibliografía

Elena Chiappini; Barbara Bortone; Giuseppe Di Mauro; Susanna Esposito; Luisa Galli; Massimo Landi; Andrea Novelli; Paola Marchisio; Gian Luigi Marseglia; Nicola Principi; and Maurizio de Martino. Brief Report Choosing Wisely: The Top-5 Recommendations from the Italian Panel of the National Guidelines for the Management of Acute Pharyngitis in Children. Clinical Therapeutics/Volume 39, Number 3, 2017.

Shulman ST, Bisno AL, Clegg HW, et al. Clinical practice guideline for the diagnosis and management of group streptococcal pharyngitis: 2012 update by the Infectious Disease Society of America.Clin Infect Dis 2012; 55e86

Karsulovic, Lorena; Cifuentes, Lorena. Faringoamigdalitis aguda. Manual de Urgencias Pediátricas Ediciones UC 2015; 15:153–162

Choby B. Diagnosis and treatment of Streptococal pharyngitis. American Family Physician. 2009. Vol 79 (5).

Hayward G., Thompson M., Heneghan C et al, Corticosteroids for pain relief in sore throat: systematic review and meta-analysis. BMJ.com 2009 1–7.

Middleton DB. Pharyngitis. Prim care 1996; 23(4): 719–39.

Otitis media aguda

DRA. SOLANGE CAUSSADE

Revisado por

DRA. M. ESTER PIZARRO

Departamento de Cardiología y
Enfermedades Respiratorias
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Definición

La otitis media aguda (OMA) es la infección aguda del oído medio que se caracteriza por la presencia de líquido en el oído medio asociado a cambios inflamatorios. Se manifiesta clínicamente como una otalgia febril y por la presencia de eritema y abombamiento timpánico en la otoscopia. Estos síntomas y signos generalmente aparecen luego de dos días de evolución de una infección respiratoria alta de origen viral.

EPIDEMIOLOGÍA

Es una de las causas más frecuentes de consulta y de uso de antibióticos. La prevalencia más alta afecta a los niños entre 6 meses y 3 años. A los 3 años de vida más del 80% de los niños ha presentado un episodio y cerca del 50% tres o más episodios de OMA.

El factor de riesgo más importante es la edad. Además, se incluyen: sexo masculino, historia familiar de OMA, ausencia de lactancia materna o corta duración de esta (< de 3 meses), uso de chupete, alimentación con fórmula (especialmente en posición supino al acostarse), tabaquismo, asistencia a sala cuna, raza, nivel socioeconómico, anomalías craneofaciales tales como fisura palatina y presencia de atopia.

FISIOLOGÍA–FISIOPATOLOGÍA

La susceptibilidad de los niños pequeños para desarrollar OMA se explica por la falta de inmunidad protectora, que no es muy eficiente en la producción de anticuerpos específicos para agentes capsulados. En forma adicional son importantes las características anatómicas de la trompa de Eustaquio, la que es más corta, horizontal y menos funcional, lo que permite el ascenso de agentes patógenos provenientes de la nasofaringe hasta el oído medio.

ETIOLOGÍA

La colonización con agentes patógenos es uno de los elementos fundamentales para el desarrollo de OMA. A los 4 meses el 50% de los niños está colonizado por al menos un agente patógeno, y al año de vida la frecuencia de colonización asciende hasta el 70–80%. Estudios extranjeros utilizando técnicas de PCR muestran que la etiología viral causa el 48–72% de las OMA, siendo el más frecuentemente encontrado el virus respiratorio sincicial y en forma decreciente virus parainfluenza, influenza, enterovirus y adenovirus. Menos frecuentes son rinovirus, coronavirus y metapneumovirus. En nuestro país, se realizó un estudio mediante punción timpánica dirigido a detectar principalmente la etiología bacteriana de OMA que mostró: *Streptococcus pneumoniae*; (40%), *Haemophilus influenzae* no tipificable (29%), *Streptococcus pyogenes* (7%) y *Moraxella catarrhalis* (4%).

CLÍNICA

Los síntomas de la OMA comienzan luego de tres días de evolución de una infección respiratoria aguda alta de origen viral e incluyen: otalgia, fiebre e hipoacusia intermitente (sensación de oído tapado). Los lactantes generalmente presentan primero irritabilidad, rechazo alimentario, llanto persistente, alteración del sueño y en ocasiones vómitos. Ocasionalmente se presenta como fiebre persistente u otorrea repentina. Al examen otoscópico se observa el tímpano opaco, eritematoso, abombado y con bulas; Cuando la OMA ha progresado hacia la perforación timpánica se hace evidente la otorrea purulenta y la mejoría significativa de los síntomas generales. La otoscopía neumática permite detectar efusión en el oído medio al mostrar disminución o abolición de la movilidad timpánica. La punción timpánica diagnóstica (y terapéutica) sólo se indica ante una falta de respuesta a tratamiento a las 48–72 horas de instaurado.

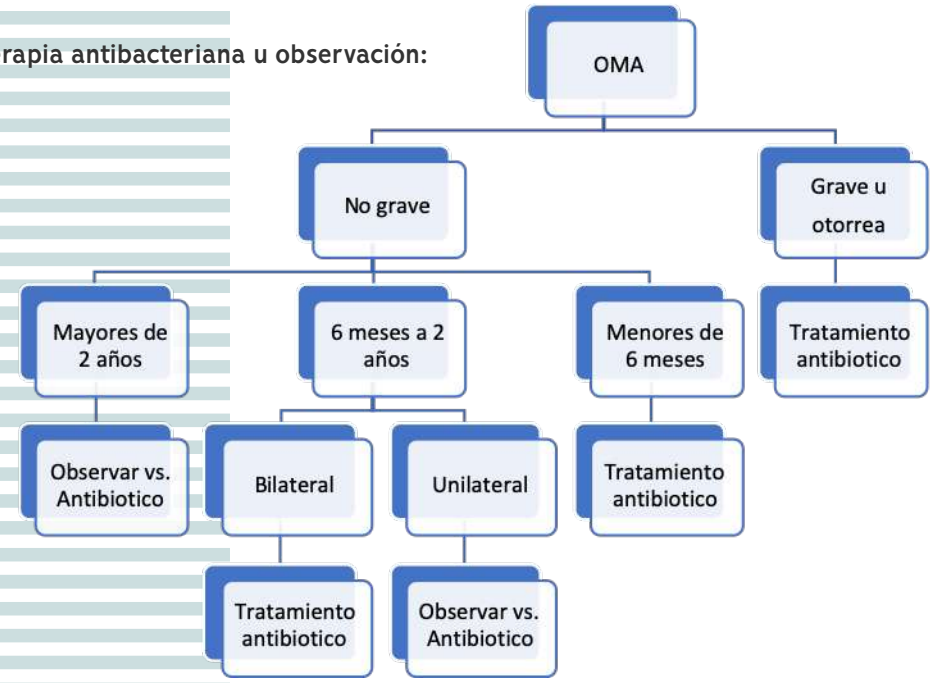
TRATAMIENTO

La toma de decisión de tratar con antibióticos se basa en la edad del paciente, certeza diagnóstica y severidad de la OMA.

Definiciones:

1. **OMA:** signos y síntomas de inflamación del oído medio de inicio rápido (menos de 48 horas)
2. **OMA no complicada:** sin otorrea
3. **OMA grave:** niño de aspecto tóxico, otalgia moderada a intensa por >48 horas o temperatura ≥ 39°C
4. **OMA no grave:** otalgia leve y temperatura < 39°C
5. **OMA recurrente:** 3 o más episodios en los últimos 6 meses, o 4 o más episodios en los últimos 12 meses con al menos 1 episodio en los últimos 6 meses.

Criterios para iniciar terapia antibacteriana u observación:



La decisión de observar o iniciar antibiótico debe tomarse en conjunto con los padres/cuidador. Si se decide observar debe asegurarse seguimiento a las 48–72 horas o antes en caso de que aumenten los síntomas o empeore el estado clínico del paciente y debe iniciarse antibióticos en caso de persistencia (más de 2 a 3 días) o agravamiento de los síntomas (Recomendación C)

El antibiótico de primera línea es la amoxicilina, basado en su seguridad y eficacia para erradicar *S. pneumoniae* de la cavidad del oído medio (recomendación B). La dosis sugerida es 60–80 mg/kg/día en 2 dosis (Recomendación C). En lactantes, preescolares y en niños de cualquier edad con signos de gravedad la duración del tratamiento debe ser de 10 días. En mayores de 2 años con enfermedad leve a moderada la duración se puede acortar a 7 días (Recomendación C)

En caso de que el paciente haya recibido antibiótico en los últimos 30 días, que presente en forma concomitante conjuntivitis purulenta o que presente antecedentes de OMA recurrente con mala respuesta a amoxicilina, se recomienda comenzar tratamiento con Amoxicilina – Ac. clavulánico (relación 14:1) 90mg/Kg/día en 2 dosis.

En pacientes con alergia a amoxicilina (no hipersensibilidad tipo I) está indicado cefuroximo 30 mg/kg/día en 2 dosis. En caso de alergia tipo I se usa claritromicina 15 mg/kg/día en 2 dosis o azitromicina 10 mg/kg/día por 1 día luego 5 mg/kg/día por 4 días. El neumococo presenta resistencia a los macrólidos por lo que su recomendación es sólo si no se puede administrar ninguna de las otras alternativas. Si el paciente presenta vómitos: ceftriaxona 50mg/kg/día por 3 días.

En caso de no haber respuesta a tratamiento a las 48–72 horas también está indicado el uso de Amoxicilina – Ac. clavulánico (relación 14:1) 90mg/Kg/día en 2 dosis si tiene buen estado general y buena tolerancia oral o ceftriaxona 50mg/kg/día por 1 a 3 días si hay mala tolerancia oral o compromiso sistémico (Recomendación B) y eventualmente tímpanocentesis diagnóstica y terapéutica.

Tratamiento del dolor: debe usarse a partir de las primeras 24 horas de enfermedad, independiente del uso de antibióticos (recomendación A). Por su disponibilidad y efecto analgésico efectivo en casos de dolor leve y moderado, los más usados son el paracetamol e ibuprofeno.

El uso de descongestionantes y antialérgicos no ha demostrado eficacia en acortar la duración de síntomas, prevenir cirugía ni complicaciones, y tienen alto riesgo de aparición de efectos colaterales.

COMPLICACIONES

El 5 % de los pacientes presenta perforación timpánica, siendo la complicación más frecuente. Aunque la perforación contribuye a la mejoría espontánea de la OMA, se debe asegurar la erradicación del agente patógeno si se sospecha una bacteria, y evitar la humedad local de modo de favorecer la cicatrización espontánea de la membrana timpánica.

Como ya se mencionó, la efusión en el oído medio puede persistir, lo que puede determinar retraso en el desarrollo del lenguaje debido a hipoacusia. La presencia de líquido en oído medio también puede ser causa de otitis media recurrente o crónica.

Las complicaciones supurativas son muy infrecuentes, siendo la más habitual la mastoiditis.

Otras complicaciones graves son: laberintitis, meningitis, encefalitis focal, absceso cerebral, subdural o extradural, parálisis facial.



PREVENCIÓN

Evitar la asistencia a sala cuna, evitar exposición a tabaco, fomento de lactancia materna al menos los primeros 6 meses de vida y evitar el chupete.

Aunque la vacuna conjugada para neumococo disminuye en menos de un 10% la incidencia de OMA, ésto tiene impacto debido a la alta prevalencia de esta enfermedad en lactantes (Recomendación B).

También se debe recomendar vacuna influenza de acuerdo con calendario MINSAL.

- **La OMA es una de las causas más frecuentes de consulta y de uso de antibióticos.**
- **Siempre debe administrarse tratamiento para el dolor independiente del tratamiento antibiótico.**
- **El tratamiento de elección es la amoxicilina.**
- **En caso de que sea posible considerar observación debe tomarse la decisión en conjunto con los padres y garantizar seguimiento.**



Referencias

Santolaya de P ME. Otitis media aguda: Diagnóstico y tratamiento. Rev Chil Infectol 2007;24:297–300.

Siddiq S, Grainger J. The diagnosis and management of acute otitis media: American Academy of Pediatrics Guidelines 2013. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2015;100:193–197.

Academy of Pediatrics Subcommittee on Management of Acute Otitis Media. Diagnosis and management of acute otitis media. Pediatrics 2004;113:1451–1465

Gunasekera H, Morris P, McIntyre P, Craig J. Management of children with otitis media: A summary of evidence from recent systematic reviews. J Pediatr Child Health 2009;45:554–563

Rovers M, Glasziou P, Appelman C, Burke P, McCormick D et al. Predictors of pain and/or fever at 3 to 7 days for children with acute otitis media not treated initially with antibiotics: a meta-analysis of individual patient data. Pediatrics 2007;119:579–585

Pelton S, Leibovitz E. Recent advances in otitis media. Pediatr Infect Dis 2009;28:S133–S137

Corbeel L. What is new in otitis media? Eur J Pediatr 2007;166:511–519

Heikkinen T, Chonmaitree T. Importance of respiratory virus in acute otitis media. Clin Microbiol Rev 2003;16:230–241

Siegel R, Bien J. Acute otitis media in children: a continuying story. Pediatr Rev 2004;25:187–192

Sinusitis

DR. JOSÉ A. CASTRO-RODRÍGUEZ

Revisado por

DRA. M. ESTER PIZARRO

Departamento de Cardiología y
Enfermedades Respiratorias
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

La Sinusitis es la inflamación de la mucosa de los senos paranasales, que generalmente, implica un grado de compromiso de la mucosa nasal (rinosinusitis). Se subdivide en: aguda (síntomas < 30 días), subaguda (30–90 días) o crónica (> 3 meses).

ETIOLOGÍA

Las infecciones virales predisponen al desarrollo de la sinusitis bacteriana en un 80% de los casos, mientras que las alergias lo hacen en el 20% restante. Los virus pueden alterar las defensas primarias tanto de la mucosa nasal como de la sinusal afectando principalmente la inmunidad innata.

Las infecciones del tracto respiratorio superior son la principal causa de consulta ambulatoria en niños, y aproximadamente entre un 5–10% de ellas en preescolares se complican con sinusitis aguda. Si consideramos que los niños presentan 6–8 resfríos por año, la sinusitis aguda es un problema común en la práctica clínica pediátrica. Esto se agrava por el aumento de asistencia a sala cunas y guarderías desde etapas tempranas de la vida. La microbiología de la sinusitis bacteriana aguda (SBA) es semejante al de la otitis aguda **(TABLA 1)**. La alergia también predispone a la aparición de sinusitis mediante la congestión de la mucosa y probablemente afectando la inmunidad local y sistémica.

TABLA 1: Microbiología de la Sinusitis Aguda

SITUACIÓN CLÍNICA	ETIOLOGÍA FRECUENTE	ETIOLOGÍA MENOS FRECUENTES
Sinusitis con criterio de duración (rinorrea ≥10 días) y/o gravedad (fiebre ≥39°C con tos diurna ≥3 días y/o cefalea intensa con afectación del estado general)	No se determina agente (30%) *Streptococcus pneumoniae* (30%) *Haemophilus influenzae* (20%) *Moraxella catharralis* (20%)	*Streptococcus pyogenes* *Staphylococcus aureus* Bacterias Gram negativos
Sinusitis de causa dental	Anaerobios	
Sinusitis subaguda (4 a 12 semanas) y/o crónica (>12 semanas)	Factores no infecciosos	*Staphylococcus aureus* Anaerobios

FISIOPATOLOGÍA

Los senos maxilares y etmoidales se desarrollan durante el tercer y cuarto mes de gestación y, por lo tanto, aunque muy pequeños, ya están presentes desde el nacimiento. El seno maxilar tiene drenaje en la parte alta y medial de la cavidad, posición que impide el drenaje gravitacional y predispone a presentar frecuentes infecciones como complicación de las infecciones virales. El diámetro estrecho de los ostiums de drenaje de los senos etmoidales también predispone a la obstrucción. El seno frontal se desarrolla alrededor de los 5–6 años de vida, no es sitio frecuente para una sobreinfección, pero puede ser foco para una diseminación de la infección a la órbita o al sistema nervioso central. El compromiso del seno esfenoidal en forma aislada es raro, pero puede comprometerse como parte de una pansinusitis.



Tres elementos son importantes para el normal funcionamiento fisiológico de los senos paranasales: permeabilidad de los ostium u orificios de drenajes, función del aparato ciliar y la calidad de las secreciones. Los factores que predisponen a la producción de obstrucción del ostium son aquellos que causan edema de mucosa: ya sea alteraciones sistémicas como infecciones virales recurrentes del tracto respiratorio superior, inflamación alérgica, fibrosis quística, alteraciones inmunes, disfunción ciliar; o alteraciones locales como trauma facial, irritación local por natación y por medicamentos. Otro factor es la obstrucción mecánica: atresia de coanas, desviación del septo nasal, pólipos nasales, células de Haller, células de Agger Nasi, concha bulosa, proceso buloso uncinado, turbina con curva paradójica, cuerpo extraño y tumores. El rol que juega la infección bacteriana como causa primaria de la sinusitis crónica es controvertido, y en cambio los factores no infecciosos (alergenos, irritantes, fibrosis quística, disquinecia ciliar primaria, etc.) son más frecuentes.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Las manifestaciones clínicas se presentan en la **Tabla 2 y 3**.

TABLA 2: Patrones de presentación de sinusitis aguda.

SÍNTOMAS	DESCRIPCIÓN
Síntomas persistentes	Los síntomas continúan más allá de los 10 días sin mejora. La rinorrea puede ser de cualquier calidad
Síntomas graves	Fiebre alta (38.5 C) al inicio de la enfermedad de 3–4 días de duración, con rinorrea purulenta
Empeoramiento de los síntomas después de una mejoría inicial ("enfermedad bifásica")	Los síntomas aparecen aproximadamente 1 semana después del inicio de enfermedad (incluye nuevo peak febril, aumento de secreción nasal y / o tos durante el día

EXTRAÍDO DE: DeMuri GP, Wald ER. Clinical practice. Acute bacterial sinusitis in children. N Engl J Med 2012; 367:1130.

TABLA 3: Diagnóstico de sinusitis.

CRITERIOS MAYORES	CRITERIOS MENORES
Dolor facial o presión facial (requiere segundo criterio mayor)	Cefalea
Congestión facial	Fiebre (sinusitis subaguda y crónica)
Congestión u obstrucción nasal	Halitosis
Secreción nasal purulenta o descarga posterior	Fatiga
Hiposmia o anosmia	Dolor dental
Fiebre (para sinusitis aguda, requiere un segundo criterio mayor)	Tos
Rinorrea purulenta al examen intranasal	Otalgia

TOMADO DE: Brook I. Acute sinusitis in children. Pediatr Clin North Am 2013; 60:410.

Es fuertemente sugerente de sinusitis aguda la presencia de 2 criterios mayores o 1 mayor más 2 o más menores. **(TABLA 3)**



DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la SBA en niños es clínico: presencia de síntomas respiratorios altos, más persistentes o más grave de lo esperable en un resfrío común no complicado. Debemos sospechar de SBA si estamos frente a dos situaciones clínicas:

a. síntomas catarrales leves (rinorrea, tos diurna) que no comienza a mejorar tras 10 días de evolución (criterio de persistencia). Esta es la presentación más habitual y debe diferenciarse de aquellos cuadros de resfríos consecutivos o cuadros nuevos muy seguidos en el tiempo.
b. concurrencia de fiebre elevada (mayor o igual a 39°C) y rinorrea purulenta mantenida por 3 días (criterio de gravedad) con compromiso del estado general. Otros síntomas asociados como cefalea y dolor facial están presentes en 30% de los escolares y es poco frecuente en los lactantes y preescolares.
c. Empeoramiento de los síntomas después de mejoría inicial.

Diagnóstico diferencial

Debe hacerse en cuanto al origen infeccioso: viral vs bacteriano, en base a la duración de los síntomas, pero no en el aspecto del exudado nasal. La presencia de rinorrea prolongada de más de 10 días permite predecir alteraciones radiológicas asociadas a una infección bacteriana (en 90% en los preescolares y en 70% en los escolares). El uso de la radiología simple de cavidades paranasales no está indicado en el diagnóstico de la sinusitis en la atención primaria (Evidencia A). Como sabemos, la presencia de un resfrío o catarro común sin sinusitis, puede provocar alteraciones radiológicas similares, que permanecen hasta 2 semanas después de la mejoría clínica. Además, la radiografía no permite distinguir entre la SBA, de la viral o de otras causas. Las imágenes deben reservarse en casos de fracaso terapéutico o empeoramiento de los síntomas.

Los cultivos de secreción nasal o exudado faríngeo no están indicados pues no tienen correlación con los tomados en las cavidades paranasales. La punción y aspiración directa del seno es gold estándar, pero sólo se indica en casos excepcionales como hospitalizados con enfermedad grave, tóxica, en inmunodeficientes o en complicaciones supurativas intracraneales (Evidencia A).

DERIVACIÓN

Está indicada la derivación a urgencias si el paciente presenta un deterioro grave del estado general (aspecto séptico, cefalea facial intensa), sospecha de complicaciones (craneales, endocraneales y oculoorbitarias, salvo la celulitis preseptal que puede tratarse inicialmente en la atención primaria), sospecha de tumor (síntomas unilaterales persistentes como epistaxis, obstrucción y rinorrea, siendo la deformidad facial un síntoma tardío) y la existencia de un entorno familiar de riesgo (que no garantice adherencia al tratamiento y vigilancia eficaz). En la rinorrea persistente unilateral siempre debe descartase la presencia de un cuerpo extraño nasal. Se debe derivar al especialista en caso de fracaso terapéutico (duración de más de 3 semanas a pesar del tratamiento antibiótico adecuado), recurrencia (3 o más episodios de un año, con intervalo libre de síntomas de 10 días) o ante la sospecha de anormalidad anatómica.

TRATAMIENTO

Los objetivos del tratamiento son aliviar los síntomas y reducir el riesgo de complicaciones y la sinusitis crónica. Para el tratamiento sintomático los analgésicos y antipiréticos como el paracetamol e ibuprofeno están indicados y suelen ser necesarios por pocos días. También se debe indicar los lavados nasales con solución salina.

Casi un 60%–70% de los pacientes con SBA se mejoran sólo con placebo, sin recibir antibióticos . La evidencia disponible sobre la eficacia de los antibióticos en la SBA en niños se deriva de una revisión Cochrane que incluye sólo 6 estudios clínicos con reducido número de pacientes y que mostró un beneficio modesto (tratar por 10 días redujo la probabilidad de que persista la sinusitis a corto y mediano plazo, con un NNT de 8). No se han documentado beneficios a más largo plazo. Por lo tanto, el uso de antibióticos inicialmente no está indicado en la mayoría de los casos si no presenta criterios de gravedad o persistencia. La recomendación del antibiótico debe realizarse según los microorganismos habituales **(TABLA 3)**, el patrón de sensibilidad bacteriana y el costo. La amoxicilina (50– 60 mg/Kg/día) es el antibiótico de primera elección.

El fracaso terapéutico por resistencia antibiótica se debe a cepas de *S. pneumoniae* con susceptibilidad disminuida, mientras que para el *H. influenzae* y *Moraxella catharralis* por su producción de betalactamasas. Por lo que si no hay mejoría inicial (en 48 horas) se usará amoxicilina–ac.clavulánico (80–90 mg/Kg/día) como segunda línea de tratamiento. Como terapia alternativa, por pobre respuesta a los anteriores antibióticos o alergia a penicilina están: cefalosporinas (cefuroximo, cefpodoximo,) y levofloxacino.

La sinusitis crónica es polimicrobiana (*Prevotella, Fusobacterium, Peptostreptococcus spp.* y bacilos gram negativos como *Klebsiella pneumoniae, H. influenza* y *E. coli*). El tratamiento indicado es amoxicilina/ac. Clavulánico (80 mg/kg/día) y cefalosporinas de segunda generación. El tiempo del tratamiento con antibióticos generalmente es de 10 días y una opción es completar 7 días tras mejoría evidente. El uso de corticoides intranasales puede ser beneficioso si se administran en forma única o asociados al tratamiento antibiótico en las sinusitis agudas, o en la sinusitis crónica y recurrente de origen alérgico.

(Evidencia B). El uso de descongestionantes orales o tópicos mejoraría el drenaje inicial de secreciones, pero no deben ser usado por más de una semana. No hay evidencias que avalen el uso de mucolíticos, ni antibióticos tópicos.

COMPLICACIONES

Las complicaciones se clasifican según la localización:

1. **Intracraneal:** meningitis, absceso subdural, absceso epidural y absceso cerebral, además de trombosis del seno venoso.
2. **Orbitaria:** neuritis óptica, celulitis orbitaria, absceso orbitario, absceso subperióstico, celulitis periorbitaria.
3. **Osteomielitis**: en maxilar y frontal (tumor edematoso de Pott)

Bibliografía

Demoly P. Safety of intranasal corticosteroids in acute rhinosinusitis. Am J Otolaryngol. 2008; 29:403–13.

–Fernández–Cuesta MA, Pascual JM, De Hoyos MC. Actualización del manejo de faringoamigdalitis, otitis y sinusitis en pediatría. Revista Pediatría de Atención Primaria 2002; 14: 45–59.

Martínez E, Martín AJ, de Mier M, Romero E. Sinusitis. 7/06/2004 Guías Clínicas 2004; 4 (23).

Morris P, Leach A. Antibióticos para el exudado nasal persistente (rinosinusitis) en niños. Cochrane Plus, número 2, 2006.

Otorrinología Basada en la Evidencia. 2006. Disponible en: www.orlevidencia.org.

Shapiro GG, Rachelefs KY. Introduction and definition of sinusitis. J Allergy Clin Immunol 1992; 90: 417–18.

–Sierra A, Lopez P, Levy A. Sinusitis en pediatría. En Neumología Pediatrica. Reyes. Aristizábal, Leal. 2006, 5ta Edición. Ed. Panamericana. Bogotá. Colombia.

Anthony Magit, Pediatric Rhinosinusitis. Otolaryngol Clin N Am 47 (2014) 733–746.

Pediatrics in Review 2013;34;429. Gregory DeMuri and Ellen R. Wald. Acute Bacterial Sinusitis in Children

Laringitis aguda obstructiva

DR. PABLO BERTRAND
Departamento de Cardiología y
Enfermedades Respiratorias
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

La laringitis aguda obstructiva es la enfermedad aguda de causa infecciosa que provoca inflamación de la laringe y tráquea con obstrucción del flujo de aire en esta zona. Esta infección es relativamente frecuente, de carácter leve y auto limitada; sin embargo, puede comprometer de forma crítica la vía aérea superior, de modo que su enfrentamiento adecuado es fundamental. Esta entidad se conoce como "croup" en la literatura anglosajona.

EPIDEMIOLOGÍA

La laringitis aguda obstructiva es una enfermedad que afecta frecuentemente a los niños entre 6 meses y 3 años, siendo casi una excepción luego en la edad escolar. La mayoría de los casos de enfermedad se presentan en relación con la epidemia anual de virus en meses fríos de otoño e invierno que condicionan un aumento en las consultas preferentemente en horario nocturno (22:00–04:00). Del total de consultas en Servicios de Urgencias, el 5% va a requerir hospitalización y el 4% va a presentar una nueva consulta en Servicio de Urgencias dentro de las 48 horas siguientes. La laringitis aguda obstructiva afecta cerca del 2% de los preescolares durante los meses de epidemia en una relación hombre: mujer de 3:2. El virus más frecuente involucrado en laringitis aguda obstructiva es el virus parainfluenza (PI), seguido por adenovirus (ADV) y virus respiratorio sincicial (VRS). También está descrito el compromiso por virus coronavirus NL63, rinovirus, sarampión y ocasionalmente también por *Mycoplasma pneumoniae*.

ETIOLOGÍA

El virus PI es un virus RNA, pleomórfico que mide entre 100–200 nm que pertenece a la familia *paramixoviridae*. Existen 4 tipos de virus PI siendo los tipos 1 y 2 los que se asocian con mayor frecuencia a laringitis aguda. El virus se contagia por contacto directo persona a persona principalmente a través de las manos que contienen gotitas de secreciones nasofaríngeas contaminadas. La glicoproteína HN es la que causa la adhesión a la célula del hospedero y facilita que la proteína F inicie la fusión de membranas virus–célula y que la nucleocápside, formada por las proteínas NP,P y L unida al genoma viral se una al genoma de la célula hospedera, iniciando la replicación viral. Además de las proteínas esenciales, el virus PI expresa otras proteínas como la C, V y D, éstas últimas participan neutralizando la inmunidad innata a través de suprimir la actividad por interferón 1.

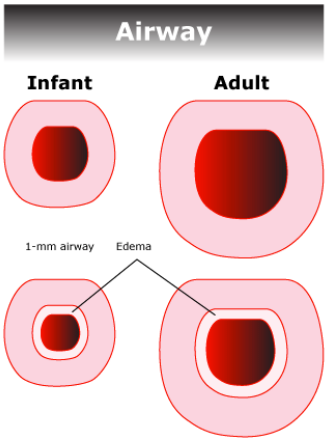
El virus inicialmente infecta a las células epiteliales de la nariz y de la orofaringe y luego se extiende hacia las células ciliadas y alveolares del epitelio bronquial en la vía aérea central y luego periférica. El daño celular o tisular es fundamentalmente producido por la respuesta del hospedero con un mínimo efecto citopático directo. Se induce respuesta inmune innata, aumento de linfocitos CD4 y CD8, interferón, IgA local y sistémica e IgG, todo lo que contribuye a eliminar al virus. La replicación viral llega a su máximo en 2 a 5 días desde la incubación y luego declina en forma paulatina dentro de la semana del inicio de los síntomas.

FISIOPATOLOGÍA

La infección viral va a producir una inflamación en la vía aérea, pero especialmente en la laringe y tráquea donde el flujo aéreo puede comprometerse en forma crítica. El área infraglótica de la vía aérea del preescolar es proporcionalmente más estrecha, donde el cartílago cricoides es un anillo completo que no permite la expansión para el paso del aire. Este hecho anatómico influye de manera gravitante en los niños de esta edad, puesto que la inflamación de la pared va a condicionar un aumento de resistencia hasta 16 veces más en el punto crítico de acuerdo a la fórmula de flujos a igual inflamación, comparando vía aérea de un preescolar y un adulto **(FIGURA 1)**.

FIGURA 1.
RESISTENCIA VÍA AÉREA LACTANTE VS ADULTO (APROXIMADAMENTE)

	LACTANTE (MM)	ADULTO (MM)
Diámetro vía aérea	4	8
Diámetro vía aérea con edema	3	7
Resistencia vía aérea	↑ 16 x	↑ 3 x
Área de sección transversal	↓ 75%	↓ 44 %



CÁLCULOS BASADOS EN LEY DE FLUJOS: Resistencia ~ 1/(radio)4

La inflamación de la región laríngea y traqueal va a condicionar en forma progresiva flujos turbulentos que determinan aumento del trabajo respiratorio y la aparición de respiración ruidosa que según progresa, podría condicionar obstrucción severa al flujo aéreo con hipoxemia e hipercapnia debida a la hipoventilación.

CLÍNICA

Luego de un período de incubación entre 2 y 5 días, el paciente manifiesta síntomas catarrales inespecíficos como coriza, fiebre de baja magnitud y congestión nasal. En un período de 24–48 horas aparecen los signos característicos de compromiso laríngeo como tos de perro, disfonía y estridor cuando existe compromiso del flujo aéreo en la región infraglótica. Si el edema y estrechamiento de la vía aérea aumenta, el paciente compensa aumentando la frecuencia respiratoria y utilizando musculatura accesoria que se hace evidente como tiraje supra esternal, retracción intercostal y subcostal. Conforme progresa la obstrucción al flujo aéreo, el paciente puede presentar cianosis evidente y al mismo tiempo cambios en el estado mental como agitación y luego letargo. A partir de este momento la situación es crítica puesto que el paciente evoluciona con fatiga respiratoria, disminución de entrada de aire a los pulmones, movimiento paradojal del tórax y eventualmente paro respiratorio. Afortunadamente la mayoría de las laringitis agudas obstructivas son de curso leve y se recuperan en forma espontánea en el curso de 7 días con medidas sintomáticas.

TABLA 1: Puntaje de gravedad laringitis aguda (Westley)

SÍNTOMAS

- **Estridor:**

0 = ausente
1 = al llanto
2 = en reposo

- **Retracción:**

0 = ausente
1 = retracción leve
2 = retracción moderada
3 = retracción severa

- **Entrada de Aire:**

0 = normal
1 = disminuida, pero audible
2 = muy disminuida, poco audible

- **Cianosis (saturación O2 < 92% con FiO2 0.21):**

0 = ausente
4 = con la agitación
5 = en reposo

- **Nivel de Conciencia**

0 = normal
5 = disminuido

Puntaje:

0–2 = leve

3–7 = moderado

8 ó + = grave

TABLA 2: Diagnóstico diferencial de laringitis aguda obstructiva

ORIGEN INFECCIOSO	ORIGEN NO INFECCIOSO
Epiglotitis	Cuerpo extraño
Traqueítis Bacteriana	Trauma de vía aérea
Absceso retrofaríngeo	Croup espasmódico
	Edema angioneurótico

La evaluación de un niño que cursa con síntomas sugerente de laringitis aguda obstructiva debe estar enfocada inicialmente en descartar signos sugerentes de compromiso grave. De esta forma, la existencia de signos vitales anormales, ruidos respiratorios audibles a distancia y uso de musculatura accesoria, nos obliga a tomar medidas terapéuticas inmediatas. Para valorar la gravedad del cuadro clínico existen distintos puntajes, pero sólo el puntaje de Westley ha sido validado y es el recomendado para determinar cómo proceder **(TABLA 1)**.

La historia clínica permite anticipar la evolución clínica bajo ciertas circunstancias, por lo que es importante considerar elementos como: rapidez de instalación del cuadro, episodios previos de laringitis y enfermedades de la vía aérea superior o del aparato respiratorio que podrían condicionar mayor gravedad. Así también, algunos elementos de la historia clínica permiten plantear diagnósticos alternativos que se presentan de forma similar a laringitis aguda obstructiva. La ausencia de fiebre y recurrencia de los episodios son elementos frecuentes en el "croup espasmódico", condición que suele tener un mecanismo alérgico en pacientes con hiperreactividad de la vía aérea. La presencia de sialorrea intensa y respiración bucal ruidosa debe hacer considerar la presencia de un cuerpo extraño de la vía aérea superior, del esófago y en casos que se acompañe de fiebre alta y compromiso del estado general, obliga a descartar epiglotitis. Asimismo, cuando el paciente persiste con signos de obstrucción de vía aérea y fiebre a pesar del tratamiento adecuado, se debe plantear la posibilidad de traqueítis bacteriana o la presencia de cuerpo extraño de la vía aérea.

DIAGNÓSTICO

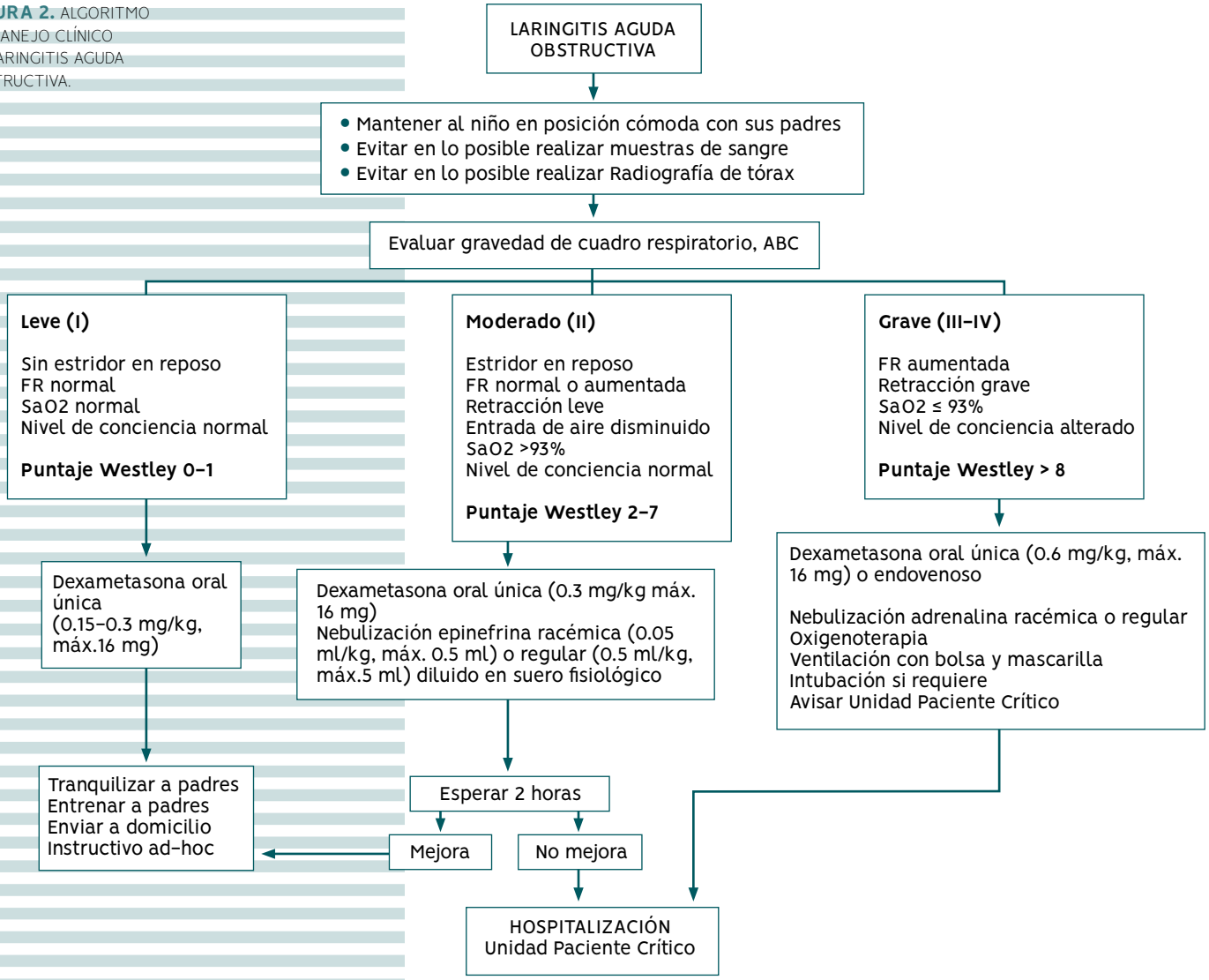
El diagnóstico de laringitis aguda obstructiva es fundamentalmente clínico. Ocasionalmente puede ser útil la identificación de virus, sobre todo cuando la evolución es grave o tórpida que permita reafirmar el diagnóstico propuesto, o en casos en que sea necesario, el aislamiento del paciente en el hospital o en su domicilio. En estos casos, la muestra respiratoria se obtiene por hisopado o aspirado nasofaríngeo y sólo en casos más graves por medio de lavado bronco alveolar. Las técnicas actuales permiten la identificación rápida para múltiples virus por medio de inmunofluorescencia directa e indirecta, además de la Reacción en cadena de la polimerasa (PCR). La utilidad de los exámenes radiológicos es baja y sólo se recomiendan en caso de evolución inesperada o ante la sospecha de un diagnóstico alternativo. La radiografía simple de cuello en su proyección anteroposterior permite visualizar la estrechez de la columna aérea en la zona infraglótica, descrita tradicionalmente como el "signo de punta de lápiz". La tomografía axial computada de la vía aérea superior es fundamental en el diagnóstico de malformaciones de la vía aérea o ante sospecha de compresión extrínseca de la vía aérea. La evaluación endoscópica de la vía aérea se realiza sólo en casos graves en que no se observa una respuesta adecuada a la terapia instaurada y el paciente persiste con los síntomas obstructivos importantes luego de 48 horas de tratamiento. En estos casos permite valorar el sitio de obstrucción, visualizar alteraciones como malformaciones de la vía aérea, presencia de cuerpo extraño y muchas veces facilita la obtención de cultivos de la vía aérea.

El diagnóstico diferencial de laringitis aguda obstructiva se debe plantear siempre ante una edad de presentación inhabitual o una evolución inadecuada. Ante esta situación se pueden considerar causas de origen infeccioso o no infeccioso **(TABLA 2)**.

TRATAMIENTO

La laringitis obstructiva presenta habitualmente un curso leve y autolimitado de modo que su evolución puede ser supervisada frecuentemente en domicilio con medidas de sostén general y aquellas orientadas a disminuir el edema de la vía aérea para evitar el empeoramiento respiratorio. Cuando el paciente se presenta para evaluación clínica será entonces necesario determinar si es posible instaurar el tratamiento en forma ambulatoria o si es necesario la hospitalización para instaurar medidas rápidas que permitan controlar la dificultad respiratoria. Para esto es muy útil el puntaje de gravedad clínica de modo de aplicar luego un algoritmo de tratamiento apropiado a cada situación **(FIGURA 2)**.

FIGURA 2. ALGORITMO DE MANEJO CLÍNICO DE LARINGITIS AGUDA OBSTRUCTIVA.



Ante un paciente que presenta un puntaje de intensidad clínica grave, con alguno de los siguientes elementos clínicos: compromiso de conciencia, pobre entrada de aire, saturación de oxígeno bajo 92%, se requiere de una intervención rápida para evitar la progresión hacia la falla respiratoria. Para disminuir la intensidad de la dificultad respiratoria se debe administrar oxígeno por medio de máscara con sistema de Venturi, máscara de no reinhalación y eventualmente

soporte ventilatorio con estricta supervisión y monitorización continua antes de considerar medicamentos. El paciente con puntaje clínico grave amerita instalación de una vía venosa y administración de suero fisiológico en bolos de 20 cc/kg ante sospecha de Síndrome Respuesta inflamatoria Sistémica (SIRS).

Si el paciente presenta estabilidad respiratoria, se puede entonces proceder con medidas de sostén como la hidratación con fluidos (idealmente por vía oral), control de la fiebre de forma sintomática, evitando en todo momento aumentar la ansiedad del paciente con intervenciones innecesarias como sería un excesivo monitoreo. En este escenario, el ideal es que el paciente se mantenga en todo momento en brazos de sus cuidadores mientras se logra una adecuada evaluación que permita aplicar el algoritmo de tratamiento propuesto para esta situación.

Corticoesteroides

El pilar fundamental del tratamiento de la laringitis aguda obstructiva es el uso de corticoesteroides por vía sistémica para disminuir el edema de la vía aérea y de esta forma disminuir la resistencia al flujo aéreo y el trabajo respiratorio. El uso de corticoesteroides se fundamenta en más de 30 estudios controlados y en al menos 3 revisiones sistemáticas que muestran que mejora varios parámetros clínicos a partir de las 6 horas y hasta las 12 horas de su administración. El uso de corticoesteroides reduce: 1) el puntaje de Westley a las 6 y 12 horas de haber recibido el medicamento, 2) la necesidad de uso de adrenalina adicional en el Servicio de Urgencias, 3) el porcentaje de nuevas consultas luego del alta del Servicio de Urgencias, 4) la necesidad de hospitalización al momento de la consulta, 5) la necesidad de ingreso a unidad de paciente crítico en el niño que se ha decidido hospitalizar y 6) la necesidad de reintubación en paciente grave. El beneficio del tratamiento con corticoesteroides comparado con placebo es sólido en todo el espectro de gravedad de la laringitis obstructiva en la evaluación en servicio de urgencias. En la más reciente Revisión Sistemática Cochrane que incluyó 10 estudios (n=1679 niños), el uso de corticoesteroides disminuyó la admisión a la mitad comparado con placebo (riesgo relativo [RR] 0.52, 95% CI 0.36–0.75) y redujo la estadía hospitalaria en 15 horas comparado con placebo (95% CI 6–24 horas).

La mayor parte de la evidencia para el uso de corticoesteroides en la laringitis obstructiva proviene de estudios que han utilizado Dexametasona por vía sistémica (oral, intramuscular e intravenosa), por lo que es el corticoides de elección. La dexametasona se administra en dosis única (0.15 – 0.6 mg/kg, máx. 16 gr) por vía oral, a menos que exista mala tolerancia por esta vía. No existe evidencia que muestre diferencias clínicas que sean proporcionales a las dosis recibidas, de modo que en nuestra unidad hemos adoptado la recomendación de usar dosis menores (0.15 mg/kg) en laringitis con puntaje leve y dosis mayores (0.6 mg/kg) en laringitis con puntaje grave. No existe evidencia que pruebe beneficio con el uso de dosis repetidas versus dosis únicas, como tampoco existe evidencia que valide el uso del algoritmo propuesto en un paciente hospitalizado. Algunos autores sugieren repetir la dosis de dexametasona 24 horas más tarde si no hay mejoría clínica; sin embargo, luego de este período, el paciente debiera ser evaluado para estudio de diagnósticos alternativos. En pacientes con laringitis obstructiva con puntaje leve, existe evidencia para el uso de betametasona (0.15 – 0.6 mg/kg) en dosis única o metilprednisolona (1 mg/kg) durante tres días, ambas por vía oral con resultados clínicos similares. Asimismo, se ha validado el uso de Budesonida en forma inhalada en pacientes con laringitis obstructiva con puntaje moderado, lo que facilitaría su administración; sin embargo, en nuestro país no está disponible esta formulación. En resumen, el grado de beneficio que ofrecen los corticoesteroides en la laringitis aguda obstructiva es muy sólido y alcanza un número necesario para tratar (NNT) muy bueno para muchos de los resultados clínicos evaluados.



TABLA 3: Indicaciones de hospitalización

- Laringitis aguda obstructiva con puntaje grave
- Laringitis aguda obstructiva con puntaje moderado luego de administración de tratamiento por dos horas
- Apariencia clínica tóxica que sugiere infección bacteriana
- Necesidad de oxígeno adicional para SaO2 > 92%
- Elementos clínicos de deshidratación
- Edad menor de 6 meses
- Re consulta al SU en 24 horas
- Dificultad para ofrecer adecuado control y seguimiento
- Enfermedad de base que condiciona una peor evolución (Enfermedad neuromuscular o displasia broncopulmonar)

TABLA 4: Criterios de alta del servicio de urgencias

- Ausencia de estridor en reposo
- SaO2 en rango normal (SaO2 > 93%)
- Buena entrada de aire
- Nivel de conciencia normal
- Tolerancia para líquidos normal
- Padres entrenados en reconocer síntomas de gravedad

Epinefrina

La epinefrina busca reducir el edema en la vía aérea superior por medio de la vasoconstricción que provoca el efecto alfa adrenérgico. La administración de epinefrina nebulizada se ha convertido en la terapia estándar para el tratamiento de laringitis obstructiva con puntaje moderado o grave. Se ha validado la administración de epinefrina racémica (0.05 mL/kg por dosis, máx. 0.5 mL de la solución al 2.25% diluido en suero fisiológico 3 ml durante 15 minutos) y epinefrina regular (0.5 mL/kg por dosis, máx. 5 mL de la solución 1:1000 durante 15 minutos) con similares resultados clínicos y sin diferencias en efectos adversos. En una revisión sistemática de 8 estudios (n=225 niños) se demostró que la epinefrina mejora el puntaje clínico en un rango de 2.2 a 3.6 comparado con placebo a los 30 minutos de administración, efecto que dura por 2 horas. La administración de epinefrina puede repetirse cada 15 o 20 minutos, pero en pacientes que lo requieren se debe considerar la hospitalización. Los pacientes que reciben epinefrina deben ser vigilados durante dos horas para verificar que su situación clínica no vuelva a su basal producto del término de efecto del medicamento. Los efectos adversos con epinefrina son poco comunes con la administración en el servicio de urgencias.

Otras medidas

En pacientes con laringitis aguda obstructiva de puntaje moderado a grave se ha utilizado nebulización con mezcla de Helio y Oxígeno con buenos resultados en el control de la dificultad respiratoria; sin embargo presenta la limitante que no puede utilizarse en pacientes que requieran oxígeno adicional puesto que la concentración útil para disminuir la resistencia al flujo turbulento es Helio/oxígeno= 80/20. Se recomienda su uso sólo en unidades que tengan experiencia en el tratamiento de vía aérea crítica. El uso de vapor frío, antiinflamatorios no esteroidales, antitusivos, antibióticos y descongestionantes no tienen buena evidencia para su uso rutinario. Ante un paciente que luego de instauradas todas las medidas presenta deterioro clínico con acidosis respiratoria y/o retención de CO2, es recomendable asegurar la vía aérea, procedimiento que es extremadamente peligroso en manos inexpertas por lo que conviene que lo haga el más experimentado del equipo, idealmente un anestesista entrenado y en el lugar apropiado.

Indicaciones de hospitalización

Cuando los síntomas y signos de compromiso respiratorio (estridor, retracción, taquipnea, etc.) persisten o recurren luego de 2 horas de administración de tratamiento o si el paciente requiere de oxígeno adicional o presenta pobre ingesta oral de líquidos, se debe hospitalizar. Por otra parte, la presentación con puntaje de intensidad clínica grave o asociado a hallazgos no típicos como sialorrea intensa, fiebre de alta o apariencia tóxica, amerita hospitalización para estudio y tratamiento. Las indicaciones de hospitalización se enumeran en **TABLA 3**.

Criterios de alta del servicio de urgencias

Si el paciente presenta síntomas mínimos con puntaje de intensidad leve al momento de la evaluación clínica, o presenta una adecuada respuesta clínica luego de un período de observación de 2 horas con el tratamiento, puede ser enviado a domicilio para observación de su evolución. Los padres deben ser instruidos en reconocer síntomas que debieran obligar a una nueva consulta. Los criterios de alta se enumeran en **TABLA 4**.

Hospitalización

Cuando un paciente se ingresa al hospital por laringitis aguda obstructiva es recomendable mantenerlo bajo observación en una unidad de paciente crítico, para administrar el tratamiento en forma oportuna y poder vigilar la estabilidad de su vía aérea. El paciente debe permanecer adecuadamente

monitorizado por el período inicial, sobre todo mientras recibe tratamiento con epinefrina en dosis repetidas. Aun cuando no existe evidencia para aplicar los medicamentos de la forma que se ha realizado en el servicio de urgencias, en nuestra unidad se replica el protocolo en forma similar mientras en el niño se encuentra hospitalizado. Cuando la respuesta clínica no es favorable se sugiere estudiar complicaciones y otras condiciones que puedan explicar la evolución.

COMPLICACIONES

Con el tratamiento instaurado en forma precoz y siguiendo el algoritmo de laringitis aguda obstructiva, la necesidad de intubación es menor al 1% de los pacientes hospitalizados. Pacientes con puntaje de intensidad clínica grave se encuentran en riesgo de desarrollar neumotórax, neumomediastino y edema pulmonar post obstructivo. La obstrucción completa de la vía aérea es la complicación más temida por la dificultad de poder asegurar la vía aérea. De esta forma, la adecuada monitorización durante las primeras horas de hospitalización permite adelantar una evolución progresiva en cualquiera de estas situaciones.

La traqueítis bacteriana puede simular o agravar el curso habitual de la laringitis aguda obstructiva. La sospecha precoz permite realizar su diagnóstico por medio de broncoscopía flexible y los cultivos que se pueden obtener durante el procedimiento. El tratamiento debe cubrir la infección por *Staphylococcus aureus*, el microrganismo causante más frecuente. De forma similar, la neumonía puede aparecer como parte del cuadro infeccioso por el mismo virus o como una sobre infección bacteriana y se debe sospechar en aquellos pacientes que no responden en forma adecuada dentro de las primeras 48 horas de evolución.

Evaluación por especialista

Aquellos pacientes con laringitis aguda obstructiva que cursan con estridor de evolución prolongada (>1 semana), con puntaje de intensidad grave, que presentan evolución atípica o presentan condiciones de mayor riesgo como ser menor de 3 meses y presentar dismorfias cráneo-faciales, deben ser evaluados por el especialista de vía aérea para descartar otras enfermedades de base.

- **La laringitis aguda obstructiva es una enfermedad común y frecuentemente de curso benigno que permite su manejo de forma ambulatoria.**
- **El tratamiento instaurado de forma precoz tiene una repuesta clínica rápida y favorable.**
- **El tratamiento de elección del paciente con laringitis aguda obstructiva que consulta en el servicio de urgencias (independiente del puntaje de intensidad clínica) es la dexametasona en dosis única por vía oral.**
- **La epinefrina está indicada en aquellos pacientes con puntaje moderado o grave para disminuir el trabajo respiratorio mientras se espera el inicio del efecto de la dexametasona.**
- **Si el paciente se hospitaliza debe quedar monitorizado en una unidad de paciente crítico durante las primeras 24 horas mientras recibe tratamiento.**
- **Si el paciente no responde en forma adecuada al tratamiento instaurado debe ser evaluado por el especialista de vía aérea.**

Bibliografía

Bjornson C, Klassen TP, Williamson RN et al. Ramdomized trial of a single dose of oral dexamethasone for mild croup. NEJM 2004 351 (13): 1307–1313

Chiang E, Afandi O, Lee SH, Suresh S, Pitetti RD, Ramgopal S. Inpatient use of racemic epinephrine for children admitted with croup. World J Pediatr. 2019; 15: 586.

Clarke M, Allaire J. An evidence-based approach to the evaluation and treatment of croup in children. Pediatr Emerg Med Pract. 2012; 9:1.

Fitzgerald DA. The assessment and management of croup. Paediatr Respir Rev 2006; 7:73–81.

Gates A, Gates M, Vandermeer B, Johnson C, Hartling L, Johnson DW, Klassen TP. Glucocorticoids for croup in children. Cochrane Database Syst Rev. 2018;8: CD001955.

Hanna J, Brauer PR, Morse E, Berson E, Mehra. Epidemiological analysis of croup in the emergency department using two national datasets. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2019;126:109641

Hiebert JC, Zhao YD, Willis EB. Bronchoscopy findings in recurrent croup: A systematic review and meta-analysis. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2016; 90:86.

Kunkel NC, Baker MD. Use of racemic epinephrine, dexamethasone, and mist in the outpatient management of croup. Pediatr Emerg Care. 1996;12:156

Moraa I, Sturman N, McGuire TM, van Driel ML. Heliox for croup in children. Cochrane Database Syst Rev 2018; 10:CD006822.

Parker CM, Cooper MN. Prednisolone versus Dexamethasone for Croup: a Randomized Controlled Trial. Pediatrics 2019; 144.

Petrocheilou A, Tanou K, Kalampouka E, Malakasioti G, Giannios C, Kaditis AG. Viral croup: diagnosis and a treatment algorithm. Pediatr Pulmonol. 2014 May;49: 421–9.

Rudinsky SL, Sharieff GQ, Law W, Kanegaye JT. Inpatient Treatment after Multi-Dose Racemic Epinephrine for Croup in the Emergency Department. J Emerg Med 2015; 49:408.

Rosychuk RJ, Klassen TP, Metes D, Voaklander DC, Senthilselvan A, Rowe BH. Croup presentations to emergency departments in Alberta, Canada: a large population-based study. Pediatr Pulmonol. 2010;45:83.

Yang WC, Lee J, Chen CY, Chang YJ, Wu HP. Westley score and clinical factors in predicting the outcome of croup in the pediatric emergency department. Pediatr Pulmonol. 2017;52:1329

Westley CR, Cotton EK, Brooks JG. Nebulized racemic epinephrine by IPPB for the treatment of croup: a double-blind study. Am J Dis Child. 1978; 132:484

Coqueluche

DRA. MARÍA ESTER PIZARRO G.
Departamento de Cardiología y
Enfermedades Respiratorias
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción – Definiciones

El **Coqueluche** es una enfermedad infectocontagiosa inmunoprevenible y potencialmente mortal, causada por *Bordetella pertussis*. Afecta exclusivamente al ser humano y posee distribución universal.
El **síndrome coqueluchoídeo** corresponde a cuadros de tos paroxística, similar a coqueluche, causado por otros agentes infecciosos distinto a *Bordetella pertussis*.

EPIDEMIOLOGÍA

Es responsable de 16 millones de casos y 195.000 muertes anuales a nivel mundial. En las últimas décadas ha aumentado su incidencia mundial en menores de 1 año, adolescentes y adultos. Adolescentes y adultos jóvenes a menudo son subdiagnosticados, lo que los lleva a convertirse en reservorio.

Desde el año 2002 la tasa de incidencia en Chile se ha estabilizado en aproximadamente 7 /100.000 habitantes, excepto por el período 2011 al 2013, donde llegó hasta 33,1/100.000. De ellos el 82% corresponde a menores de 6 meses, registrando una tasa de 233,3/100.000. La tasa de letalidad ha permanecido estacionaria en alrededor de 0,4 por 100.000 habitantes, correspondiendo a la quinta causa de muerte inmunoprevenible. La mortalidad por coqueluche se concentra casi en su totalidad en los lactantes menores de 6 meses. Durante el 2017 se registraron 881 casos, con una incidencia de 4,8/100.000 casos por habitantes. En los menores de 6 meses la tasa fue de 240,4/100.000 casos por habitantes. Del total de casos, 9 fallecieron.

ETIOLOGÍA– FISIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA

El agente causal es la *Bordetella pertussis*, un cocobacilo gram negativo. El contagio se realiza a través de gotitas, siendo altamente contagiosa.

Con respecto al periodo de transmisibilidad, la contagiosidad máxima se produce durante los primeros 5–7 días y se extiende hasta por 3 semanas de comenzados los paroxismos de tos.

La toxina pertussis, hemaglutinina filamentosa, pertactina y aglutinógeno, proteínas de la bacteria, permiten unión al epitelio ciliado del tracto respiratorio.

La toxina pertussis además induce citotoxicidad, inhibe respuesta de neutrófilos y monocitos, y retarda respuesta inmune especifica. También sería responsable de las manifestaciones sistémicas: sensibiliza a las células del páncreas que lleva a hiperinsulinismo e hipoglicemia. Se considera además responsable de la leucocitosis y linfocitosis observada. La adenilciclasa y la citotoxina traqueal causan daño al epitelio respiratorio.

Las complicaciones neurológicas son relacionadas a hipoxemia producida durante los accesos de tos y apneas.



CLÍNICA

El periodo de incubación es de 7 a 10 días, pero puede llegar a 21 días en raras ocasiones.

Se presenta en 3 etapas:

1. **Catarral:** ocurre 1 a 2 semanas después de la exposición y dura aproximadamente 1–2 semanas, pudiendo ser más corta en lactantes. Presenta síntomas no específicos como tos, coriza, fiebre baja que pueden confundirse con infección respiratoria alta.
2. **Paroxístico:** se presenta a continuación del estado catarral y su duración aproximada es 1 mes. Se caracteriza por paroxismos de tos seguida de estridor o "gallito" inspiratorio. Puede asociarse a emesis y cianosis. Entre los accesos de tos los pacientes tienen buen estado general.
3. **Convalecencia:** se presenta a continuación del estado paroxístico, y su duración es variable, de semanas a meses, de ahí el nombre de "la tos de los 100 días" con que se conocía antes al coqueluche. Se caracteriza por disminución de la gravedad y frecuencia de la tos, la que puede exacerbarse en futuros cuadros respiratorios.

Complicaciones:

Estas son más frecuentes en niños no vacunados y en menores de 6 meses, presentando este último grupo mayor morbilidad y mortalidad que otros grupos etarios. Entre las complicaciones destacan:

1. Metabólicas: hipoglicemia.
2. Respiratorias:
   a. Atelectasias.
   b. Escape aéreo: neumotórax y enfisema subcutáneo.
   c. Hipertensión pulmonar.
3. Infecciosas:
   a. Sobreinfección bacteriana: otitis media aguda y neumonía (6%).
   b. Coinfección viral.
4. Neurológicas:
   a. Convulsiones (3%) de etiología multifactorial (toxinas, isquemia, hipoglicemia).
   b. Encefalopatía hipóxico– isquémica (1%).
5. Cardiológicas: arritmias y síncope.
6. Trastornos del sueño.
7. Deshidratación: por hiperemesis y rechazo alimentario.
8. Relacionadas al aumento de presión generada por los accesos de tos:
   a. Enfisema intersticial y subcutáneo.
   b. Ruptura diafragmática.
   c. Hemorragia subaracnoidea e intraventricular.
   d. Hernia inguinal y umbilical.
   e. Hematoma subdural y epidural.
   f. Prolapso rectal.
   g. Laceración y ruptura del frenillo lingual.
   h. Fractura costal.
   i. Epistaxis.
   j. Vómitos y deshidratación grave.
   k. Hemorragia subconjuntival.
   l. Alcalosis grave y tetania.



Son elementos de alerta de la presencia de complicaciones: fiebre alta sostenida, taquicardia, leucocitosis mayor a 30.000/mm^3, somnolencia.

DIAGNÓSTICO

Diagnostico diferencial:

- Virus: especialmente virus respiratorio sincicial, el cual es frecuente en lactantes en época invernal y puede presentarse con apneas.
- Bacterias: *Mycoplasma pneumoniae* y *Chlamydia pneumoniae* pueden presentar cuadros de tos prolongada similares a infección por *Bordetella pertussis*.

Exámenes de apoyo diagnóstico:

- **Hemograma**: Destaca leucocitosis y específicamente linfocitosis. El grado de linfocitosis se correlaciona con la gravedad del cuadro. En el recién nacido suele haber hiperviscosidad sanguínea por gran linfocitosis. La trombocitosis se correlaciona con peor pronóstico.
- **Panel respiratorio viral**: buscando infecciones virales como agente causal de los síntomas o coinfección con la *B. pertussis*.
- **Radiografía de tórax**: habitualmente es normal o con infiltrados pulmonares inespecíficos, excepto si presenta complicaciones pulmonares.

Exámenes específicos para *Bordetella pertussis*:

- **PCR**: excelente sensibilidad y especificidad (97 y 98% respectivamente). Es más sensible si se toma durante las primeras 3–4 semanas de síntomas. Es la técnica de laboratorio de elección para el diagnóstico en Chile.
- **Cultivo**: gold standard para el diagnóstico (especificidad de 100%), pero poco usado en clínica ya que requiere de aproximadamente 2 semanas para obtener resultado y es difícil de realizar .
- **Serología**: es posible realizar desde la segunda semana de síntomas. No recomendada para diagnóstico ya que presenta limitaciones en sensibilidad y especificidad. Su mayor utilidad es en estudios epidemiológicos.
- **Inmunofluorescencia directa**: no se recomienda ya que presenta limitaciones en sensibilidad y especificidad.

TRATAMIENTO

Lo primero a preguntarse es si el paciente requiere hospitalizarse. Las indicaciones de hospitalización son:

1. Menores de 3 meses.
2. Requerimientos de oxígeno.
3. Apneas.
4. Pacientes con problemas serios de alimentación que requieran hidratación parenteral o alimentación por sonda.
5. Síncope o arritmia.
6. Convulsiones o encefalopatía.
7. Trastornos metabólicos.
8. Complicaciones infecciosas.

Durante la hospitalización el paciente debe quedar con precauciones de contacto y gotitas en habitación única o aislamiento en cohorte por 5 días iniciado el tratamiento antibiótico.

Tratamiento de soporte en coqueluche grave

Algunos pacientes con coqueluche muy grave pueden llegar a requerir de medidas excepcionales como:

- Manejo hemodinámico, aporte de volumen y drogas vasoactivas.
- Ventilación mecánica
- Oxido nítrico inhalado (iNO).
- Vasodilatadores pulmonares.
- Exanguineotransfusión (ET).
- Extra Corporeal Membrane Oxygenation (ECMO).
- Gammaglobulina.

Tratamiento antibiótico

Se recomienda en todos los pacientes con diagnóstico de coqueluche para eliminar la bacteria de la nasofaringe y reducir el contagio y trasmisibilidad. Habitualmente no modifica el curso de la enfermedad a no ser que se administre antes de la etapa paroxística.

El antibiótico de elección son los **macrólidos** y dentro de ellos la **azitromicina** (10 mg/kg/dosis cada 24 horas por 5 días), dado que presenta menos efectos adversos y facilidad para su administración.

Si no es posible realizar un examen para la confirmación del caso, es preferible realizar terapia antibiótica de forma empírica para cortar la trasmisión de este agente bacteriano.

Entre los tratamientos sin evidencia de utilidad están los antitusivos, broncodilatadores y corticoides por lo que su uso no está indicado.



PREVENCIÓN

La inmunidad posterior a la infección natural varía entre 4–20 años, mientras que la inmunidad post vacuna fluctúa entre 4–12 años. De este modo un paciente vacunado o con antecedente de coqueluche confirmado volverá a ser susceptible de enfermar luego de un tiempo variable.

Vacunas

En el calendario de vacunación actual se administra vacuna contra la *B. pertussis* a los 2–4–6– meses, con refuerzo a los 18 meses contenida en la vacuna hexavalente y en primero y octavo básico en la vacuna dTpa.

Además, se administra a todas las embarazadas a partir de las 28 semanas de gestación. Al vacunar a la madre embarazada durante el 3er trimestre se induce aumento de anticuerpos y su paso a través de la placenta para la protección del recién nacido y lactante mientras logra la protección con su vacunación (esto ocurre a los 6 meses de edad).

Quimioprofilaxis

El objetivo de la quimioprofilaxis es evitar la aparición de casos secundarios en los contactos de un caso de coqueluche.

Se consideran contactos de un paciente con coqueluche a:

1. Personas que duerme bajo el mismo techo.
2. Personas que han permanecido en espacio cerrado por más de 1 hora con un caso sintomático.
3. Persona expuesta a secreciones respiratorias de un caso confirmado sin elementos de protección.

Se consideran **contactos de riesgo** aquellos con riesgo de evolucionar con cuadro grave en caso de infección. Son contactos de riesgo:

1. Lactantes menores de 1 año.
2. Niños entre 1 y 2 años con esquema de vacunación menor a 3 dosis o sin vacunación.
3. Embarazadas en 3º trimestre.
4. Adultos mayores de 65 años.
5. Pacientes con enfermedades pulmonares y cardiovasculares crónicas.
6. Lactantes hospitalizados o en instituciones de acogida con distancia menor a 1 metro entre cunas.
7. Trabajadores de salud con atención clínica directa al paciente o contacto con secreciones respiratorias sin elementos de protección.

La quimioprofilaxis está indicada sólo en contactos de riesgo utilizándose la azitromicina 10mg/Kg/día por 5 días. Puede ser indicada hasta 21 días post contacto con el caso índice.

Vigilancia epidemiológica

El coqueluche es una enfermedad de notificación obligatoria diaria. Los síndromes coqueluchoídeos por otros agentes no *Bordetella* no requieren ser notificados.

Definiciones epidemiológicas:

- **Caso sospechoso de coqueluche:**
  - En el menor de 6 meses: paciente con tos y coriza, afebril o febrículas acompañado de uno o más de los siguientes síntomas: estridor inspiratorio, tos emetizante, apnea, cianosis o paroxismos de tos.
  - 6 meses a 9 años: paciente con paroxismos de tos de al menos de 7 días de duración, afebril o con febrículas y uno o más de los siguientes síntomas: estridor inspiratorio, apnea o tos emetizante; en ausencia de otra causa aparente.
  - En el mayor de 9 años: pacientes con tos paroxística, no productiva, de al menos 14 días de duración y uno o más de los siguientes síntomas: estridor inspiratorio, apnea, sudoración entre accesos de tos, tos emetizante o empeoramiento nocturno de la tos.
- **Caso confirmado:**
  - Por laboratorio: Caso sospechoso con resultado positivo de PCR o cultivo
  - Por nexo epidemiológico: Caso sospechoso que es contacto de un caso confirmado por laboratorio.
- **Caso probable:**
  - Caso sospechoso en el que no se logró tomar una muestra clínica, sin existir otra causa aparente.
  - Caso que no cumple con el periodo de tos definido según el grupo de edad, sin embargo, cumple con algún síntoma alternativo y presenta un resultado de PCR positivo.
  - Caso sospechoso con resultado positivo por otro método diagnóstico.

- **El coqueluche es una enfermedad de notificación obligatoria, diaria.**
- **Debe sospecharse frente a casos de tos paroxística o de larga duración.**
- **La enfermedad grave se presenta preferentemente en los menores de 6 meses.**
- **La inmunidad natural y post vacuna es de duración limitada.**
- **Los adultos son fuente importante de contagio para los lactantes y generalmente la enfermedad no es reconocida en ellos.**
- **Las estrategias de prevención son múltiples incluyendo la vacunación a lactantes, adolescentes, embarazadas y el diagnóstico y tratamiento oportuno de casos sospechosos.**

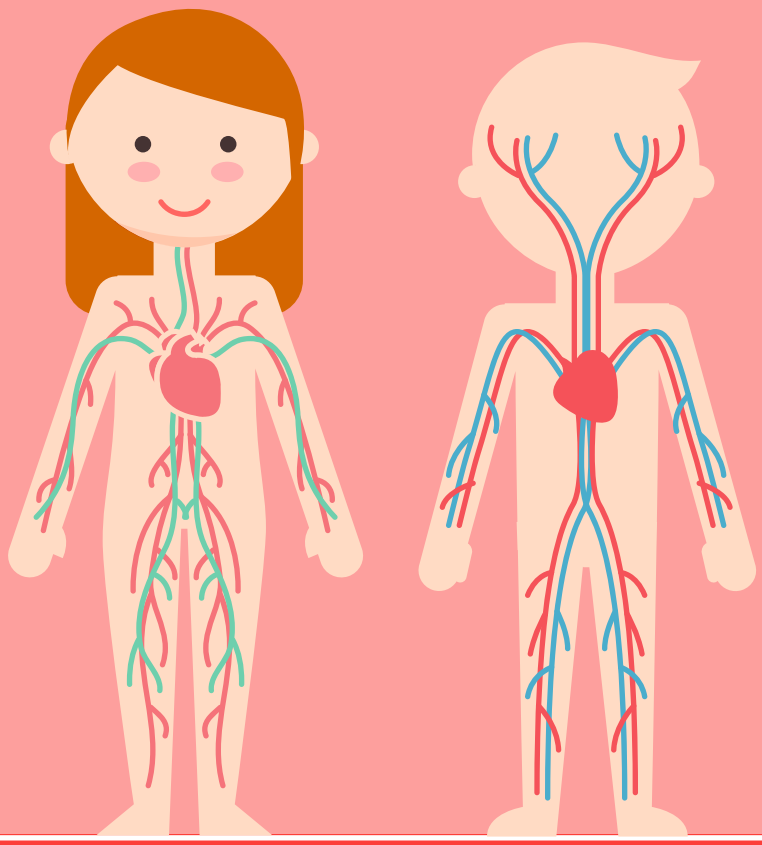
BIBLIOGRAFÍA

Rodolfo Villena, Pamela Vidal, Felipe Carrillo, Mónica Salinas. Vacunación con pertussis en el embarazo: una estrategia segura y efectiva para proteger al lactante menor. Rev Chil Pediatr. 2017;88(3):318-323

Marcela Potin, Alberto Fica, Liliana Véliz, Gabriela Moreno, Jan Wilhelm y Jaime Cerda, en representación del CCI. Estrategias para proteger al recién nacido y lactante menor de 6 meses de la coqueluche. Posición del Comité Consultivo de Inmunizaciones de la Sociedad Chilena de Infectología (CCI). Rev Chilena Infectol 2016; 33 (5): 543-546.

Situación epidemiológica de coqueluche (CIE-10 A37).Chile, 2017. Informe Anual Coqueluche 2017. http://epi.minsal.cl/coqueluche-materiales-relacionados/

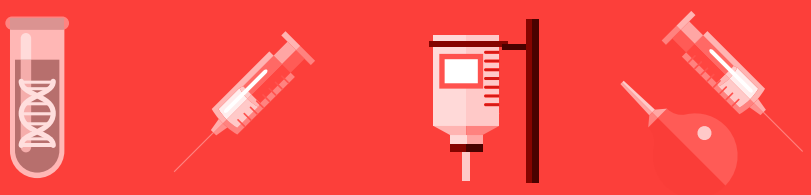
Circular de vigilancia epidemiologica coqueluches (Tos Ferina) 19 Junio 2017. http://epi.minsal.cl/coqueluche-materiales-relacionados/



hematología

hematopoyesis en el niño y sus alteraciones

diagnóstico precoz del cáncer infantil



Hematopoyesis en el niño y sus alteraciones

DRA. MARÍA ANGÉLICA WIETSTRUCK
Sección Hemato-oncología.
División de Pediatría.
Escuela de Medicina.
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

La hematopoyesis es el proceso de formación de las células sanguíneas circulantes.
En la fase embrionaria, al principio de la gestación y hasta el cuarto mes de vida intrauterina, la actividad hematopoyética está a cargo del saco vitelino; posteriormente el hígado se encarga de esta función, con escasa contribución del bazo. En el tercer trimestre de gestación comienza a ser importante la médula ósea, principalmente la localizada en las vértebras, esternón y fémur. No obstante, todos los huesos que tienen médula ósea realizan hematopoyesis. **(FIGURA 1)**

La hematopoyesis se desarrolla a partir de células madre hematopoyéticas, que representan el 0,01% de la celularidad medular. La célula madre pluripotencial tiene la capacidad de dar origen a todas las líneas celulares, gracias a la estimulación de vías de proliferación que permitirán la maduración y diferenciación hacia las distintas estirpes celulares (linfocitos, macrófagos, granulocitos, eritrocitos, plaquetas)

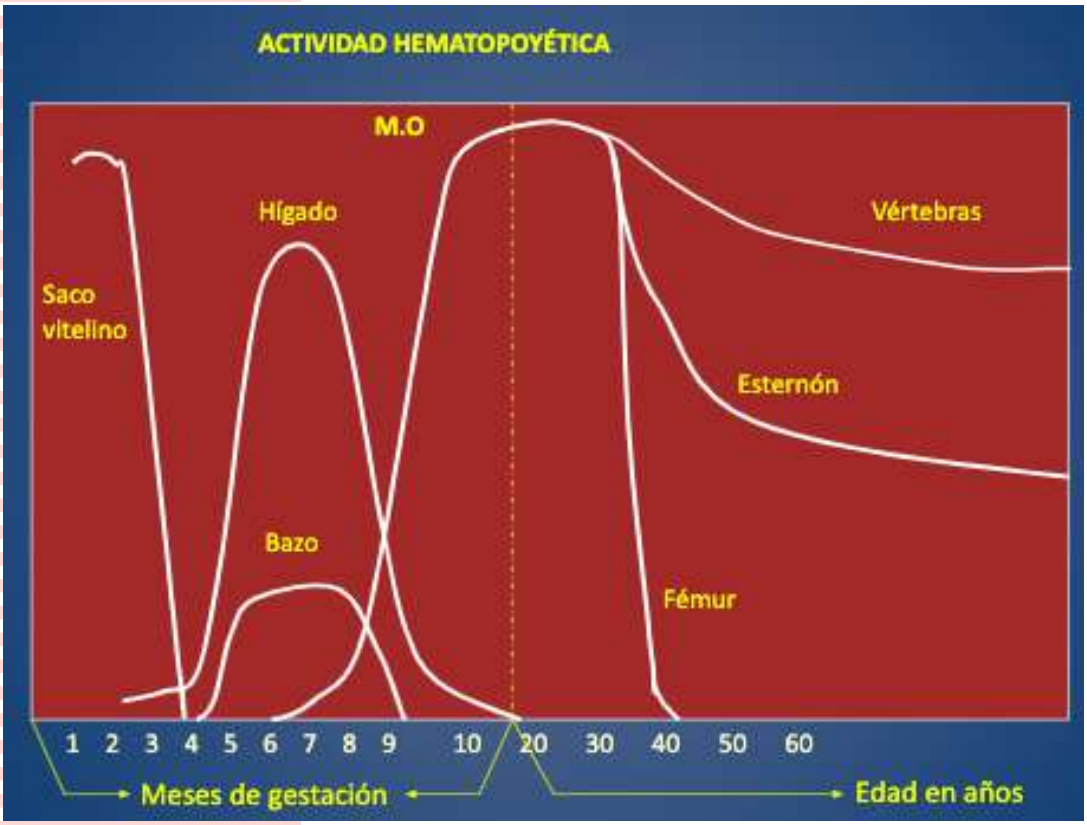


FIGURA 1. ACTIVIDAD HEMATOPOYÉTICA EN LAS DISTINTAS ETAPAS DE LA VIDA

Glóbulos rojos y anemia

FISIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA

El glóbulo rojo del recién nacido tiene características particulares que deben ser consideradas al momento de evaluar la serie roja en esta etapa de la vida. Su sobrevida es más corta (menor a 120 días), presenta una menor capacidad de deformabilidad, mayor consumo de glucosa, aumento de la actividad de enzimas glicolíticas y mayor afinidad de la hemoglobina por el oxígeno.

Durante los primeros tres meses de vida ocurre una disminución fisiológica de la Hb, mal denominada "anemia fisiológica del RN". Esto se debe a que el RN nace con una gran cantidad de masa eritrocitaria y niveles elevados de hemoglobina debido a la hipoxia intrauterina (que estimula la producción de eritropoyetina); al pasar a un ambiente con mayor concentración de 02 (FiO2 ambiental) se frena la producción de eritropoyetina y ocurre un descenso lento de los valores de Hb hasta los tres meses de vida (hasta 10 gr/dl, descenso que es mayor en los prematuros).

Durante el primer año de vida el niño triplica su masa corporal (evento que no ocurre en otro momento de la vida de un ser humano), por lo tanto los requerimientos de nutrientes son muy elevados, y esto hace que a esta edad los niños sean muy vulnerables a la deficiencia de Fe si no son suplementados en forma adecuada.

La anemia se define como una reducción en la masa de glóbulos rojos o de la concentración de hemoglobina y hematocrito en la sangre, por lo tanto, la capacidad transportadora de oxígeno se ve afectada, no llegando a suplir las demandas básicas. El cuerpo humano establece varios mecanismos compensatorios, tales como, vasoconstricción periférica, aumento del gasto cardíaco a expensas de la frecuencia cardíaca y redistribución del flujo hacia órganos nobles.

ETIOLOGÍA

Las anemias en general se producen por 3 mecanismos: a) déficit de producción b) aumento de destrucción c) pérdidas.

Para precisar su causa, es importante también considerar el tamaño del glóbulo rojo. Así tenemos que las anemias pueden ser: microcíticas, normocíticas y macrocíticas.

a. **Déficit de producción**: estas anemias se pueden producir por varias causas, y van acompañadas de un recuento bajo de reticulocitos (anemias arregenerativas).
   1. **Defecto de proliferación y diferenciación de Stem Cell**: aplasia medular, leucemia y mielodisplasias. Generalmente estas anemias son normocíticas o macrocíticas, y afectan todas las series de la médula ósea
   2. **Defecto de proliferación y diferenciación de progenitores de los glóbulos rojos**: aplasia roja pura, conocida como Anemia de Blackfan Diamond o eritroblastopenia congénita, enfermedad rara, de aparición precoz en la vida y que en la mayoría de los casos requiere un trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH); insuficiencia renal que se acompañan de una baja producción de eritropoyetina; algunas enfermedades endocrinológicas.

3. **Defecto en la síntesis de DNA**: deficiencia de vitamina B12 y folatos. Está relacionado a la estructura de glóbulos rojos y síntesis de cadena de hemoglobina. Estas deficiencias producen una anemia con glóbulos rojos de gran tamaño o macrocitosis (anemia megaloblástica) y pueden aparecer como consecuencia de defectos congénitos o adquiridos en el transporte y absorción de estos nutrientes (cuadros de malabsorción), aumento de los requerimientos, disminución prolongada de la ingesta, uso de medicamentos que actúan inhibiendo a los folatos (ejemplo: anticonvulsivantes).
4. **Defecto en la síntesis de hemoglobina**: deficiencia de hierro. Es la causa más frecuente de anemia en niños pequeños, produce una anemia microcítica. Será detallada más adelante.
5. **Mecanismos múltiples o desconocidos**: anemia de enfermedades crónicas, infiltración medular, infecciones. Estas últimas son causa frecuente de anemia en niños, generalmente leves y transitorias, aunque a veces pueden ser graves, produciendo una detención de la síntesis de GR a nivel medular (ej. metapneumovirus, virus Epstein Barr, citomegalovirus, parvovirus B19, influenza).

b. **Aumento de la destrucción o anemias hemolíticas:** en estas anemias la capacidad de regenerar GR está conservada y se ve un aumento de reticulocitos en sangre para tratar de compensar la anemia (anemias regenerativas).

1. **Defectos intrínsecos:**

- De membrana: microesferocitosis familiar, que consiste en una afectación de alguna de las proteínas estructurales de la membrana del glóbulo rojo (espectrina, anquirina, glicoforina C, banda 3) secundario a una mutación, lo que determina que éstos sean más pequeños, menos deformables y más frágiles. Puede ocasionar una anemia hemolítica en etapas precoces de la vida, o aparecer más tardíamente. En estos casos el VCM está aumentado por la presencia de un número elevado de reticulocitos (que son más grandes que el GR normal).
- De enzimas: deficiencias de Glucosa 6 Fosfato Deshidrogenasa (6-GPD) y defectos de la piruvato kinasa, que producen una disminución de la capacidad de reducción de la hemoglobina y una susceptibilidad aumentada al stress oxidativo. La más frecuente es el déficit de 6-GPD, que se ve por ejemplo con la ingesta de habas frescas (conocida como Favismo).
- Defectos de las cadenas que forman la hemoglobina: talasemias (alteración de las cadenas de globinas alfa o beta), enfermedad de células falciformes (conocida como anemia drepanocítica y producida por la presencia de Hb S, donde hay sustitución de un aminoácido que es el ácido glutámico por una valina en la cadena beta de la hemoglobina) y otras hemoglobinas inestables que precipitan dentro del glóbulo rojo y producen la lisis del mismo. La talasemia y la enfermedad de células falciformes eran infrecuentes en Chile, pero el aumento de las migraciones ha producido un creciente número de casos en nuestra población. Estas anemias son de tipo microcítico.

2. **Defectos extrínsecos:**

- Mecánicos: microangiopatía (en el síndrome hemolítico urémico), prótesis (ej. válvulas cardíacas). Los glóbulos rojos se van fragmentando a su paso por vasos tortuosos debido a la presencia de coágulos, cuando chocan con válvulas protésicas o cuando se produce flujo sanguíneo turbulento.
- Químicos o físicos: drogas, venenos (loxoscelismo cutáneo visceral, producido por la mordedura de araña *Loxosceles spp.* o araña de rincón).

- Mediadas por anticuerpos contra antígenos de la membrana del GR: pueden ser autoinmunes (anticuerpos del mismo paciente) o aloinmunes (anticuerpos que provienen de la madre, en el caso de la incompatibilidad ABO, capaces de atravesar la placenta, o de un donante, en el caso de una transfusión incompatible).

Los pacientes con anemia hemolítica presentan signos de elevada destrucción de glóbulos rojos, tales como, aumento de bilirrubina indirecta (examen de laboratorio más importante para el diagnóstico), aumento de LDH, hemoglobinemia y hemoglobinuria. Estos pacientes también presentan signos de producción aumentada de glóbulos rojos, como, por ejemplo, reticulocitosis y presencia de eritroblastos en sangre periférica. En el mielograma se puede observar hiperplasia eritroide.

c. Anemias por pérdidas (sangramiento).

Dependiendo de la cuantía del sangrado y del tiempo de evolución, pueden ser agudas o crónicas. Las crónicas ocasionan mecanismos de adaptación del paciente y pueden, con el tiempo, producir un déficit de Fe por las pérdidas crónicas. Las anemias más agudas pueden desencadenar un aumento de los reticulocitos de manera compensatoria. Las pérdidas pueden tener diversas causas, según la edad del niño:

1. **Recién nacido:** causas placentarias (desprendimiento de placenta), transfusión feto-materna, pinzamiento precoz del cordón que aporta una menor carga de eritrocitos al niño y hemorragias producto del parto (cefalohematomas).
2. **Lactantes y preescolares:** pérdidas principalmente desde del tracto gastrointestinal (invaginaciones, divertículo Meckel, etc.).
3. **Escolares y adolescentes**: gastritis, úlceras gástricas o duodenales y metrorragias en las niñas.

Causas más frecuentes de anemia según la edad:

- Recién nacidos: congénitas por defectos propios del glóbulo rojo (hemólisis no inmune). Adquiridas por incompatibilidad ABO-Rh (hemólisis inmune).
- Lactantes: anemia ferropriva por falta de ingesta, infección (eritroblastopenia transitoria de la infancia).
- Preescolar: infecciones, defectos congénitos del glóbulo rojo.
- Escolar y adolescente: pérdidas crónicas (gastrointestinal, genital en niñas).

Deficiencia de fierro

Es la anemia más frecuente en pediatría, especialmente en lactantes. El hierro es vital para el organismo, participa en múltiples procesos metabólicos, siendo el más importante el transporte de oxígeno como parte de la hemoglobina. Se absorbe menos del 10% del hierro total que una persona come, y una vez absorbido, pasa a formar parte del grupo hem de las cadenas de la hemoglobina; cuando el GR se destruye, es liberado para volver a utilizarse. Por lo tanto, existe una homeostasis del hierro bastante estable en condiciones normales. Los depósitos de hierro en el hígado y en los músculos, entregan hierro al pool plasmático para poder formar nuevos glóbulos rojos y luego pasar al pool eritrocitario.

Existen factores de riesgo para desarrollar anemia ferropriva en el lactante: placenta previa, pinzamiento precoz del cordón, prematurez, embarazo gemelar.

En Chile, los datos del Ministerio de Salud (MINSAL) de 1974-1975 daban cuenta de una prevalencia de 28% de anemia en los menores de 2 años, cifra que desde la implementación del plan de fortificación de la leche entregada

por el Programa Nacional de Alimentación Complementaria (PNAC–1999), ha descendido a un 8%.

La consecuencia más importante de la anemia por deficiencia de hierro que afecta la salud en los primeros años de la vida, son un retardo en el desarrollo conductual, cognitivo y de maduración del sistema nervioso central, los cuales pueden ser irreversibles. Es por esto que la anemia ferropriva en los niños lactantes y preescolares debe ser detectada y tratada a tiempo.

CLÍNICA

Las manifestaciones clínicas en general dependerán de la rapidez con que se instaure la anemia, de la causa que la provoca, de la cuantía y del desarrollo de mecanismos compensatorios de la misma.

Los síntomas y signos más frecuentes son:

- Palidez de piel y mucosas: esto es debido a que la hemoglobina da el color rojo a la sangre.
- Debilidad, cansancio y sensación de falta de energía: debido a que los niveles de oxígeno que llegan a los tejidos son más bajos.
- Dificultad para respirar o disnea al jugar, correr o subir escaleras.
- Irritabilidad o mal humor.
- Pica: apetencia por comer hielo o tierra.
- Retraso en el desarrollo o en el aprendizaje: sobre todo cuando el niño tiene una anemia de larga evolución sin diagnosticar.
- Taquicardia compensatoria.
- Caída del pelo.
- Alteraciones en las uñas.

Cuando la anemia es de larga data, el organismo sufre un proceso de adaptación y la anemia es muy bien tolerada, aún con cifras bajas de Hb.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa en una adecuada anamnesis e interpretación del hemograma y de otros exámenes de laboratorio que nos permitan certificar la causa de la anemia.

Es muy importante evaluar en la historia y antecedentes los siguientes puntos:

- Antecedentes perinatales: prematurez, hiperbilirrubinemia.
- Historia materna de morbilidad hematológica.
- Raza y grupo étnico (talasemias en familias con ancestros mediterráneos, anemia drepanocítica en raza negra o migrantes de zonas de alta prevalencia).
- Historia familiar de anemia, esplenectomías.
- Historia alimentaria: ingesta de leche y carnes rojas, tipo de alimentación, frecuencia de ingesta de alimentos ricos en Fe.
- Uso de medicamentos.
- Infecciones previas o concomitantes.
- Antecedentes mórbidos (por ejemplo: diarrea crónica)
- Historia de sangrado.

TABLA 1: Valores normales de la serie roja en la edad pediátrica

EDAD	HB (g/dl)	Hto (%)	VCM (f)
Recién nacido	14,0–19,0	42–60	98–118
1 mes	10,2–18,2	29–41	86–124
6 meses	10,1–12,9	34–40	74–108
1 año	10,7–13,1	35–42	74–86
5 años	10,7–14,7	35–42	75–87
6–11 años	11,8–14,6	35–47	77–91
12–15 años	11,7–16,0	35–48	77–95

FIGURA 2. CÁLCULO DEL ÍNDICE RETICULOCITARIO

$$IR = \frac{\%\ de\ Reticulocitos * \left(\frac{Hematocrito\ del\ Paciente}{Hematocrito\ Normal}\right)}{Factor\ de\ Corrección\ (FC)}$$

El factor de corrección depende del hematocrito
- 45% = 1
- 35 % = 1,5
- 25 % = 2
- 15 % = 2,5

Para una adecuada interpretación de los exámenes de laboratorio en la edad pediátrica debemos tener en cuenta que los valores normales de Hb, Hto, reticulocitos y VCM varían según la edad del niño, y también de la edad gestacional al momento de nacer (esto particularmente durante los primeros 6 meses de vida, los niños prematuros suelen tener cifras más bajas de Hb), así que si el laboratorio no aporta el rango de normalidad ajustado según edad, se deberán tener a mano los cuadros que indiquen estos valores **(TABLA 1)**. Los reticulocitos deben solicitarse siempre para una adecuada evaluación de la serie roja: son los precursores de los glóbulos rojos que en ciertas condiciones pueden salir a circular en la sangre; el azul cresil se une a los ácidos nucleicos presentes aún en su citoplasma y logra formar acúmulos azules que se identifican en el microscopio en un frotis de sangre periférica. Para estimar la cantidad de reticulocitos existentes en un campo, se cuentan 100 células, y luego se cuenta la cantidad de reticulocitos que existe en ese campo. Posteriormente, con el porcentaje de reticulocitos que informa el laboratorio, se puede calcular el índice reticulocitario **(FIGURA 2)**. Si el índice reticulocitario (IR) es mayor a 3, significa que la médula ósea está regenerando glóbulos rojos.

Evaluación de laboratorio del metabolismo del hierro:

1. Depósitos: tinción de hemosiderina y ferritina sérica.
2. Pool plasmático: ferremia, TIBC (Total Iron Binding Capacity) y saturación de transferrina.
3. Pool eritrocitario: VCM, CHCM, receptor de transferrina, protoporfirina eritrocitaria libre y hemoglobina/hematocrito. Hemoglobina reticulocitaria (valor de mayor predicción, pero que aún no se informa de rutina en nuestro laboratorio).

Un paciente con reservas adecuadas de hierro tendrá glóbulos rojos de tamaño normal (VCM 80 – 100 fL), además de hemoglobina y hematocrito dentro de rango. La transferrina es una molécula que transporta átomos de hierro, y se puede medir su porcentaje de saturación. En la medida que el sistema tiene pocas moléculas de fierro disponible, va a generar más moléculas de transferrina, más receptores, es decir, su capacidad de fijación va a aumentar, para poder captar la mayor cantidad de hierro disponible, pero su porcentaje de saturación estará disminuido.

TABLA 2: Etapas de la progresión de la deficiencia de Fe

	NORMAL	↓ DEPÓSITOS	ERITROPOYESIS DEFICIENTE EN FE	ANEMIA FERROPÉNICA
Depósitos de Fe	++ – +++	0 – +	0	0
Tf, TIBC ($^{ug}/_{dl}$)	330 ± 30	> 330	390	410
Ferritina pl. ($^{ug}/_{dl}$)	100 ± 60	< 25	10	<10
Fe plasmático ($^{ug}/_{dl}$)	115 ± 50	< 115	<60	<40
Saturación Tf (%)	35 ± 15	25 – 30	<15	<10
Glóbulos rojos	**Normales**	**Normales**	**Normales**	**Microcíticos hipocrómicos**

La anemia por falta de hierro es una enfermedad nutricional, no del hematólogo ni del oncólogo. En condiciones normales, los depósitos, el pool plasmático y el hierro del eritrón se encuentran saturados. Sin embargo, cuando comienzan a disminuir los depósitos, secundario a un mal aporte o por un trastorno del metabolismo del hierro, lo último que se compromete es el hierro en el glóbulo rojo (hierro del eritrón), debido a que primero se depletan todos los depósitos a expensas de que se mantenga una producción normal de glóbulos rojos. **(TABLA 2)**

FIGURA 3: Alteraciones del GR en el frotis de sangre periférica

	TIPO DE CÉLULA AL FROTIS	DIAGNÓSTICO PROBABLE
	Target cell	Talasemias
	Esferocitos	Microesferocitosis
	Acantocitos	Abetalipoproteinamia
	Equinocitos	Uremia, deshidratación
	Esquistocitos	CID, síndrome hemolítico urémico
	Eritroblastos	RN, estimulación de médula ósea
	Células en lágrimas	RN, síndrome mieloproliferativo

Los frotis de sangre de periférica pueden orientar al diagnóstico correcto **(FIGURA 3)**



TRATAMIENTO

El tratamiento dependerá de la causa de la anemia.

En el déficit de Fe se debe aportar 2–4 mg/kg de Fe en forma de sulfato ferroso o compuestos que contengan Fe de buena biodisponibilidad. Se deben dar recomendaciones de alimentación rica en fierro: ingesta de alimentos animales o vegetales con alto contenido de Fe (carnes rojas, legumbres, frutos secos, huevo). Es recomendable controlar el valor de Hb y reticulocitos luego de 3 semanas de tratamiento para ver la respuesta (un aumento de la Hb en al menos 1 punto y aumento de los reticulocitos).

Las anemias congénitas deben ser derivadas a especialista para un adecuado manejo. Si se acompañan de hemólisis intensa (como en las microesferocitosis), se puede aportar ácido fólico en forma empírica, 1 mg al día, y aumentar la dosis en caso de stress. Estos pacientes suelen hacer cálculos de bilirrubina en la vesícula biliar, por lo que habrá que controlar ecografía abdominal periódicamente (en pacientes pediátricos con cálculos en la vesícula se debe descartar este tipo de anemia, aún con valores normales de Hb). También puede aparecer esplenomegalia importante que plantee la necesidad de esplenectomía (preferiblemente luego de los 4 años y previa inmunización contra bacterias encapsuladas).

En casos de hemoglobinopatías graves o de eritroblastopenia congénita, podría estar indicado el trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Glóbulos blancos. Leucopenia, leucocitosis, neutropenia.



FISIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA

El recuento normal de los leucocitos o glóbulos blancos y la proporción de ellos varía según la edad del niño **(TABLA 3)**. Los leucocitos son reactantes de fase aguda, por lo que salen a la circulación cuando existen situaciones de stress tales como: ejercicio, acidosis, convulsiones, hemorragias, hemólisis, infecciones, etcétera. Los lactantes pueden tener recuentos de hasta 18.000 leucocitos/mm3 en condiciones normales.

TABLA 3: Valores normales de leucocitos en el niño

GRUPO ETARIO	RECUENTO LEUCOCITOS (PROMEDIO Y RANGO) /MM3	% NEUTRÓFILOS	% LINFOCITOS
RN	18.000 (10.000 – 30.000)	60	30
≤1 año	12.000 (6.000 – 18.000)	30	60
2–5 años	10.000 (6.000 – 15.000)	40	50
6–12 años	8.000 (5.000 – 13.000)	50	40

Los leucocitos que circulan normalmente en la sangre son de tres tipos:

a. Granulocitos: contienen gránulos y participan en el sistema de defensa del organismo principalmente de bacterias (neutrófilos) y median reacciones alérgicas (eosinófilos, basófilos).

b. Linfocitos: se encargan de la producción de anticuerpos, participan en la defensa contra virus y hongos y median reacciones de reconocimiento antigénico (para diferenciar lo propio de lo ajeno).

c. Monocitos: circulan y llegan a los tejidos, capaces de fagocitar microorganismos.

Las alteraciones de los leucocitos pueden ser en número o en función. Las más frecuentes son en número: leucocitosis, neutrofilia, eosinofilia, leucopenia, neutropenia. Las alteraciones de función son más raras y se relacionan con cuadros de inmunodeficiencias congénitas.

TIPOS DE ALTERACIONES Y SUS CAUSAS

a. Neutrofilia: aumento del recuento absoluto de neutrófilos (RAN) sobre 6.000/mm3. Las infecciones y medicamentos (corticoides) pueden aumentar la producción de neutrófilos. Se puede acompañar de presencia de formas inmaduras (baciliformes, juveniles, mielocitos), sobre todo cuando la respuesta medular es muy brusca.

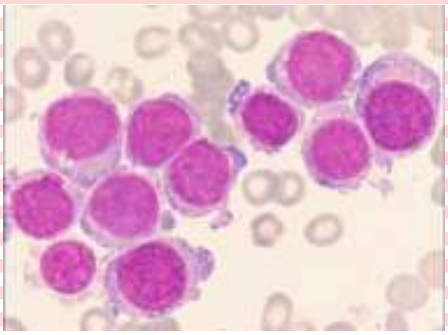
b. Reacción leucemoide: más de 30.000 glóbulos blancos/mm3. A pesar de que no es habitual, se puede observar en niños con síndrome de Down o en ciertas infecciones, tales como, infecciones del tracto urinario (sobre todo si se acompaña de desviación a izquierda, con la presencia de formas inmaduras) o neumonías por neumococo. Dentro del diagnóstico diferencial se debe considerar leucemia mieloide crónica. Es importante que el tecnólogo médico describa adecuadamente la morfología de los glóbulos blancos, es decir, si son todos similares, su tamaño, núcleo, cantidad de citoplasma, etcétera. Un recuento de leucocitos mayor a 50.000/mm3 no asociado a desviación izquierda, o cualquier recuento con células sospechosas o "blastos" (linfocitos medianos o pequeños, con nucléolo, cromatina laxa y escaso citoplasma) debe hacernos sospechar leucemia **(FIGURA 4)**.

c. Eosinofilia: recuento aumentado de eosinófilos en sangre periférica sobre 500/mm3. Si es mayor de 1500/mm3 se denomina hipereosinofilia y se trata de una eosinofilia grave. Habitualmente indica una respuesta ante parásitos sistémicos, alergias o drogas.

d. Linfocitosis: puede ser relativa, con mayor proporción de linfocitos que neutrófilos, secundaria a infecciones virales, o absolutas (> 10.000/mm3). Cuando la linfocitosis está asociado a leucocitosis marcada se debe sospechar coqueluche. La presencia de "linfocitos atípicos", es decir, linfocitos de tamaño mediano a grandes, "reactivos", con citoplasma hiperbasófilo y cromatina heterogénea, orienta a cuadro de mononucleosis infecciosa.

e. Neutropenia: disminución del recuento de neutrófilos. Teóricamente, se clasifica en leve (1500–1000 x mm3), moderada y grave (menos de 500/mm3). La mayoría de las veces se debe a cuadros infecciosos (especialmente virales), apareciendo en forma aguda, sin comprometer el estado general del niño, con una duración variable de días a un par de semanas. Otras causas son: autoinmunes, por infiltración medular (leucemia) o las neutropenias secundarias al uso de quimioterapia, que tienen un manejo distinto. Existen entidades congénitas donde una mutación específica detiene la maduración de los neutrófilos a nivel de la médula ósea; estas neutropenias congénitas generalmente son graves (<500 neutrófilos/mm3), crónicas, de aparición precoz, con recuento de leucocitos normales, acompañadas de cuadros infecciosos graves, lo que requiere estudio por especialistas y eventualmente trasplante de progenitores hematopoyéticos. La más frecuente de estas neutropenias congénitas es la neutropenia de Kostman.

FIGURA 4. BLASTOS EN SANGRE PERIFÉRICA EN UN PACIENTE CON LEUCEMIA



f. Linfopenia: puede ser transitoria, secundaria a procesos infecciosos (si predominan los neutrófilos). Las linfopenias de detección precoz en la vida de un niño, con recuentos menores de 1000/mm3, deben hacer sospechar una inmunodeficiencia congénita.

TRATAMIENTO

Ante un paciente pediátrico con neutropenia, en el contexto de un cuadro infeccioso viral, agudo, sin compromiso del estado general, se debe considerar el cuadro clínico más que el recuento de neutrófilos. Si el paciente se ve bien, debe observarse y controlarse posteriormente hasta certificar la resolución de la neutropenia. Si la neutropenia persiste debe derivarse a un hematólogo. Si la neutropenia aparece precozmente en el período de RN, y se acompaña de infecciones graves, debe ser evaluado por hematólogo. Si la neutropenia se acompaña de otras alteraciones del hemograma (en el recuento o en el frotis), y de algún síntoma de alarma (como dolor óseo), debe sospecharse una leucemia. Si la neutropenia acompaña un proceso infeccioso agudo de cierta gravedad (neumonía por ejemplo), el paciente deberá manejarse hospitalizado con exámenes para búsqueda etiológica y esquema de antibióticos adecuado al cuadro clínico, y estudiarse posteriormente.

Plaquetas

La evaluación de la serie plaquetaria en el hemograma se hace igual que en pacientes adultos, considerándose valores normales generalmente sobre 150.000/mm3. Las alteraciones en el número de plaquetas se denominan trombocitopenia (recuento menor a 150.000/mm^3) o trombocitosis (recuento > 450.000/mm^3)

1. **Trombocitopenias**
   Las trombocitopenias pueden deberse a:

   a. Causas congénitas: generalmente forman parte de un síndrome que afecta la producción de plaquetas. Estos suelen ser raros, de aparición precoz en la vida, pudiendo encontrarse antecedentes familiares. Las manifestaciones de sangrado son variables y dependerán del recuento de plaquetas. Entre estos tenemos:
      - Trombocitopenia amegacariocítica.
      - Macrotrombocitopenia mediterránea o Síndrome de Bernard Soulier.
      - Síndrome de Wiskott Aldrich o trombocitopenia ligada a X.

   b. Causas adquiridas: la mayoría de las trombocitopenias en niños están en este grupo. Se deben a dos mecanismos:
      - Déficit de producción: por infecciones, medicamentos (quimioterapia); son de tipo transitorio
      - Aumento de la destrucción: por hiperesplenismo (esplenomegalia secundaria a múltiples causas) o mediada por anticuerpos. Esta última es la más frecuente, denominada PURPURA TROMBOCITOPENICO INMUNE (PTI)

En niños el PTI se ve más frecuentemente en la edad preescolar o escolar, afecta exclusivamente a las plaquetas. Los pacientes se encuentran en buen estado general, con manifestaciones de sangrado variable que puede no

guardar relación con el recuento de plaquetas. En el 80% de los casos son agudos, de aparición brusca, con el antecedente o no de un proceso infeccioso (o vacunación) previo, y se resuelven espontáneamente en semanas o meses. No existe un examen específico de esta entidad y el diagnóstico es clínico. Se debe manejar el síntoma de sangrado y no el recuento plaquetario: si el paciente no sangra se recomienda la observación. Si el paciente sangra se deberá instaurar una medida que busque aumentar (al menos transitoriamente) el recuento de las plaquetas, como son los corticoides (en dosis de 2–4 mg/kg/día x 3 días) o gammaglobulina EV (800–2000 mg/kg en uno o dos días), hasta que el cuadro de autoinmunidad cese. La transfusión de plaquetas no está indicada, a menos de que se presente un cuadro hemorrágico grave con alteración de la hemodinamia (en esos casos es recomendable el uso previo de gammaglobulina EV).

2. Trombocitosis

El recuento de plaquetas en niños es también un reactante de fase aguda, y puede aumentar durante episodios infecciosos virales, especialmente en lactantes. Estos recuentos pueden llegar hasta valores de 900.000–1.000.000/mm3, que vuelven a valores normales en 4 a 6 semanas. Los niños tienen un riesgo disminuido de trombosis, así que si se trata de un niño sano, en el contexto de manejo ambulatorio, sin otros factores de riesgo como: anemia grave, hiperviscosidad, catéteres venosos, se debe observar y controlar en 3–4 semanas. Si el recuento de plaquetas es mayor de 1.000.000/mm3, debe derivarse al hematólogo.

- **La hematopoyesis durante la etapa fetal y del RN determinará cambios fisiológicos en los primeros meses de vida.**
- **Las infecciones son una de las causas más frecuentes de alteraciones hematológicas en la edad pediátrica.**
- **Existen patologías propias del niño, que son importantes conocer y diagnosticar.**
- **La interpretación del hemograma en forma racional, tomando en consideración la edad y los antecedentes, será una herramienta útil para un adecuado diagnóstico.**

Diagnóstico precoz del cáncer infantil

DRA. MARÍA ANGÉLICA WIETSTRUCK
Sección Hemato-oncología.
División de Pediatría.
Escuela de Medicina.
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

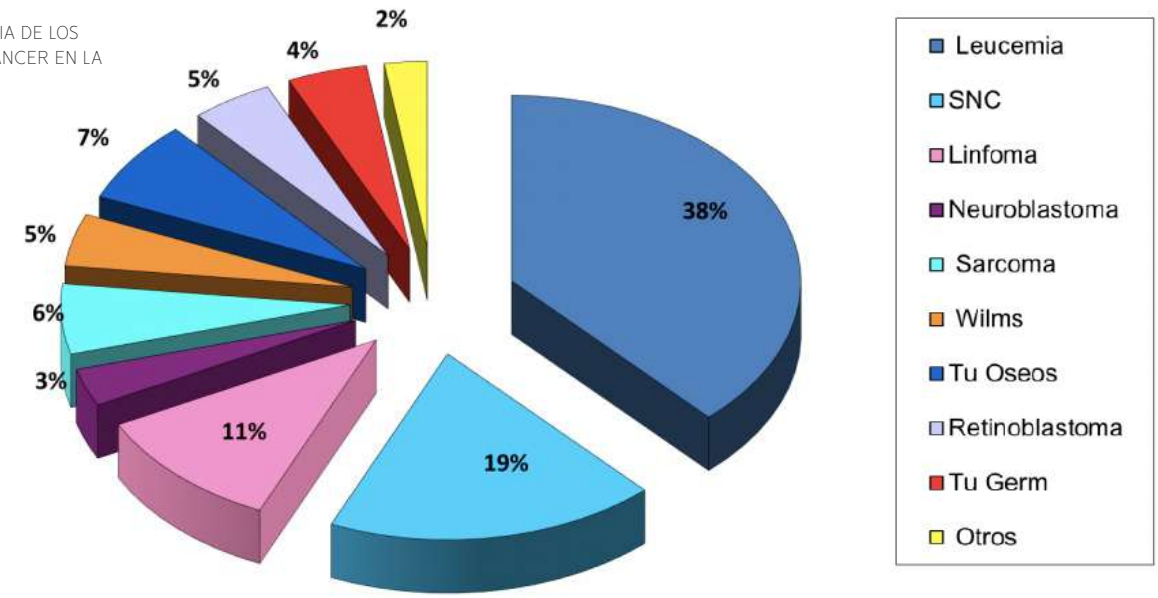
En Chile y en el mundo el cáncer pediátrico es una enfermedad poco frecuente. Tiene una baja incidencia correspondiendo a 0,5 – 1% de todos los cánceres de la población. Existen 12 – 14 casos por 100.000 niños menores de 15 años y en Chile hay aproximadamente 500–600 casos nuevos al año.

Los cánceres pediátricos son de crecimiento rápido ya que provienen de células muy inmaduras, pero al mismo tiempo esto los hace altamente sensibles al tratamiento con quimioterapia y radioterapia, logrando en algunos casos altas tasas de sobrevida.

EPIDEMIOLOGÍA

El cáncer más frecuente en niños es la leucemia (31%), seguido de los tumores del sistema nervioso central (22%), luego los linfomas (17%); el resto corresponde a tumores sólidos que se diagnostican según el órgano al cual afectan: tumor de Wilms (riñón), hepatoblastoma (hígado), tumores de células germinales (en distintas localizaciones: cerebro, tórax, abdomen, gónadas) entre otros **(FIGURA 1)**. Dentro de las leucemias, el 80% son linfoblásticas o linfoides, mientras que el 20% es mieloblástica o mieloide.

FIGURA 1. FRECUENCIA DE LOS DISTINTOS TIPOS DE CÁNCER EN LA EDAD PEDIÁTRICA



El cáncer pediátrico es una enfermedad potencialmente curable con un diagnóstico y tratamiento adecuado. En globo, aproximadamente el 71% los niños con cáncer se curan. En algunos casos, el porcentaje de curación es bajo como en los sarcomas metastásicos y algunos tumores cerebrales en niños pequeños, pero en otros casos como tumores de Wilms, pueden llegar a un 90–95% de curación. **(TABLA 1)**

TABLA 1: Sobrevida por tipo de cáncer pediátrico. Chile, Minsal 2007–2011

SOBREVIDA POR GRUPOS DE CÁNCER A 60 MESES		
	PROBABILIDAD (%)	IC 95%
Tumores renales	89,5	(80,8–94,4)
Linfomas y Tu.retículoendoteliales	88,8	(83,7–92,4)
Tu. células germinales	84,1	(75,8–89,8)
Retinoblastoma	83,3	(73–90)
Carcinomas y otros Tu. epiteliales	83,3	(71,1–90,7)
Leucemias	78,1	(75,2–80,7)
Global	76,9	(75–78,6)
Neuroblastoma y otros Tu. Del sistema nervioso periférico	73,5	(63,1–81,4)
Tumores óseos	70,7	(61,1–78,3)
Tumores de partes blandas	69	(61,2–75,5)
Tumores del SNC	64,4	(58,6–69,6)
Tumores hepáticos	63,3	(47,7–75,9)

Hay ciertas condiciones que pueden ser predisponentes a la aparición de un cáncer en niños:

- Síndrome de Down.
- Xeroderma pigmentosa.
- Neurofibromatosis.
- Sd. Beckwith Wiedemann.
- Pacientes tratados con quimioterapia o radioterapia por cáncer previo.

El cáncer representa la segunda causa de muerte en niños entre 5–15 años, después de los accidentes/trauma.

La mortalidad por cáncer infantil en Chile ha disminuido a lo largo de los últimos 30 años **(FIGURA 2)**; sin embargo, ha aumentado la proporción de defunciones por cáncer en menores de 15 años respecto a la totalidad de las demás causas de muerte. Esto se debe a que han disminuido las muertes por infecciones y otras enfermedades prevenibles.

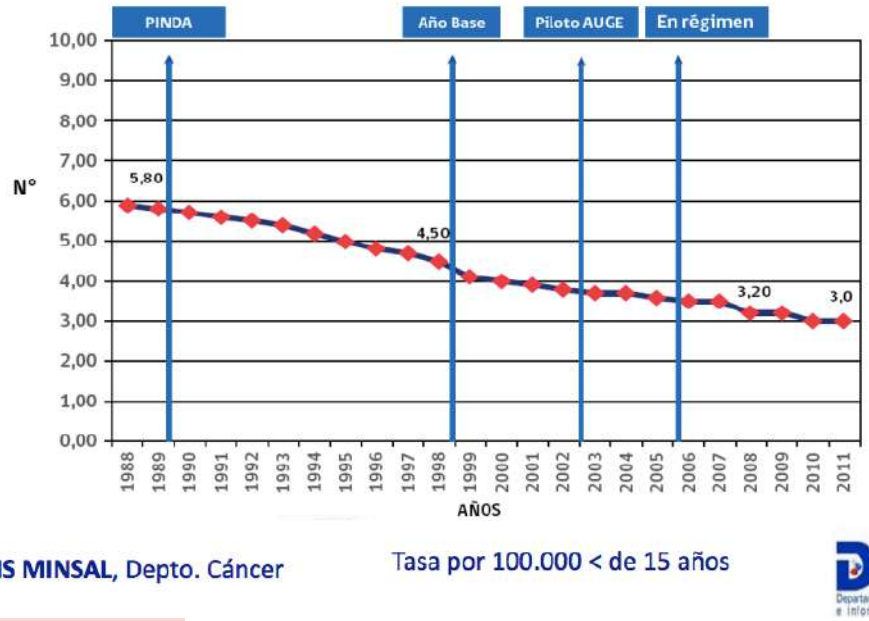


FIGURA 2: Tasa de mortalidad por cáncer infantil en Chile en los últimos 30 años. Departamento de Estadística e Información en Salud. Minsal.

TABLA 2: Signos y síntomas de sospecha de cáncer en la edad pediátrica

MOTIVO DE CONSULTA	DIAGNÓSTICO POSIBLE
Palidez y fatiga	Leucemia, linfoma
Petequias y equimosis	Leucemia
Fiebre recurrente y dolores óseos	Leucemia, neuroblastoma, sarcoma
Cefalea matinal con vómitos	Tumores SNC
Adenopatías que no responden a tratamiento antibiótico	Linfomas
Leucocoria, estrabismo	Retinoblastoma
Proptosis	Leucemia, neuroblastoma, rabdomiosarcoma, histiocitosis
Edema facial y cervical	Leucemia, linfoma
Masa abdominal	Tumor de Wilms, hepatoblastoma, neuroblastoma, rabdomiosarcoma, linfoma
Claudicación y aumento de volumen	Osteosarcoma, sarcoma
Pérdida de peso y sudoración nocturna	Linfoma de Hodgkin

CLÍNICA

Los síntomas y signos que nos pueden hacer sospechar el diagnóstico de cáncer en la edad pediátrica son muy variados e inespecíficos, siendo algunos como la fiebre y las equimosis muy frecuentes en los niños, por lo que deben valorarse en el contexto de cada paciente y de otros hallazgos que acompañen el cuadro clínico, para no alarmar sin necesidad y para derivar oportunamente los casos que lo requieran. En la **TABLA 2** se muestra un resumen de los signos y síntomas que nos deben hacer sospechar la presencia de un cáncer en la edad pediátrica

En Chile, el cáncer en menor de 15 años es una patología GES (Garantías Explícitas en Salud), lo cual les asegura a los pacientes una atención inmediata y oportuna, tanto para pacientes FONASA como Isapre. El médico que tenga la sospecha de un cáncer infantil debe otorgar la derivación GES a los padres, para que ellos activen el beneficio si así lo desean y sean derivados al centro prestador a la brevedad.

SÍNTOMAS Y SIGNOS DE ALARMA

Podemos considerar síntomas y signos de alarma a los siguientes:

a. Alteraciones en el hemograma.
b. Dolor óseo.
c. Presencia de masas (cervicales, mediastínicas, abdominales, testiculares).
d. Cefalea.
e. Leucocoria (ausencia del rojo pupilar).

a. ALTERACIONES EN EL HEMOGRAMA

Se puede encontrar anemia, trombocitopenia, leucopenia, leucocitosis, entre otros. Las causas más frecuentes de alteración del hemograma en niños son las infecciones, especialmente virales.

La anemia normocítica, arregenerativa, puede ser la manifestación inicial de una leucemia (90% de los casos) acompañada generalmente de la alteración de otras series. La leucocitosis de más de 50.000 glóbulos blancos/mm3 de predominio linfocitario, sin formas inmaduras, también nos debe hacer sospechar esta entidad.

La **LEUCEMIA** es el cáncer más común en la edad pediátrica, pudiendo ocurrir a cualquier edad, siendo más frecuente en el preescolar entre los 2 y 5 años. La incidencia en Chile es de aproximadamente 4,2/100.000 habitantes. Se caracteriza por una alteración clonal de una célula progenitora inmadura de la línea mieloide o linfoide, la cual ya ha tenido un daño previo sobre su DNA en etapas precoces de la vida (hipótesis del doble evento). El 80% son leucemias linfoblásticas.

Los síntomas y signos más frecuentes son la palidez, las equimosis, sangrados fáciles, dolor óseo, presencia de adenopatías cervicales, visceromegalia; a veces ocurre malestar general y fiebre, sobre todo si hay una infección asociada. En el hemograma se puede ver anemia, leucopenia o leucocitosis, trombocitopenia; el hallazgo de blastos en sangre periférica puede o no estar presente al momento del debut, y su ausencia no la descarta.

La confirmación diagnóstica se hace con el aspirado de médula ósea o mielograma, habitualmente de la espina ilíaca posterosuperior. Se realiza un

frotis que es observado al microscopio, y el diagnóstico definitivo se debe realizar con el estudio de inmunofenotipo, que consiste en hacer pasar la muestra de médula ósea a través de un citómetro que estudia las características de las células, y con panel de anticuerpos monoclonales puede definir si estas células son normales o no y de que estirpe vienen (B o T). Esto es esencial para definir la terapia y el pronóstico. Cuando hay hiperleucocitosis y blastos en la sangre periférica (punción venosa), es posible hacer el estudio de inmunofenotipo con esta muestra sin necesidad del mielograma.

TABLA 3: Diagnóstico diferencial de anemia en niños.

ENTIDAD	VCM	RETICULOCITOS	OTRAS SERIES
Leucemia	Normal	Bajos	Si
Anemia Ferropriva	Bajo	Bajos	Trombocitosis
Anemia Hemolítica	Normal-Alto	Altos	No

El diagnóstico diferencial se debe hacer principalmente con infecciones virales que pueden causar una disminución en los recuentos de todas las series, generalmente no muy marcada y transitoria; también deben descartarse otras causas de anemia en el niño con la evaluación del VCM (si es bajo, sospechar déficit de Fe en lactantes o preescolares) y reticulocitos (si están altos sospechar hemólisis). **(TABLA 3)**

b. DOLOR ÓSEO

El dolor óseo es otro motivo de consulta frecuente en los pacientes pediátricos. El "dolor de causa maligna" es persistente, asimétrico, de intensidad creciente, que interrumpe el sueño, con o sin aumento de volumen en la zona. Estas características deben hacer sospechar en un proceso maligno como un tumor (aunque muchos tumores duelen sólo al distender la cortical o infiltrar nervios cercanos) o leucemia. El dolor es localizado, pero puede tener más de una ubicación. Un tumor óseo puede doler o no, el dolor óseo de la leucemia característicamente es un dolor interno, que despierta el niño en la noche y es persistente. Se diferencia del dolor de crecimiento, que corresponde a un proceso benigno, generalmente simétrico y no despierta al niño.

En el examen físico podemos encontrar: artritis, aumento de volumen en una extremidad, dolor a la palpación, claudicación, entre otros. La claudicación en un paciente pediátrico debe ser estudiada, y descartar otras causas frecuentes como la sinovitis transitoria de cadera; si persiste, el pediatra deberá solicitar un hemograma y eventualmente una radiografía, resonancia o cintigrama óseo según cada caso en particular, para descartar tumores, procesos inflamatorios-infecciosos o leucemia.

c. MASAS

1. Masa mediastínica:

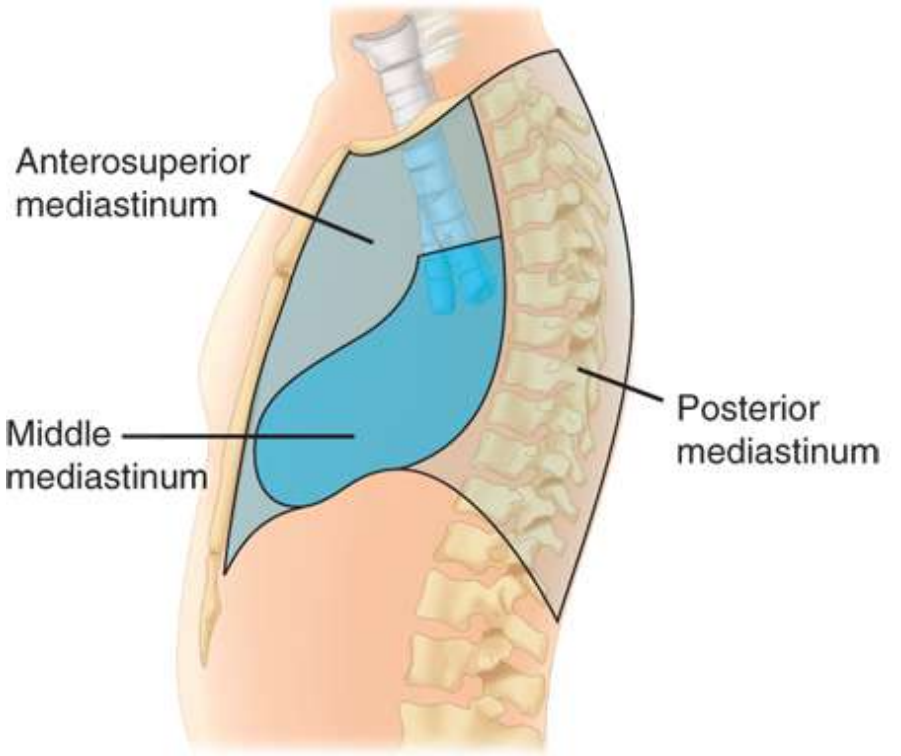
Habitualmente son diagnosticadas por un hallazgo radiológico, con escasa o poca sintomatología. Un pequeño porcentaje puede presentar síntomas de compresión de órganos tales como, tos, estridor, obstrucción de la vía aérea o síndrome de vena cava superior (es menos frecuente en niños que en adultos), lo cual genera una sobrecarga del territorio derecho. Cuando esto ocurre los pacientes lucen con facies abotagadas y no toleran el decúbito. Luego, al tener la sospecha, estas masas deben ser biopsiadas para confirmar el diagnóstico.

Diagnóstico diferencial

La ubicación es importante para plantear las opciones de diagnóstico de la masa **(FIGURA 3)**:

- Mediastino anterior: timo, tiroides, teratomas, lipomas. Generalmente son benignas.
- Mediastino medio: linfoma de Hodgkin, linfoma no Hodgkin (linfoblástico más frecuente), infecciones, quistes broncogénicos.
- Mediastino posterior: tumores neurogénicos benignos (ganglioneuroma), de grado intermedio (ganglioneuroblastoma) o malignos (neuroblastoma).

FIGURA 3. DIVISIÓN ANATÓMICA DEL MEDIASTINO



Source: F.C. Brunicardi, D.K. Andersen, T.R. Billiar, D.L. Dunn, L.S. Kao, J.G. Hunter, J.B. Matthews, R.E. Pollock: Schwartz's Principles of Surgery, 11e
Copyright © McGraw-Hill Education. All rights reserved.

FIGURE: 19–43. Schwartz's principles of surgery, 11e. Chapter 19 chest wall, lung, mediastinum, and pleura

La evaluación del paciente consiste en realizar una anamnesis y examen físico completo y dependiendo de los hallazgos, solicitar exámenes de laboratorio (hemograma) e imágenes (radiografía o TAC de tórax) para confirmar la sospecha clínica.

Es importante determinar la existencia de compromiso de la vía aérea, ya que conlleva tomar conductas rápidas, como administrar corticoides, radioterapia y derivar de forma urgente. En el caso de un linfoma, los corticoides pueden hacer que la masa desaparezca en 3–5 días; es por esta razón que se deben indicar si se tiene la certeza que la biopsia puede ser tomada a la brevedad, ya que si esto no ocurre el paciente podría quedar sin diagnóstico. No se debe indicar sedación a un paciente con compromiso de la vía aérea, ya que la sedación produce una relajación importante que favorece el colapso de la vía aérea por la masa; si esto ocurre la situación es grave y difícil de revertir.

Linfoma de Hodgkin: corresponde al 6% de los tumores malignos pediátricos, de predominio en varones, durante la edad escolar – adolescente, siendo rara su presentación antes de los 10 años. Generalmente se localiza en la región cervical, pero puede ubicarse también en el mediastino o abdomen. Puede acompañarse de síntomas como: fiebre, baja de peso y sudoración nocturna. Si éstos están presentes, el riesgo de recidiva es mayor, por lo que estos pacientes deben recibir tratamientos más agresivos. El porcentaje de curación es muy alto (hasta un 90 – 95% en tumores localizados)

El **neuroblastoma** posee predilección por el mediastino posterior, sin embargo, también se puede presentar en el abdomen. El neuroblastoma se origina en ganglios parasimpáticos, ubicados paralelamente a ambos lados de la columna vertebral, y secreta catecolaminas. Puede ser localizado o tener metástasis a distancia. Cuando esto ocurre, estas metástasis pueden aparecer en la piel (nódulos subcutáneos, frecuente en lactantes), huesos, médula ósea, zona retroorbitaria (que se evidencia por las equimosis periorbitarias que dan el aspecto de "ojos de mapache", lo cual es bastante patognomónico).

2. Masas cervicales:

Generalmente las masas cervicales son adenopatías. Esta es una causa muy frecuente de consulta en pediatría, la gran mayoría son benignas, de origen infeccioso. Los procesos malignos son muy infrecuentes en la edad pediátrica.

En la anamnesis es necesario recabar información sobre la aparición de la adenopatía, su tiempo de evolución, si es dolorosa o no, síntomas asociados tales como fiebre, sudoración nocturna o baja de peso, que tipo de tratamientos han sido indicados y respuestas a los mismos. Las adenopatías de origen

infeccioso o inflamatorio son dolorosas, y pueden acompañarse de signos locales (eritema, tumefacción) mientras que las malignas generalmente son indoloras y de consistencia pétrea.

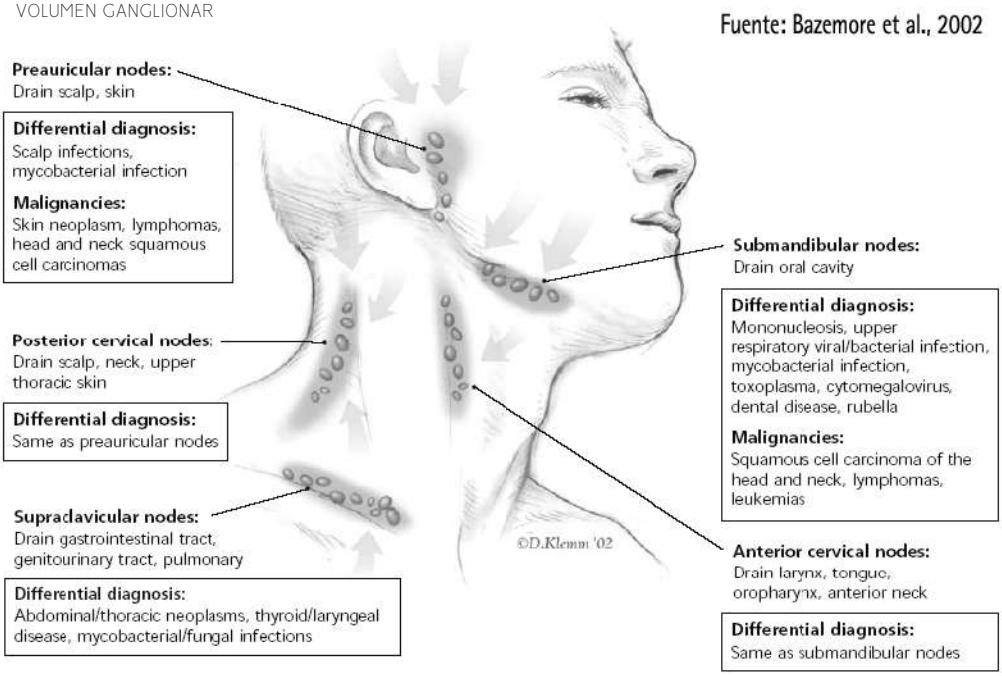
El antecedente de contactos con gatos es importante porque la enfermedad por arañazo de gato es la gran imitadora de un tumor maligno.

Examen físico: evaluar características tales como tamaño, consistencia, ubicación, adhesión y si es única o son múltiples y en múltiples sitios. Buscar en todos los grupos ganglionares: cervicales, retroauricular, axilares, inguinales, poplíteo, entre otros.

Respecto a las adenopatías únicas, se debe sospechar cáncer en toda adenopatía cervical que:

- Sea mayor de 3 cm, sin signos inflamatorios, indolora, adherida a planos profundos.
- Tenga consistencia dura-gomosa, firme, con bordes irregulares y/o abollonada.
- Esté localizada en región supraclavicular o posterior al esternocleido-mastoideo.
- No presente regresión o progrese con tratamiento específico (antibiótico, antinflamatorio) en un plazo de dos a tres semanas

FIGURA 4. ZONAS DE DRENAJE DE GANGLIOS CERVICALES Y POSIBLES CAUSAS DE AUMENTO DE VOLUMEN GANGLIONAR



Las adenopatías drenan a sitios específicos y esto debe tenerse presente al momento de la evaluación para buscar posibles causas infecciosas **(FIGURA 4)**. Si el paciente tiene adenopatías cervicales posteriores, buscar en cuero cabelludo: pediculosis, dermatitis o impétigo del cuero cabelludo. Se debe examinar la boca ya que por ejemplo las caries ocasionan un cuadro infeccioso que drena hacia los ganglios submaxilares.

3. Masa abdominal:

El motivo de consulta más frecuente se debe a una masa detectada por los padres, siendo otras veces un hallazgo en la consulta pediátrica. El dolor no es un síntoma preponderante, éste aparece cuando hay distensión importante de la cápsula de órganos sólidos, compresión de estructuras vecinas, rupturas, hemorragias, torsiones u obstrucción intestinal. En niñas, los tumores ováricos pediculados se pueden complicar y producir una torsión, que ocasiona dolor intenso y signos de abdomen agudo.

Si el paciente posee una masa abdominal asintomática, se debe realizar al menos una ecografía o si es posible un TAC para confirmar su origen, ya que este último da mejor información sobre localización y relación con estructuras vecinas; además permite evaluar la posibilidad de resección quirúrgica si procede.

El 50% de las masas abdominales en niños son benignas.

Diagnóstico diferencial:

- Masa en hipocondrio derecho: hepatomegalia de diversas causas como enfermedades metabólicas, o congestiva secundaria a trastornos cardiacos por sobrecarga derecha.
- Esplenomegalia secundaria a anemias hemolíticas, enfermedades metabólicas, infecciones, congestivas, hiperesplenismo primario.
- Intestinales: vólvulos que generan gran dilatación del intestino que se puede palpar como una masa; intususcepción. Generalmente las manifestaciones son de abdomen agudo por obstrucción intestinal.
- Masas abdominales en neonatos: hidronefrosis, tumores benignos, malformaciones.

Evaluación de las masas abdominales: se inicia con la anamnesis del paciente, indagando por signos y/o síntomas asociados que pueden hacer sospechar causas determinadas. Además, la edad del paciente, la localización, consistencia, tamaño y movilidad de la masa orienta a su etiología.

Signos y síntomas

- Diarrea y constipación (neuroblastoma, linfoma)
- Hematuria, hipertensión arterial (Tumor de Wilms)
- Malformaciones genitourinarias como hipospadia o criptorquidea (Tumor de Wilms)
- Fiebre, palidez, adenopatías, visceromegalias (leucemia, linfoma, neuroblastoma)
- Edad
  - Menor 1 año: neuroblastoma, hepatoblastoma, tumores de células germinales.
  - Niño de 1 a 5 años con tumor en flanco: tumor de Wilms, neuroblastoma, linfoma.
  - Entre 5 y 10 años: linfoma, tumores de células germinales, sarcoma.
  - Mayores de 10 años: tumores de células germinales, linfoma, sarcoma
- Localización
  - Hipocondrio derecho: hepatoblastoma.
  - Flanco: masa que pelotea sospechar en Tumor Wilms. Si es firme y sobrepasa la línea media sospechar neuroblastoma.
  - Fosa ilíaca: tumor ovárico, linfoma.

4. Masas testiculares:

Son poco frecuentes en la edad pediátrica, representando entre el 1–2% de los tumores en este grupo etario, con un peak entre los 2 y 4 años, para volver a aumentar en la adolescencia. Generalmente son asintomáticos y se manifiestan por un aumento de volumen unilateral, indoloro. Aproximadamente el 65–75% de estos tumores son de células germinales (a diferencia de los adultos, donde el 90% son de este origen). El diagnóstico diferencial debe hacerse con tumores benignos del testículo como son: quistes epidermoides, teratomas maduros bien diferenciados, hamartomas, lipomas, entre otros.

La evaluación de una masa testicular en un niño prepuberal es similar a la del adulto: ecografía, marcadores tumorales con αFP y β–HCG. El marcador más importante es αFP. Se trata de una proteína precursora de la albúmina sintetizada por el saco vitelino y el hígado fetal. Es un marcador específico del tumor de saco vitelino (un tipo de tumor de células germinales) y sus niveles se encuentran elevados en un 80–90% en este tipo de tumores. No obstante, sus niveles pueden ser normalmente elevados en recién nacidos hasta los primeros

6 meses de vida, y también en niños con disfunción del hígado o tumores hepáticos (hepatoblastoma). La β-HCG también es secretada por algunos tumores de células germinales que contienen clones de sinciciotrofoblasto, como el coriocarcinoma y el tumor mixto.

La ecografía ha demostrado tener casi un 100% de sensibilidad para detectar neoplasias testiculares.

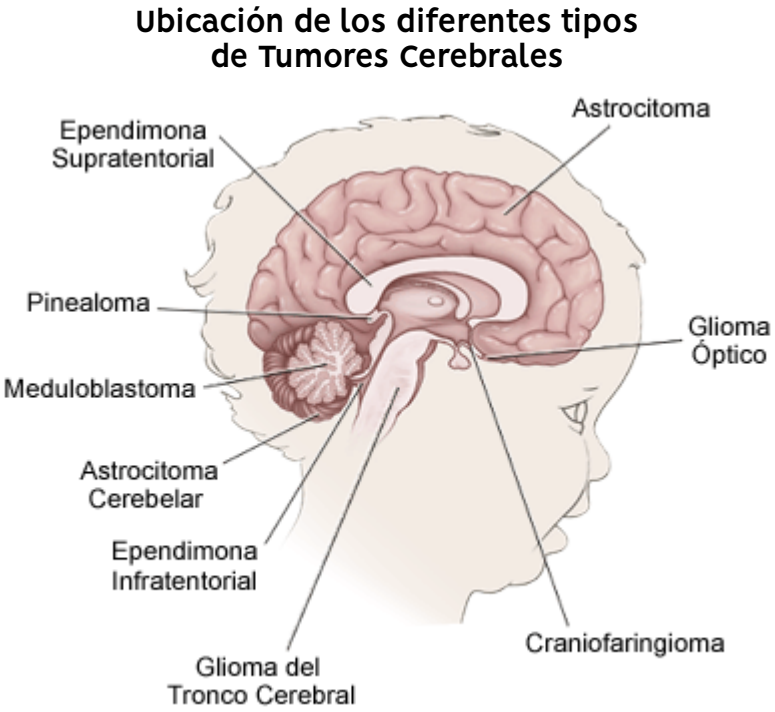
Otra causa de aumento de volumen testicular asimétrico e indoloro es la infiltración por leucemia linfoblástica aguda. Raras veces ocurre como debut de una leucemia, pero puede verse como recaída aislada, aún sin compromiso de la médula ósea. Todo niño tratado por leucemia linfoblástica debe tener una evaluación periódica de los testículos para detectar una posible recaída.

d. CEFALEA

La cefalea es relativamente frecuente en niños. Sus causas son variadas: sinusitis (cefalea frontal), meningoencefalitis, migraña, vicios de refracción, hipertensión arterial, accidentes vasculares, tumores cerebrales. La cefalea que acompaña a los tumores cerebrales se ve en niños con fontanela cerrada y generalmente se debe al aumento de la presión intracraneal ocasionada por la expansión directa del tumor o por obstrucción del flujo del LCR. Por esto se debe estar atento a los síntomas y signos de alarma que hagan sospechar la presencia de un tumor cerebral en un niño que consulta por cefalea:

- Cambios en el patrón de dolor en un paciente que haya referido cefalea anteriormente.
- Dolor que despierta al niño.
- Vómitos persistentes, en proyectil, no atribuibles a otras causas.
- Presencia de alteraciones neurológicas (ataxia, pérdida de la visión) acompañados o no de cefalea
- Asociación con talla baja o diabetes insípida.
- Antecedentes de haber sido tratado por una leucemia (pudiendo tratarse de una recaída) o haber recibido radioterapia de cráneo.

FIGURA 5. TUMORES CEREBRALES EN NIÑOS



Los tumores cerebrales ocupan el primer lugar de frecuencia entre los tumores sólidos de la infancia y corresponden al 22,4% de todos los tumores malignos. Sus síntomas son muy variables y dependen de la localización. En los lactantes se puede manifestar por irritabilidad, abombamiento de fontanelas, entre otros. En todo lactante que presente tortícolis no congénita y lateralización de la cabeza, debe realizarse una resonancia magnética, pues puede ser causado por un tumor de fosa posterior. También puede causar pérdida de la visión, trastorno de conducta (lóbulo prefrontal), alteración de pares craneanos, somnolencia. Las convulsiones no son el síntoma más frecuente, en ese caso el tumor compromete la corteza cerebral.

Los tumores tienen distinto pronóstico y tratamiento, que va a depender del tipo histológico, de la edad del paciente, de la ubicación y de la posibilidad de resección. La ubicación puede ser supratentorial, infratentorial de fosa posterior, infratentorial anterior o a nivel del tronco (FIGURA 5). Estos últimos poseen un 100% de mortalidad ya que no pueden resecarse y generalmente no responden a quimioterapia.

El tumor más frecuente en la edad pediátrica es el que se localiza en fosa posterior, y corresponde como primera posibilidad a un **meduloblastoma**. En estos casos el paciente puede presentar ataxia, diadococinesia, vértigo, alteraciones visuales, entre otros. Si el tumor está presente en un niño mayor de 5 años, es localizado y puede resecarse completamente, tiene aproximadamente 90% de probabilidades de curación ya que es altamente sensible a quimioterapia y radioterapia. Respecto a su estudio, se solicita un TAC cerebral el cual muestra un tumor y se confirma con resonancia magnética. Además de la biopsia, hoy en día es posible realizar estudio molecular que permite clasificar a estos tumores en subgrupos que tienen valor pronóstico y que pueden orientar el enfoque terapéutico.

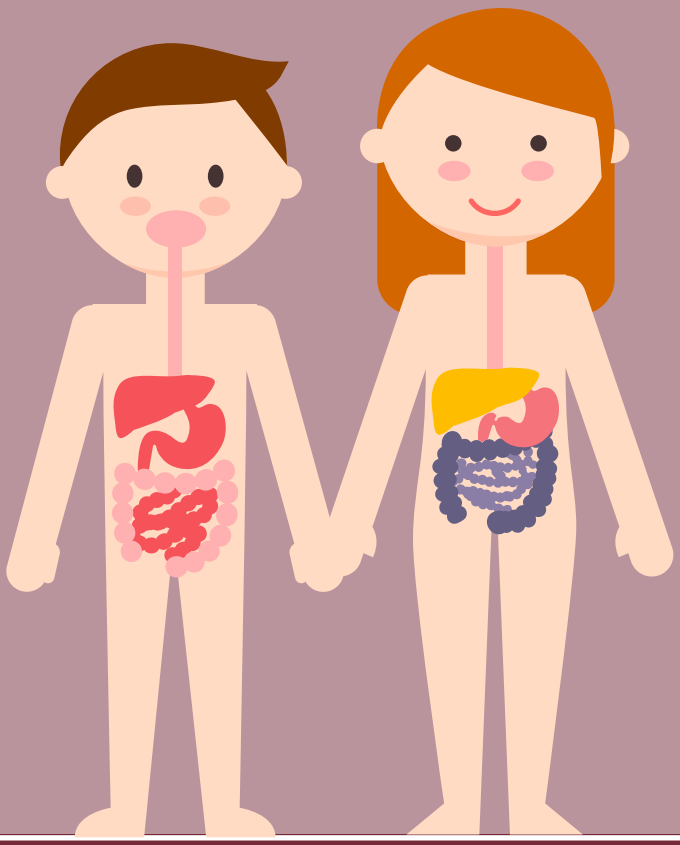
e. LEUCOCORIA

La leucocoria se refiere a un signo clínico caracterizado por la aparición de un reflejo o mancha blanca en la región pupilar. También se le llama pupila blanca. Puede producirse por diversas causas, siendo las más frecuentes:

- Cataratas (tanto congénitas, traumáticas, como seniles).
- Desprendimiento de retina.
- Retinopatía del prematuro.
- Malformaciones retinianas.
- Infecciones intraoculares (endoftalmitis).
- Anomalías vasculares retinianas (enfermedad de Coats).
- Tumores intraoculares (retinoblastoma)

Retinoblastoma: es un tumor muy raro, corresponde al 1% de tumores en niños, con una frecuencia de 1/16.000 RN vivos, puede ser uni o bilateral. Se produce por la mutación del gen RB de retinoblastoma, un gen supresor de tumores. Pueden tener una alteración genética somática que predisponga a enfermedad familiar en todos los bilaterales y en algunos unilaterales. Las madres portan la mutación de un alelo del gen de retinoblastoma; la otra mutación se adquiere precozmente en los primeros meses de vida. El retinoblastoma se produce cuando los dos alelos del gen supresor de tumor se mutan. Si el niño hereda una mutación de algunos de los padres, la probabilidad de hacer un retinoblastoma es alta en edades precoces de la vida. Los niños heredan constitucionalmente la mutación, la tienen en todas sus células (mutación germinal). En el retinoblastoma adquirido, la mutación está presente sólo en las células del tumor. Los niños que tienen mutaciones germinales tienen riesgo no sólo de hacer retinoblastoma (la proteína que expresa el gen del retinoblastoma abunda en la retina), sino también riesgo de hacer otros cánceres. La pesquisa debiera hacerse en controles rutinarios de salud: "rojo pupilar", cuando éste desaparece y aparece una mancha blanca, debe sospecharse un retinoblastoma y derivarse rápidamente, ya que es un tumor curable con quimioterapia y tratamiento local. El diagnóstico precoz permite: salvar la vida, salvar el globo ocular y salvar la visión. Con la terapia actual se puede salvar el globo ocular y quedar con relativa buena visión, dependiendo del grado de extensión del tumor y de la respuesta al tratamiento. Una vez tratado el retinoblastoma, los pacientes deben ser seguidos en el tiempo, por el riesgo de aparición de otras neoplasias en pacientes con mutación germinal.

- **El cáncer infantil es poco frecuente.**
- **Los cánceres más comunes en niños son leucemia, linfoma y tumores cerebrales.**
- **El cáncer es una enfermedad potencialmente curable con un diagnóstico y tratamiento adecuado.**
- **Debe sospecharse razonablemente en un niño que presente "síntomas o signos de alarma".**
- **Se debe hacer diagnóstico diferencial con otras entidades benignas.**
- **Debe derivarse casos con sospecha bien fundamentada (patología GES) y no alarmar innecesariamente.**



gastroenterología

constipación crónica

diarrea

reflujo gastroesofágico

dolor abdominal recurrente






Constipación crónica

DRA. CAROLINA PÉREZ V.
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

DR. PAUL HARRIS
Departamento de gastroenterología y nutrición
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

La constipación puede ser aguda o crónica, esta última puede ser de origen funcional (CCF) en un 95% u orgánica en un 5%. A pesar de que los niños con constipación orgánica son un grupo muy pequeño, es fundamental sospecharla y diagnosticarla, ya que ello permite brindar un tratamiento específico.

CLÍNICA DE CONSTIPACIÓN CRÓNICA ORGÁNICA

Preguntar siempre por los **signos de alarma** que hacen sospechar una constipación crónica orgánica:

- Eliminación tardía de meconio: éste se elimina normalmente en las primeras 24 horas, por lo que ya a las 48 horas se debe poner atención, y a las 72 horas uno debe preocuparse.
- Constipación precoz, es decir, aparición en el primer mes de vida: es inhabitual, ya que mayoritariamente en el primer mes de vida la alimentación es exclusivamente leche materna, con alta carga de lactosa, que es un disacárido que es hidrolizado por la lactasa y se convierte en galactosa y glucosa, por lo que las deposiciones de los RN son líquidas (efecto osmolar de la hidrólisos de la lactosa), ácidas (por la fermentación), y con sustancias reductoras positivas. Por tanto, la constipación en el primer mes de vida con LME es inhabitual (no confundir con deposiciones liquidas alejadas o disquezia).
- Falta de respuesta a tratamiento médico bien llevado
- Vómitos
- Distensión abdominal
- Desnutrición
- Constipación grave sin encopresis o escurrimiento fecal: existe una desproporción entre la falta de eliminacion de deposicones y el rebalse (sosepcha de obstrucción que impide el rebalse).
- Síntomas de enfermedad neurológica o sistémica: hipotiroidismo, diabetes, obesidad, etc.

DIAGNÓSTICO

Frente a la presencia de signos de alarma, se realiza un estudio seleccionado estrictamente según la sospecha diagnóstica.

1. Enema baritado
2. Manometría anorrectal
3. Biopsia rectal por succión
4. Estudios sistémicos/endocrinos/metabólicos: sospecha de diabetes, hipotiroidismo, hiperparatiroidismo, hipocalcemia, entre otros.

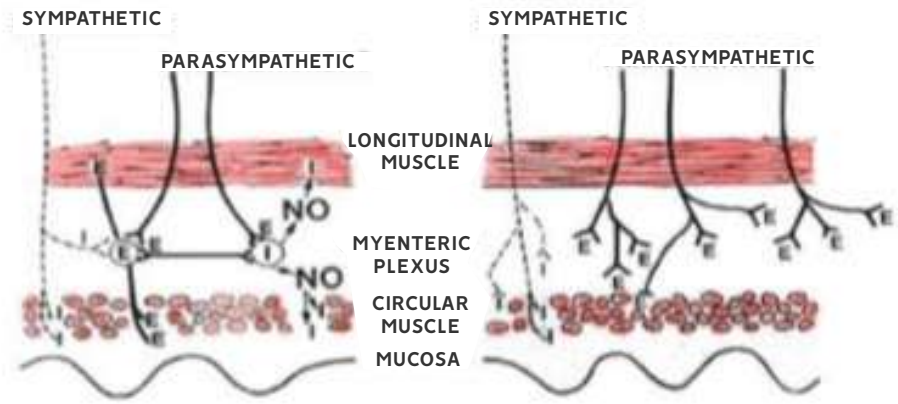
Se debe elegir el examen a realizar de acuerdo a la sospecha etiológica de constipación crónica orgánica, siendo estos divididos en cuatro categorías:

1. Alteración anatómica de la región anorrectal y del colon: ya sea congénito como una ectopia (el ano se encuentra en otra posición), estenosis o fisuras anales, o adquirido, es decir una secuela, como una estenosis del colon secundaria a una enterocolitis necrotizante o enfermedad inflamatoria intestinal. El examen de elección para esta categoría es el enema baritado.

2. Alteración de la inervación:
   - **Intrínseca:** corresponde a todos los síndromes o enfermedades en que se dañan los plexos nerviosos del tubo digestivo de la mucosa (Meissner) y muscular (Auerbach), produciendo una aganglionosis (ausencia), hipoganglionosis (disminución) o displasia neuronal (también llamado disganglionosis:, presentes pero no funcionales).
   - **Extrínseca:** patología del sistema nervioso central, pero sobre todo de la médula espinal. Lesiones de la médula espinal: médula espinal (médula anclada, espina bífida, mielomeningocele, lipoma de la médula, entre otros).

3. Alteraciones musculares:
   - Miopatía visceral: compromete a los músculos que conforman la pared del intestino, tanto la capa longitudinal como la circular.
   - Hipotonía de la musculatura abdominal (musculatura estriada) asociadas a patologías de base (ej. Síndrome de Down)

4. Trastornos endocrinos o metabólicos: hipotiroidismo, diabetes, hipercalcemia, acidosis, hipervitaminosis D, intoxicación por plomo, etc.



NORMAL

HIRSCHSPRUNG'S DISEASE

Las fibras parasimpáticas y simpáticas interactúan con el plexo intrínseco de la muscular y submucosa, relajando y contrayendo la musculatura lisa respectivamente. Las fibras simpáticas no necesitan segunda neurona para producir su función, sin embargo, las fibras parasimpáticas si lo necesitan por lo que en la enfermedad de Hirschsprung, en ausencia de plexos ganglionares se produce hipertrofia e hiperplasia de fibras colinérgicas, no funcionantes, con predominio del tono simpático.

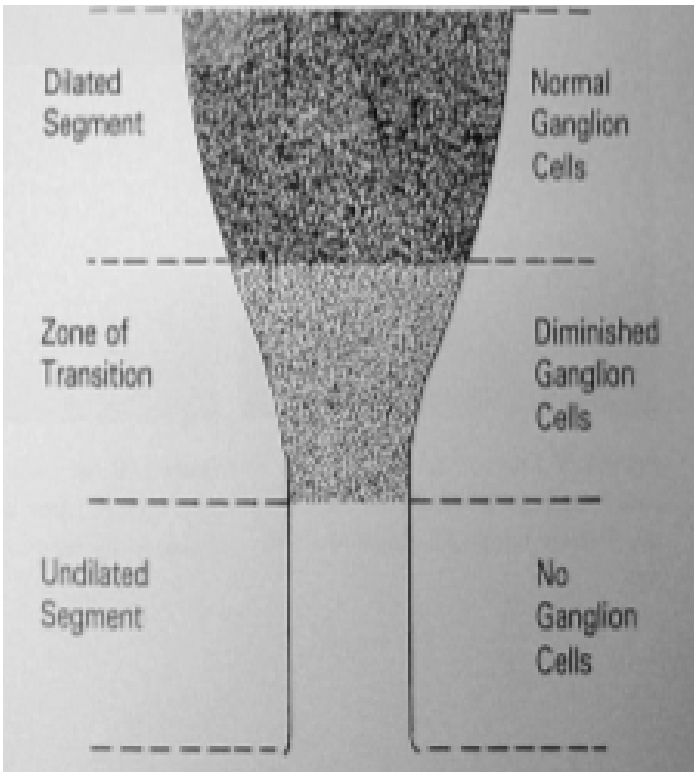
En este capítulo revisaremos dos patologías muy importantes que se manifiestan por constipación: la Enfermedad de Hirschsprung como ejemplo de constipación crónica orgánica y la Constipación Crónica Funcional.

Enfermedad de Hirschsprung

Esta patología corresponde a una aganglionosis de un segmento distal de la pared intestinal del individuo. La extensión de esta enfermedad depende de la longitud de la zona sin neuronas de la pared intestinal. Dependiendo de cuanto intestino grueso se afecta, se puede hablar de un Hirschsprung clásico (rectosigmoides), de todo el colon o incluso de regiones más altas.

¿Por qué el segmento intestinal inferior es el afectado? Esto ocurre porque la inervación a nivel embrionario ocurre en dirección céfalocaudal y en un momento genéticamente determinado se produce un stop (gen RET). Este gen codifica para proteínas que participan en el tráfico de proteínas y factores tróficos para el crecimiento neuronal y se relaciona con los genes NEM de los adultos. Algunas mutaciones downregulan y otras upregulan, cambiando el momento del stop.

Las fibras parasimpáticas, al no encontrar la segunda neurona, producen una hipertrofia e hiperplasia de los troncos parasimpáticos y no hay tono parasimpático. En cambio, las fibras simpáticas actúan directamente en la musculatura lisa, generando como efecto final una contracción del segmento intestinal afectado (aganglionar).



Index test	Parameter	
	Mean sensitivity, % (95% CI)	Mean specificity, % (95% CI)
CE	70 (64–76)	83 (74–90)
ARM	91 (85–95)	94 (89–97)
RSB	93 (88–95)	98 (95–99)
P-value CE vs ARM	<0.0001	0.014
P-value CE vs RSB	<0.0001	<0.0001
P-value ARM vs RSB	0.730	0.085

Comparison between CE, ARM and RSB stained for AChE activity.

El doctor Harold Hirschsprung observó a niños preescolares o escolares sobrevivientes, que tenían un vientre un muy abultado, no eliminaban deposiciones, generalmente desnutridos que fallecían de una enterocolitis. En autopsias, él constató que los niños poseían un intestino delgado de calibre normal, mientras que hacia más distal se iba ensanchando y finalmente un sigmoides contraído, dejando una gran diferencia del calibre entre lo proximal y distal. En esta patología existe un segmento intestinal dilatado, una zona de transición que tiene forma de triángulo invertido y por último una zona contraída distal. El segmento distal agangliónico no se dilata, produciendo un fenómeno de retención y dilatación secundaria denominado megacolon– es este segmento inferior el que se debe resecar ya que es aganglionar.

Se puede realizar un enema baritado para diagnosticar el Hirschsprung, en el cual se puede observar el segmento contraído, la zona de transición y el segmento dilatado. Respecto a la manometría anorrectal, corresponde a un globo o balón que se infla con jeringa con aire, con o sin sedación de acuerdo a la edad, se coloca en el recto y se estimula la pared con volúmenes crecientes, simulando las deposiciones. A mayor diámetro del balón, mayor relajación del esfínter anal interno. A través de un software y transductores de presión, en el computador se puede observar que en un niño normal, al insuflar el balón, se produce una relajación del esfínter anal interno (involuntario), demostrando que se encuentra inervado. En cambio en niños con Hirschsprung, no se observa relajación esfintereana.

La biopsia rectal por succión de mucosa y submucosa permite diagnosticar la enfermedad de Hirschsprung, con y sin tinciones especiales (inmunohistoquimica). Es un procedimiento fácil, sencillo, ambulatorio y no requiere sedación. Para todos estos exámenes se debe hacer una preparación previa del colon.

En general, se usa una combinación de los tres exámenes, porque el tratamiento de esta patología es de resolución quirúrgica, de ahí la importancia del diagnóstico bien hecho.

No se realiza una colonoscopía porque este examen permite sólo tomar biopsias mucosales que no permite ver los elementos ganglionares, los cuales se encuentran en la submucosa y muscular. Mientras que, en la biopsia rectal por succión se toma una muestra que incluye submucosa y permite evaluar elementos ganglionares.

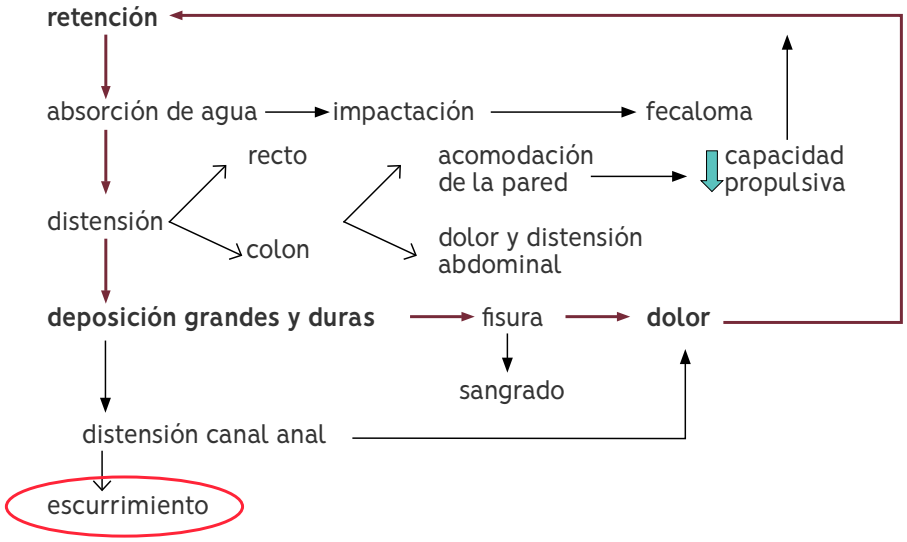
Constipación crónica funcional (CCF)

La CCF es una condición muy frecuente en la población infantil y pertenece al grupo de Trastornos Digestivos Funcionales, clasificados por los Criterios de Roma IV.

	CRITERIOS ROMA IV	
Lactantes y Preescolares	G6: Disquesia del lactante: es un fenómeno fisiológico madurativo benigno, que se pasa alrededor del sexto mes de vida. Se ve más frecuentemente al tomar leche materna. Estos niños al tomar pecho materno, no eliminan deposiciones por tener un aparato esfinteriano hipertónico transitorio.	G7: Constipación funcional
Niños y Adolescentes	H3: Constipación e incontinencia	
	H3a: Constipación funcional	H3b: Incontinencia fecal no retentiva: componente conductual, asociado a ansiedad. Los retentivos forman parte de la constipación funcional.

Respecto a su fisiopatología, existen diversas situaciones que favorecen que un niño tenga una retención, tales como: introducción comida no láctea (alrededor de los 6 meses), sacarle los pañales al año de vida, ausencia de defecación por tiempo prolongado como por ejemplo en un niño enfermo, cambios bruscos en la dieta, enfermedades con uso de medicamentos potencialmente constipantes, entre otros. Al retener deposiciones, el agua se absorbe y las deposiciones son más grandes y duras. En esta situación, al momento de obrar, el niño experimenta dolor por lo que nuevamente se retiene y desarrolla un círculo vicioso. En un momento las deposiciones están tan grandes y tan duras que al momento de pasar por el canal anal se produce una fisura, la cual sangra y duele, provocando aún más retención. Con el paso del tiempo, el niño se acostumbra a obrar cada vez más alejado. Con la retención, se absorbe el agua y se produce una impactación conducente a un fecaloma el cual es palpable, que puede alcanzar la zona del ombligo. En la medida que va reteniendo deposiciones, el colon se va dilatando y forma un megacolon adquirido por constipación de larga data, con acomodación, disminución de la elasticidad y de la capacidad propulsiva. Hay más dolor, más distensión y más retención, hasta que llega un momento en que el canal anal se empieza abrir, el niño tose o presenta alguna maniobra brusca que cambie la presión abdominal y se produce escurrimiento/encopresis.

FISIOPATOLOGÍA DE LA CONSTIPACIÓN CRÓNICA FUNCIONAL



TRATAMIENTO MÉDICO DE LA CONSTIPACIÓN CRÓNICA FUNCIONAL

1. Educación
2. Desimpactación y vaciamiento del fecaloma
3. Tratamiento de las fisuras
4. Prevención de reacumulación de deposiciones
5. Reacondicionamiento a hábitos normales

1. En primer lugar, **educar** a la familia: desterrar mitos, aliviar culpas, explicar las etapas del tratamiento y evaluar la dinámica familiar.

2. **Desimpactar y vaciar** el fecaloma. En el primer enfrentamiento, siempre pensar que tiene un cierto grado de impactación por lo que hay que hacer una catarsis inicial. El objetivo de esta intervención es desocupar el recto. Preferentemente se realiza de manera ambulatoria administrando polietilenglicol vía oral. Si no es posible, intrahospitalario con sonda nasogástrica y/o vía rectal (enemas, proctoclisis, que no son tan eficiente y son más traumáticas). Si el material fecal está muy duro, se puede combinar la vía enteral y rectal, con sonda nasogástrica y enema. No se recomienda la desimpactación manual.

   Para lograr la desimpactación existen diferentes medicamentos que se pueden usar tales como las sales de magnesio que se utilizan en los casos más leves. Sin embargo, en Chile no están disponibles. Las sales de fosfato (los más conocidos son los fosfofleet orales) pueden ser usados con precaución. Sin embargo, el más usado por su perfil de seguridad y margen terapéutico corresponde al polietilenglicol 3350.

3. **Tratamiento de las fisuras,** ya que mientras el niño tenga dolor no va a poder defecar. Se puede ver la fisura propiamente tal o su cicatriz, también denominado plicoma. Requiere de tratamiento general y local, con cremas cicatrizantes con o sin corticoides, anestesia tópica (dimecaína), limpieza local, baños de asiento y a veces nitroglicerina/ isosorbide dinitrato. Los casos graves pueden requerir cirugía local. El esfínter externo está contraído por dolor por lo que hay que hacer baños de asiento (calor local) para limpiar.

4. **Prevenir la reacumulación de deposiciones** mediante el uso de laxantes, cuyo objetivo es lograr evacuaciones diarias y blandas y que no retenga, no haya dolor, no haya fisura, y sin escurrimiento (significa que no tiene retención). Se deben administrar diariamente y sólo después de desimpactar el fecaloma, durante mínimo 3 meses luego de establecer dosis adecuada y al completarlos, reducirlo gradualmente una vez establecido el hábito intestinal. La elección del tipo de laxante no es tan importante, sino el cumplimiento.

   Existen muchos tipos (fibras, lactulosa, PEG). Uso de acuerdo a edad, peso corporal y gravedad del cuadro. Existen estudios randomizados y controlados en adolescentes y extrapolación de estudios de adultos que prueban su eficacia.

   En adición a los fármacos, el paciente debe comer fruta, verduras, legumbres, cereales y jugos naturales con cáscara, en la proporción adecuada, siendo esta 5 porciones/día o [edad (años) + 5] gr/día]. La fibra actúa aumentando la retención de agua, substrato para bacterias y fermentación colónica (aumento de carga osmótica y arrastre agua).

Respecto a los agentes usados en constipación, estos son:

a. Agentes abultadores de deposiciones: fármacos y compuestos que retienen fluído en el colon, fermentan, tienen un efecto osmótico y ablandan la deposición. No es bien tolerado por la distensión abdominal y flatulencia. Ej: Fibra de la dieta, carboximetilcelulosa, ispaghula, esterculia, psyllium

b. Agentes estimuladores de la defecación: aumentan la motilidad intestinal, disminuye la absorción de agua y ELS. Los mediadores son histamina, serotonina y prostaglandinas, que actúan como segundos mensajeros y aumentan defecación. Efecto farmacológico no osmótico.
Ejemplos: polifenólicos (fenoftaleína, bisacodil, picosulfato de sodio, oxifenisatina), Antraquinonas (senna, dantron), misceláneos (glicerina, docusato de sodio, aceite de castor).

c. Agentes osmóticos: producen un efecto osmótico causando retención de agua en el lumen intestinal. Producen un poco de distensión. Ejemplos: manitol, sorbitol, lactitol, lactulosa, sulfato de magnesio, citrato de magnesio, hidróxido de magnesio, fosfatos, citrato de sodio, extracto de sopa de malta, PEG 3350 (miralax, movicol).

d. Ablandadores de deposiciones: ablandamiento directo de la deposición facilitando el tránsito intestinal y la defecación. Pareciera que produjera una interferencia mecánica de las heces. Ejemplos: aceite mineral, docusato de sodio, aceites de semillas.

e. Prokinéticos: no usados actualmente por bajo perfil de seguridad.

5. **Reacondicionar el tránsito intestinal.** Los objetivos son establecer una evacuación periódica, el re- establecimiento del reflejo recto-anal y la utilización de musculatura voluntaria. En el lactante lograr evacuaciones diarias en el pañal. En el preescolar y escolar, sentar al niño por 2 minutos 1 – 2 veces/ día, después de las comidas. BREVE, sin juguetes, sin celular, concentrado. Lo importante es que no le duela. Los pies deben topar el suelo, sino poner un piso. Aprender a pujar, ángulo recto entre la espalda y las piernas. Hacer registro diario de evacuaciones, medicamentos, episodios de escurrimiento. Tener sistema de refuerzo positivo, si obra felicitar, si no, no retarlo. Entrenar desde los 2 y los 4 años de edad ya que el adelantar la sacada de pañales puede ser contraproducente.

Falla del tratamiento médico es definido por el fracaso de éste a los tres meses desde el inicio de la terapia. Esto puede ocurrir porque:

i) el recto esta aún ocupado por lo que se debe repetir fase de desimpactación.

ii) mal cumplimiento del tratamiento, por lo que se debe educar.

iii) es debido a causas orgánicas que requieren un mayor estudio con enema baritado, manometría y/o biopsia.

iV) hay contracción paradojal del esfínter anal externo, en que contraen el músculo puborrectal y no obran, siendo más frecuente en mujeres, pre-adolescentes, y adulto (es voluntario). La causa más frecuente de fracaso es el mal cumplimiento del tratamiento (ii), seguido de que el recto continúe ocupado (i), y luego buscar alguna causa orgánica secundaria(iii).

Diarrea aguda – Deshidratación

DRA. CAROLINA PÉREZ V.
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

DR. PAUL HARRIS
Departamento de gastroenterología y nutrición
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Definiciones

Diarrea Aguda (DA) o Síndrome Diarreico Agudo (SDA) es un término equivalente la de Gastroenteritis Aguda (según lo aceptado por la OMS) y corresponde al aumento de la frecuencia (mayor o igual a 3 veces/día) o al volumen de las deposiciones (mayor a 10 ml/kg/día en niños), y disminución de la consistencia con duración menor de 14 días.

Mientras más agudo es un episodio de diarrea, más deshidratación existe y mayor la posibilidad de que sea de origen infeccioso. En cambio cuando una diarrea es más crónica, se produce mayor desnutrición, menor posibilidad de deshidratación y el diagnóstico diferencial se amplía más allá de las causas infecciosas.

El síndrome disentérico es aquella DA con presencia de mucosidades y sangre en las deposiciones. La diarrea del viajero se refiere a la DA que se produce cuando una persona viaja de un país a otro, independiente del mecanismo y del patógeno. Las enfermedades transmitidas por alimentos o también denominadas ETA corresponden a las enfermedades, o en este caso, DA producida por la ingestión de alimentos con agentes contaminantes en cantidades suficientes para afectar la salud, sean sólidos naturales, preparados, o bebidas incluyendo el agua. En Chile las ETA son enfermedades de notificación obligatoria.

EPIDEMIOLOGÍA

Los mecanismos de transmisión para los enteropatógenos fecales dependen de la vía fecal-oral, teniendo un ciclo corto ano-mano-boca (sin intermediarios) y un ciclo largo por contaminación de agua y alimentos.

Una sola situación puede contener ambos ciclos, si un alimento es manipulado con manos contaminadas (ciclo corto) o si ese alimento ya estaba contaminado por agua sucia (ciclo largo).

ETIOLOGÍA

Las causas se dividen en **infecciosas** y no infecciosas. Dentro de las primeras se encuentran principalmente los virus (80%), además de bacterias, parásitos y hongos. Los virus más frecuentes son el rotavirus, norovirus, astrovirus y adenovirus. Hoy en día, el rotavirus es el más prevalente, sin embargo, gracias a la vacunación contra este agente viral es posible que esta epidemiología se modifique, predominando norovirus. Las bacterias más típicas por orden decreciente son la *Escherichia coli* enteropatógena (ECEP), *Escherichia coli* enterotoxigénica (ECET), *Campylobacter jejuni*, *Salmonella*, *Shigella y Yersinia*.

La frecuencia de las distintas bacterias depende de la situación epidemiológica, el lugar en que ocurre, país, clima, época del año y si es en un jardín infantil o en un hospital.

Respecto a los parásitos, siguen siendo prevalentes en Chile, sin embargo, dependen del nivel socioeconómico y región del país. SDA por hongos debe ser considerado básicamente en pacientes inmunosuprimidos.

Dentro de las causas **no infecciosas**, podemos encontrar la etiología osmótica que se caracteriza por los laxantes, antiácidos y jugos concentrados, la malabsorción congénita o adquirida como ocurre en la enfermedad celíaca y la inflamación (colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn). Pueden presentarse de forma crónica, pero inicialmente plantean el diagnóstico diferencial con enfermedades de evolución aguda como las diarreas infecciosas.



FISIOPATOLOGÍA

Independientemente si la diarrea es aguda o crónica, existen 4 mecanismos fisiopatológicos que la producen. La mayoría de las diarreas tienen componentes mixtos. Se clasifican según el componente principal en:

1. Diarrea inflamatoria o invasiva: predominio de inflamación de la mucosa intestinal.
2. Diarrea osmótica: se daña la pared y se disminuye la absorción intestinal. Ejemplos: Enfermedad de Crohn, Enfermedad Celiaca, jugos concentrados, laxantes.
3. Diarrea secretora: aumenta la secreción intestinal producto de secretagogos y no existe daño de pared.
4. Diarrea por dismotilidad: la diarrea puede ser causada por el aumento del tránsito intestinal o si la motilidad está disminuida, se genera un íleo, el intestino se coloniza más y se produce diarrea por secretagogo o inflamación.



CLÍNICA

Los mecanismos más frecuentes de la diarrea aguda son la diarrea inflamatoria y secretora. Normalmente, los virus y las bacterias tienen componentes mixtos.

- Diarrea inflamatoria o invasiva: generalmente es de origen bacteriano, tiene presencia de leucocitos y sangre en materia fecal (disentería). Se afecta el intestino grueso, por lo que tiene escasos vómitos, las evacuaciones son frecuentes y de escaso volumen, presenta un dolor abdominal intenso debido a su pared muscular gruesa, fiebre por la destrucción de pared, inflamación, infiltración de mononucleares e interleuquinas, pujo y tenesmo ya que el segmento afectado está más distal.
- Diarrea secretora (no inflamatoria): se afecta el intestino delgado, se presenta con dolor abdominal menos intenso porque su pared es más delgada, con poca fiebre debido a que no existe daño de pared ni inflamación, con vómitos, evacuaciones líquidas y abundantes. Nunca hay disentería porque no hay inflamación ni destrucción de pared. Ausencia de leucocitos en muestra fecal (generalmente no se realiza este examen).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la DA es clínico, no necesita exámenes complementarios. El 90% de las DA son autolimitadas, por lo tanto, no se hace estudio microbiológico. Además, un 80% de las DA son virales, por lo que el diagnóstico del tipo de virus no cambia el manejo, es decir que, mayoritariamente no se necesitan exámenes virológicos.

Los exámenes de sangre, tales como hemograma, perfiles, gases, electrolitos, **no diferencian entre diarrea bacteriana y viral** y no comandan el manejo clínico, excepto que haya un shock hipovolémico.

Los electrolitos deben ser medidos en un paciente con deshidratación grave y en todos los niños que inician terapia endovenosa.

La mayor parte de las diarreas son agudas, sin sangre, ocurren en niños inmunocompetentes, que están en la casa, y por lo tanto, no requieren estudio.

El estudio etiológico viral y/o bacteriano se realiza en casos seleccionados, las indicaciones de éstos son:

1. Diarrea prolongada (mayor de 14 días)
2. Diarrea con sangre (síndrome disentérico)
3. Pacientes inmunodeprimidos (enfermedades inmunosupresoras, fármacos inmunosupresores, trasplantados)
4. Intoxicaciones alimentarias (por razones de tipo epidemiológico)
5. Estudio de portadores
6. Sospecha de brote epidémico
7. Descarte de infección intestinal para establecer otra etiología (se quiere tener la certeza de que una enfermedad crónica no se reactivó por una infección aguda).

Cuando los pacientes se estudian, generalmente se realiza PCR múltiple en deposiciones (*Film array*), estudiando bacterias, parásitos y virus, en que en vez de usar partidores para uno o dos patógenos, se usan para 22 o más patógenos. Otros estudios como el coprocultivo, antígeno de rotavirus, parasitológico seriado de deposiciones y toxinas de *Clostridium difficile* se hacen cada vez menos frecuentemente. Se debe considerar el costo de este examen comparado con realizar cada uno individualmente, cuando la situación clínica lo justifica.

El diagnóstico clínico de esta enfermedad se encuentra fundamentado en una anamnesis y examen físico, sin la necesidad de realizar exámenes complementarios, ya que el manejo del paciente depende de la presencia de la deshidratación. Para esto, es importante evaluar y clasificar el nivel de deshidratación del paciente según la anamnesis, examen físico. Para esto se desarrolló una tabla estándar universal **(TABLA)**. La deshidratación mínima NO es clínicamente perceptible. Esta clasificación determina el manejo en: plan A, B y C, de acuerdo a la gravedad del cuadro.

	DESHIDRATACIÓN MÍNIMA O AUSENTE (<3% DE PÉRDIDA DE PESO)	DESHIDRATACIÓN LEVE A MODERADA (>3–9% DE PÉRDIDA DE PESO)	DESHIDRATACIÓN SEVERA (>9% DE PÉRDIDA DE PESO)
Estado mental	Bien, alerta	Normal, fatigado o inquieto, irritable	Letárgico, conciencia disminuida
Sed	Bebe normal, podría rechazar líquidos	Sediento, avidez por los líquidos	Bebe con dificultad, incapaz de beber
Frecuencia cardiaca	Normal	Normal a aumentada	Taquicardia, bradicardia en casos graves
Calidad del pulso	Normal	Normal a disminuido	Débil, filiforme o no palpable
Patrón respiratorio	Normal	Normal a rápido	Profundo
Ojos	Normal	levemente hundidos	Profundamente hundidos
Lágrimas	Presentes	Disminuidas	Ausentes
Boca y lengua	Húmedas	Secas	Agrietadas
Pliegue cutáneo	Recuperación instantánea	Recuperación en < 2 seg	Recuperación en> 2 seg
Llene capilar	Normal	Prolongado	Prolongado, mínimo
Extremidades	Tibias	Frías	Frías, moteadas, cianóticas
Débito urinario	Normal a disminuido	Disminuido	Mínimo

TABLA EXTRAIDA DE: Gana JC, Harris P, Hodgson MI, Eds. Práctica Clínica en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Ediciones UC, 2015

TRATAMIENTO

Según el nivel de deshidratación existen diferentes planes estandarizados para un manejo protocolizado y universal. Estos son: plan A, B y C.

La rehidratación oral es el pilar fundamental de la terapia. La rehidratación por sonda nasogástrica es tanto o más efectiva que la endovenosa y con menos efectos adversos. La rehidratación EV pertenece al plan C, y se usa sólo cuando la vía enteral no es posible.

En DA, en el enterocito existe un aumento del cAMP o cGMP y se activan canales dependientes de calcio, en ambos casos estos activan el canal de cloro, permitiendo su salida junto con sodio y agua, produciéndose la diarrea aguda (secreción). Por el contrario, sin importar el agente ni la gravedad de la enfermedad, el **transportador SGLT1** es capaz de ingresar sodio y glucosa en relación 1: 1, junto con agua, es por esto que las sales de hidratación oral (SRO) deben contener glucosa (absorción) y así lograr el impacto de reducir la morbimortalidad de la DA.

Hoy en día se utilizan sales con menor osmolaridad que las originales. En Chile, las más utilizadas son Rehsal 45, Pedialyte 60 y Floralite. En general tienen sodio 60, potasio 20, cloruro 50 y las bases son de citrato, con una osmolaridad similar.

Las soluciones de hidratación para deportistas, tienen una osmolaridad razonable, sin embargo, tienen muy poco soluto y glucosa, por lo que no se activa este canal y no se trata al paciente de manera óptima.

Las bebidas gaseosas tienen una alta osmolaridad (700 – 730) producen una diarrea osmótica y deshidrata aún más al niño por lo que están contraindicadas

como solución de hidratación. Las bebidas gaseosas bajas en calorías tienen menor osmolaridad, sin embargo, no tiene glucosa ni sodio, por lo que no funciona el co-transportador.

Plan A: se usa en DA sin deshidratación clínica (perdida de < 3% de peso), con el objetivo de prevenirla. Se simplificaron las pautas de volumen para que lo pudiera implementar cualquier persona. Se aporta 50 – 100 ml en menores de un año y 100 – 200 ml en niños mayores después de cada evacuación intestinal líquida, manteniendo un equilibrio de base hídrica. A los niños mayores se les ofrece todo el volumen que deseen, sobre todo después de 6 años no se le restringe. Los líquidos a aportar pueden ser caseros, como agua de arroz o sopas, o soluciones de hidratación oral con 30 a 60 mEq/l de sodio. En Chile son sodio 45 o 60 y se puede transformar en 30, intercalando las sales de hidratación con agua.

Están contraindicadas las bebidas gaseosas o jugos artificiales por su efecto osmótico.

Mantener alimentación adecuada para la edad, por lo que el niño debe comer lo más normal posible. Sólo suspender bebidas gaseosas o jugos artificiales. Se ha demostrado que los que comen normal se mejoran antes que los que hacen mucha dieta, tienen menos complicaciones, hacen menos diarrea prolongada y tienen menor daño nutricional. Se puede reducir los alimentos ricos en fibras y favorecer la ingesta de alimentos en base a carbohidratos complejos.

Plan B: se usa en DA con deshidratación clínica leve a moderada, con el objetivo de tratarla. Administrar SRO por boca, lento y fraccionado, 50 a 100 ml por kg de peso en 4 horas. Si no se conoce el peso, usar la edad e indicar SRO en 4 horas según el siguiente cuadro:

EDAD	< 4 MESES	4 A 11 M.	12 A 23 M.	2 A 4 AÑOS	5 A 14 AÑOS
Peso (Kg)	< 5	5–8	8–11	11–16	16–30
SRO (ml) en 4 a 6 horas	200–400	400–600	600–800	800–1200	1200–2200

Si el niño pide más SRO, dar más. Si toma pecho, puede aportársele entre las administraciones de SRO y si el niño es menor de 4 meses y no recibe pecho, se puede alternar SRO con agua pura 2/3 y 1/3, respectivamente. Intercalar, no combinar (para mantener la osmolaridad de la solución). Si vomita, esperar 10 minutos y luego continuar con más lentitud.

Se debe reevaluar a las 4 horas. Si no hay deshidratación, pasar a plan A (es decir, prevenir). Si la hay, repetir plan B por otras 4 horas, agregando alimentos. Si la deshidratación es grave, pasar a plan C.

Plan C: se usa en DA con deshidratación grave (paciente hipotenso, hospitalizado, ojalá en unidad de cuidados intensivos), con el objetivo de re-expandir el espacio extracelular. La hidratación endovenosa sólo es requerida en pacientes con deshidratación grave o con fracaso del uso de SRO. Su objetivo es restablecer el volumen circulante y lograr estabilidad hemodinámica. En la fase inicial, debe usarse soluciones isotónicas, como Suero Fisiológico o Ringer Lactato, en volumen de 20 a 30 ml/kg peso, a pasar en 20 a 30 minutos y repetir en caso de ser necesario. En caso de un niño cardiópata, se administra volúmenes menores en más tiempo, dando 15 ml/kg en 30 – 40 minutos. Tan pronto como las condiciones del paciente lo permitan (mejoría de conciencia y hemodinamia, presencia de diuresis), se debe iniciar aporte de SRO (plan B).

Intolerancia a la lactosa transitoria o secundaria ocurre como fenómeno en diarrea prolongada (mayor a 14 días). No se produce en la diarrea aguda por lo que no es un problema clínico relevante en esta enfermedad.

Respecto a la **realimentación**, para el óptimo manejo de la deshidratación leve a moderada, la alimentación normal debe ser reiniciada no más tarde de 4 – 6 h después del inicio de la terapia de rehidratación (I, A). En el plan A se puede iniciar inmediatamente. En el plan B, primero se debe reponer la pérdida y después se inicia (después de 4 horas).

- No hay empeoramiento de la diarrea, de la duración, o del vómito o intolerancia a lactosa en el grupo de realimentación precoz.
- La lactancia materna debe ser mantenida durante un SDA (III, C)
- La dilución de la formula e introducción gradual de la alimentación no es necesaria (I, A)
- La enorme mayoría de los lactantes con SDA pueden en forma segura continuar recibiendo fórmula con lactosa porque el número de fallas de tratamiento es mínimo comparado con niños con SDA recibiendo formula sin lactosa (I, A).
- No hay datos que apoyen la necesidad del uso de fórmulas de soya o hidrolizadas en lactantes con SDA, incluyendo menores de 2 meses (III, C).

Realimentación no láctea

- Los niños con SDA que no están deshidratados deben ser alimentados con su alimentación normal adecuada a su edad.
- La dieta basada en pan, arroz, manzana y tostadas (BRAT) no ha sido estudiada y no es recomendada. Las bebidas con alto contenido de azúcar no deben usarse (III, C).
- Niños destetados deberían comer lo mismo que comen normalmente. Alimentos apropiados para la edad son bien tolerados y definitivamente mejor que la práctica de hacer "dieta" (mejor ganancia de peso, menos complicaciones o fallas de tratamiento) (III, C)
- Estudios demuestran que carbohidratos complejos (arroz, maíz, papa, pan, y cereales), carnes magras, yogurt, frutas y vegetales son bien tolerados en niños con SDA leve a moderado y deberían continuarse sin restricciones de acuerdo a su edad después del período de rehidratación.
- No se recomienda el uso de bebidas herbales y/o soluciones de rehidratación utilizadas por deportistas (V, D)

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

1. Antibióticos:

Los antibióticos sólo están indicados en

- *Shigella* y *Vibrio cholerae* (En Chile no hay cólera toxigénico)
- *Campylobacter* en sus formas disentéricas.
- *Yersinia spp* en bacteriemias o localizaciones extraintestinales (como artritis)

En niños previamente sanos que presentan diarrea aguda por *Salmonella*, el uso de antibióticos puede inducir un estado de portador por lo que generalmente no se tratan. Se encuentra aún en discusión el uso de antibióticos en *Escherichia coli* productora de Shiga toxina, porque aumentaría el riesgo de SHU.

Muchas veces no se tienen coprocultivos porque no están disponibles o por su baja sensibilidad, por lo que el tratamiento antibiótico es empírico. Se

ha postulado que se podría usar antibióticos en una diarrea invasiva grave, según estudios locales de sensibilidad y resistencia. En diarrea disentérica se puede dar azitromicina o ciprofloxacino y metronidazol si sospechan amebas.

Se usa antibioterapia parenteral cuando la vía oral no está disponible y en niños inmunodeprimidos febriles (plan C, generalmente paciente hospitalizado con patologías preexistentes), se toma coprocultivo de deposición o Film array y se da antibiótico. El paciente inmunosuprimido debe hospitalizarse, se usa un esquema de más amplio espectro y se toman cultivos de deposiciones o Film array y hemocultivos. La DA del viajero puede ser bacteriana, viral o parasitaria, generalmente bacterianas, autolimitadas y, **habitualmente no tiene indicación clínica de antibióticos en niños**. El tratamiento es la rehidratación.

2. Probióticos:

Respecto a su uso como tratamiento de la DA, no existe evidencias de eficacia para muchas preparaciones. Se ha demostrado algunos beneficios en metaanálisis con el uso de ciertos probióticos. En DA servirían para la competencia por nutrientes, captación de nutrientes, desplazamiento de nicho y restitución de flora. Estos son *Lactobacillus* GG (subespecie *rhamnosus* de *L. casei*) y *Saccharomyces boulardii.*

El mecanismo exacto de acción es desconocido y está aún por definir, probablemente sea multifactorial. Microorganismos vivientes ingeridos en ciertas cantidades ejercen efecto benéfico en la flora intestinal modificando su composición y actuando contra enteropatógenos, por mecanismos tales como:

- Síntesis de sustancias antimicrobianas.
- Competencia por nutrientes necesarios para el crecimiento de patógenos.
- Modificación de toxinas o sus receptores.
- Estimulación de respuesta inmune específica y no específica.

3. Zinc:

Está recomendado por las guías clínicas internacionales, basado que en niños desnutridos del tercer mundo con SDA, donde si uno agrega zinc, presentan mejoría. Actualmente, se recomienda a todos los niños con síndrome diarreico agudo, es seguro de usar y no tiene efectos secundarios, sin embargo, no hay beneficio demostrado de su uso en niños no desnutridos.

4. Adsorbentes y antisecretores:

Es un grupo de medicamentos que se usaban frecuentemente en los años 60 y 70.

- Adsorbentes: kaolin–pectina, atapulguita y carbón activado no están recomendados. Smectita puede ser recomendado, pero no existe en Chile.
- Antisecretores: subsalicilato de bismuto no está recomendado. El único antisecretor recomendado es el racecadotrilo.

El racecadrotilo aumenta la vida media de la encefalina mediante el bloqueo de la encefalinasa. La encefalina estimula al receptor delta antisecretor y bloquea la tasa de secreción mayor a la normal, disminuyendo el AMP cíclico, y por lo tanto, reconstituyendo el equilibrio de la absorción – secreción. Fue estudiado y validado en pacientes hospitalizados deshidratados, no se sabe si se puede extrapolar a otras situaciones, es decir en pacientes bajo Plan C (probablemente diarrea secretora de alto volumen). Reduce la duración de la diarrea (días) y tasa de gasto fecal (volumen, nº de deposiciones), no incrementa el tiempo de tránsito intestinal y no reduce actividad de la encefalinasa en LCR. Se administra 1,5 mg/kg/dosis cada 8 horas, dura 4 – 8 horas, con una máxima acción a los 60 min. Reduce el riesgo de deshidratación. Conclusión: puede ser considerado en el manejo de SDA (II, B), sin embargo,

no existen estudios bien diseñados prospectivos de eficacia y seguridad en niños ambulatorios con SDA.

5. Medicamentos no recomendados:
No avalan seguridad ni efectividad a largo plazo, dentro de los cuales se incluyen antieméticos (ondasetron), prebióticos, loperamida, ácido fólico y glutamina.



PREVENCIÓN

Además de las medidas de consumo de agua y alimentos seguros, como medida preventiva existe la vacuna de rotavirus, la que se debe recomendar especialmente a los niños menores de 2 años, ya que la mortalidad asociada a SDA por rotavirus ocurre en este grupo etario.

Se coloca la primera dosis entre las 6 y 12 semanas de vida y se completa el esquema hacia los 6 a 8 meses de vida.

Vacunas rotavirus

- Rotarix (GlaxoSmithKline): está constituida por virus humano vivo atenuado, es monovalente, se administra en 2 dosis vía oral. Esta licenciada en 102 países.
- RotaTeq (Merck & Co. Inc): está constituida por virus humano-bovino recombinante, es pentavalente, se administra en 3 dosis vía oral. Esta licenciada en 61 países.
- la eficacia es similar para la prevención de toda enfermedad, aproximadamente 70% siendo la máxima eficacia (95%) en la prevención de la diarrea grave con deshidratación grave. En ambas vacunas se ha descartado riesgo de invaginación.

- **Diarrea Aguda es un problema frecuente.**
- **Las causas virales son las más comunes.**
- **Sospechar DA bacteriana frente a fiebre, ausencia de síntomas respiratorios, diarrea profusa (secretora) y CEG (invasora: bacteriana).**
- **La deshidratación es el factor central.**
- **La hospitalización debe ser selectiva (niños deshidratados graves)**
- **En general no requiere estudio microbiológico (90%).**
- **La rehidratación es la clave del tratamiento.**
- **La realimentación normal debe ser precoz.**
- **Usar SRO hipotónicas.**
- **Mantener la lactancia materna.**
- **No usar leches especiales ni diluidas.**
- **Evitar medicaciones innecesarias.**
- **Considerar vacunación contra Rotavirus.**

Reflujo gastroesofágico

DRA. MARÍA JOSÉ POBLETE
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

DR. PAUL HARRIS
Departamento de gastroenterología y nutrición
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Definiciones

El reflujo gastroesofágico (RGE) fisiológico es el pasaje de contenido gástrico al esófago, es un proceso fisiológico normal que ocurre a lo largo del día durante toda la vida. Se manifiesta clínicamente como regurgitación (ascenso pasivo de contenido gástrico a la orofaringe) y/o vómitos (ascenso activo de contenido gástrico refluído desde la boca).

El RGE ocurre durante episodios de relajación transitoria del EEI (rtEEI), o adaptación inadecuada del tono del esfínter a cambios en la presión abdominal. Se transforma en RGE patológico cuando produce complicaciones, generalmente en individuos con factores de riesgo.

FISIOLOGÍA

Los mecanismos anti-RGE en orden de importancia son:

- Esfínter esofágico inferior (EEI): es principal mecanismo antireflujo; modificación de la capa muscular del esófago que se engruesa a nivel del hiato
- Diafragma
- Ligamentos (hoja ascendente y descendente)
- Ángulo mecánico o anatómico generado por el hiato con el estómago **(ángulo de Hiss)***

Mecanismos pro-RGE:

A) Relajación transitoria del EEI (rtEEI): es el principal mecanismo; primera neurona es el nervio vago, la segunda neurona corresponde a los plexos ganglionares que están en el tubo digestivo.
- ▶ Mecanismo mediado por reflejo vagal que relaja EEI.
- ▶ El neurotransmisor postganglionar es el óxido nítrico.

B) Incremento excesivo de presión intraabdominal, como por ejemplo obesidad, embarazo, hernias, ascitis, ropa apretada en los lactantes, etc.

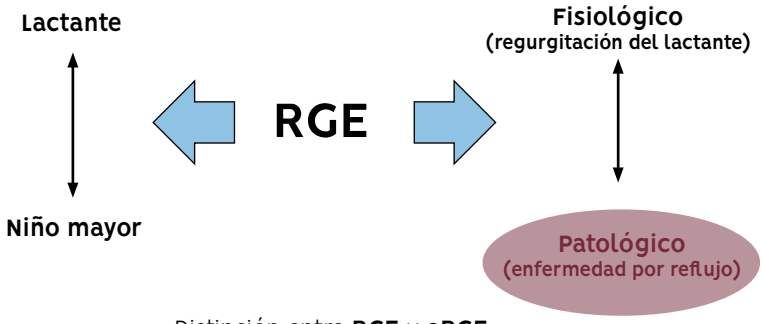
C) Baja presión basal del EEI (infrecuente).

D) Factores anatómicos (esófago intratorácico corto), se refiere a que proporcionalmente los niños tienen una porción de esófago intratoráxico más corto lo que sumado a escasos mecanismos de saciedad del lactante y mal posicionamiento corporal durante la alimentación, puede generar rebalse.

En resumen, el RGE fisiológico puede afectar desde un lactante, niño mayor, hasta un adulto, lo que no guarda relación con lo fisiológico o patológico del reflujo. Lo fisiológico, también llamado regurgitación del lactante, está incorporado dentro de los trastornos digestivos funcionales (TDF) de acuerdo a criterios de ROMA IV. Por el contrario el RGE patológico es lo que se describe como enfermedad por reflujo. Lo que diferencia lo fisiológico de lo patológico es la presencia de daño tisular, que se acompaña con la presencia de complicaciones.

Características del RGE fisiológico

- Ocurre normalmente en niños y adultos sanos.
- Considerablemente más frecuente en lactantes, especialmente en los menores de 6 meses (hasta el 12 % del tiempo).
- En ellos se suele expresar visiblemente como regurgitaciones.
- Episodios de corta duración.
- Predominan en período postprandial.
- Menos frecuentes en vigilia lejos de las comidas.
- Prácticamente inexistentes durante el sueño.
- En general, todos los lactantes tienen RGE fisiológico, a los 3 meses el 85 al 90% de ellos lo presenta, al año de vida un 10–15% tienen reflujo, que continúa siendo fisiológico.



Distinción entre **RGE** y **eRGE**:

presencia de daño tisular → aparición de complicaciones

Marco conceptual

Condiciones que confieren especial vulnerabilidad a los efectos del RGE; elementos constitutivos que predispone a enfermedad por reflujo (RGE patológico):

- Inmadurez biológica: prematurez
- Enfermedades neurológicas:
  - Parálisis cerebral
  - Síndrome de West
  - Miopatías
- Genopatías
  - Síndrome de Down
  - Cornelia de Lange
- Lesiones preexistentes del esófago
  - Atresia esofágica
  - Hernia hiatal

CLÍNICA Y FORMA DE PRESENTACIÓN: SÍNTOMAS Y SIGNOS

Elementos de sospecha

RGE Patológico o Enfermedad por RGE (eRGE): Complicaciones establecidas

- Gastrointestinales
- Esofagitis péptica/por ácido/por reflujo con sintomatología dependiente de la edad del niño: irritabilidad, llanto, hematemesis:
  - Esofagitis: Irritabilidad/dolor, sangramiento (por lesión mucosal del esófago), anemia.
  - Estenosis péptica (por exposición prolongada al ácido): disfagia, dolor, rechazo alimentario, llanto.
  - Esófago de Barrett: lesión pre maligna de metaplasia intestinal del esófago expuesto crónicamente al ácido; se ve en adolescentes.
- Nutricionales: compromiso nutricional; cuando el niño vomita más de lo que logra absorber, o que producto de la esofagitis deja de comer. Es inhabitual en ausencia de enfermedad concomitante.
- Pulmonares:
  - Por aspiración directa de material refluído (neumopatía aspirativa): grave.
  - Por mecanismos indirectos o reflejos (laringoespasmo, apnea obstructiva o central)

- Otorrinolaringológicas: laringitis, manifestándose por estridor, ronquera y tos crónica.
- Otros: postura anormal del cuello (Sandifer); estiran el cuello para evitar la subida del ácido, terminando con una postura anormal por contractura de la musculatura dorsal.

Sin embargo hay muchas causas de vómitos como síntoma o signo asociado a daño nutricional.

Causas de emesis y falta de progreso ponderal

- Gastrointestinales
  - Estenosis pilórica.
  - Mal rotación.
  - Duplicaciones, etc.
  - Enfermedad celíaca.
  - Fibrosis quística.
- Urinarias
  - ITU
  - Malformaciones, litiasis, etc.
- Metabólicas
  - Intolerancia hereditaria a fructosa.
  - Galactosemia.
  - Intoxicación por vitamina A.
- Neurológicas
  - Tumores SNC.
- Respiratorias
  - Bronquiectasias.

El vómito no es sinónimo de reflujo, el RGE es un diagnóstico y el vómito es un síntoma. Existen diversas causas de vómito, siendo muy frecuente en los lactantes y niños pequeños, debido a que la mayoría de las enfermedades en ellos se presentan con vómitos. Lo importante es buscar signos de alarma, ya que permite sospechar que el vómito es por ciertas enfermedades mencionadas previamente.

Signos de alarma: Puede ayudar a distinguir reflujo fisiológico de patológico.

- Inicio de los vómitos posterior a los 6 meses de edad.
- Vómitos biliosos.
- Hematemesis, hematoquecia.
- Mal incremento de peso.
- Diarrea, constipación.
- Fiebre, letargia.
- Hepatoesplenomegalia.
- Fontanela abombada, macro y microcefalia, convulsiones.
- Dolor abdominal y/o distensión abdominal.

DIAGNÓSTICO: ESTUDIO Y LABORATORIO

Aproximaciones diagnósticas de la enfermedad por RGE (RGE patológico)

1. Historia y examen físico

En la mayoría de los lactantes con vómitos y en la mayoría de los niños mayores con regurgitación y pirosis, la historia y el examen físico son suficientes para hacer el diagnóstico, reconocer las complicaciones e iniciar tratamiento.

El diagnóstico es clínico en la mayoría de los casos. No se requieren exámenes.

¿A quienes se estudia?

- Evolución clínica no satisfactoria.
- Sospecha de esofagitis (signos de alarma; complicaciones)
- Estudio de la relación causa–efecto entre la sintomatología y el RGE; ejemplo, entre RGE y apnea, entre RGE y dolor torácico, etc.

2. Estudio radiológico contrastado: Radiografía esófago–estómago–duodeno (trago de Bario)

En general, sólo es útil para detectar anomalías anatómicas.

Problemas relacionados al examen:

- Falsos negativos: por la corta duración del examen; puede ser que en ese periodo de tiempo el niño no haya presentado reflujo, por lo que el estudio resulta falsamente negativo.
- Falsos positivos: reflujo fisiológico, como por ejemplo por llanto.

Por lo tanto, **no es útil para determinar la presencia o ausencia de RGE**.

El nivel alcanzado en el esófago por la columna de bario no tiene ninguna correlación clínica ni de laboratorio.

Este es un examen dinámico; en la radiografía estática (única) no se puede determinar si se ve una contracción o una franca estenosis. Por otro lado, tampoco se puede saber si el contraste va de bajada o va de subida (los radiólogos ponen una flecha para detallar eso de manera de poder diferenciar una estenosis de una contracción). Contracciones que no desaparecen = estenosis esofágica. De ahí la importancia del estudio dinámico idealmente con la presencia del radiólogo al momento de efectuarlo.

Uno de los efectos adversos descritos para este examen es la aspiración de contraste a la vía aérea; lo que puede llevar a neumopatía grave y necesidad de ventilación mecánica.

El examen puede sugerir inflamación de la pared del esófago al visualizar defectos en el llenamiento del relieve de la pared esofágica.

3. Monitoreo de pH esofágico

Usado ampliamente como índice de exposición ácida del esófago, mide la frecuencia y duración de los episodios de reflujo ácido; cuantificación por 24 horas de cuánto reflujo sube, en qué momento del día y a qué hora.

Múltiples factores afectan el estudio: equipo de registro, dieta, posición, actividad durante el estudio, localización del sensor (es). No obstante, la técnica e indicaciones están bien estandarizados, así como los protocolos, por lo tanto, es un examen útil.



Existen índices y límites de normalidad estandarizados.
Índice de reflujo (IR):

- < 1 año: 12% del tiempo del día con ácido en el esófago, se considera normal.
- > 1 año: 6% del tiempo del día con ácido en el esófago, se considera normal.

El examen consiste en poner una sonda muy delgada por la nariz, que llega al estómago, se demuestra el pH ácido del estómago, y luego se sube la sonda y se deja posicionada en el esófago. Puede tener un sensor en la punta y otros adicionales más altos o proximales, y requiere un electrodo de referencia, que puede ser interno o externo. El paciente se va con la maquina en su cinturón, y durante las próximas 24 hrs debe hacer una vida normal llevando un registro de actividades y síntomas; incluyendo un sistema de botones para registro inmediato de síntomas. Luego la información se analiza con un software apropiado.

Lo más importante dentro de todos los eventos analizados, es hacer un análisis cualitativo. Existe un nivel estándar contra el que se comparan las curvas, siendo este un pH de 4. Así, se analizan los niveles de pH del día versus las veces en que se apretó el botón. Por ejemplo, un niño con tos crónica, en que se ve que aprieta el botón cada vez que tose, y se ve en el registro que cada vez que el niño tose, el pH baja, pero sólo en el sensor de más abajo y no en el de más arriba, estableciendo que siempre que uno tose sube un poco de contenido gástrico al esófago, pero que su tos crónica no es producto de un reflujo. Otro ejemplo de normalidad es cuando comen, ya que el sensor no diferencia si lo ácido viene de arriba o de abajo.

Este examen no es un predictor de esofagitis u otras alteraciones a futuro. Actualmente existe pHmetros con cables, aunque también pueden ser inalámbricas, sin embargo son muy costosos.

Indicaciones de estudio de pH de 24 horas.

- Situaciones en que el estudio de pH es generalmente útil.
  - Evaluación del tratamiento de la **enfermedad por RGE** que no responde a tratamiento médico.
  - Evaluación temporal de síntomas (asociación), tales como síntomas laríngeos, dolor torácico y neumonía recurrente.
- Situaciones en que el estudio de pH es discutible o condicionado
  - Apnea del lactante.
  - Irritabilidad, llanto intratable y rechazo a la alimentación.
  - Enfermedad reactiva de la vía aérea.
  - Previo a cirugía de fondoplicatura.
- Situaciones en que el estudio de pH no está indicado o generalmente NO es útil
  - Regurgitación en lactantes: es fisiológico.
  - Esofagitis por reflujo: endoscopía
  - Disfagia: estudios radiológicos.
  - Síntomas comunes de reflujo en niños mayores como epigastralgia o dolor retroesternal

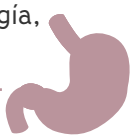
Impedanciometría = pHmetría + manometría del esófago

4. Endoscopía y biopsia

Establecen presencia y gravedad de la esofagitis y sus complicaciones.

Contribuye al diagnóstico diferencial; hay muchas causas de esofagitis, no sólo por ácido.

Pobre correlación entre la apariencia endoscópica y la histopatología,



por lo que se recomienda realizar siempre la biopsia cuando se sospecha el diagnóstico.

- Niños normales no presentan eosinófilos y neutrófilos en el epitelio esofágico.
- Correlación positiva con la exposición ácida.

*Clasificación de Los Ángeles (4 grados de acuerdo a gravedad)
*Si se consideran todos los niños con esofagitis endoscópica, el 95% de ellos tiene una pHmetría alterada, pero si se toman todos los niños con pHmetría alterada, sólo el 50% tiene esofagitis. Esto quiere decir que el ser humano tiene mecanismos de protección; tales como el bicarbonato, la saliva, la motilidad, el recambio celular, etc.

5. Cintigrafía

Es un buen examen, presente sólo en algunos centros como el nuestro. No se encuentra altamente disponible.

Usa fórmulas lácteas o alimentos marcados con tecnesio para evaluar RGE y aspiración.

Informa sobre: Reflujo ácido y no ácido, a diferencia de la pHmetría que informa sólo reflujo ácido; vaciamiento gástrico, dado que se ve si el marcador avanza o no, siendo esta su gran ventaja y por último, de la existencia de aspiración, debido a que evalúa si el marcador está en el pulmón.

Dentro de sus desventajas, es una técnica no estandarizada y no tiene valores normales por edad. En comparación con la pHmetría, tiene una sensibilidad de 15 a 59% y una especificidad de 83 a 100%.

Ventajas:

- No invasivo, baja dosis de radiación.
- Permite evaluar frecuencia, volumen de RGE.
- Permite evaluar vaciamiento gástrico.
- Buen rendimiento en diagnóstico de aspiración.

Desventajas

- No se dispone de rangos normales para niños.
- Condiciones no fisiológicas.
- Solo evalúa RGE postprandial.
- No aporta información anatómica.

6. Tratamiento empírico

El omeprazol ha sido usado como tratamiento empírico por 2–4 semanas para tos, pirosis, dolor torácico no cardíaco y dispepsia en adultos. Si responde, se continúa y se plantea que el síntoma es secundario al ácido. Si no responde, derivar según síntomas.

Ampliamente usado, pero no ha sido validado en niños, sin embargo, se usa de todas formas. En general se plantea que la respuesta empírica a un antiácido es altamente sugerente de enfermedad por RGE.

OPCIONES TERAPÉUTICAS PARA ENFERMEDAD POR RGE

Manejo general: Cambios en la alimentación

Se debe promover la lactancia materna; estudios demuestran que los lactantes con lactancia materna tienen menos reflujo que los alimentados con fórmula.

Fraccionar la alimentación: Se debe evitar el rebalse debido a que el niño no tiene mecanismos de control de saciedad, sumado a rt del EEI, tiende

facilmente a regurgitar, por lo que hay que fraccionar la alimentación. La capacidad gástrica de un lactante es estimada por el peso multiplicado por 30.

Espesantes: Al quedar la leche más espesa, queda más tiempo retenida en el antro, y no se devuelve. El 50% de los niños que consumen espesante andan bien, el otro 50% anda peor (reflujo tardío).

Posición en la cuna: Nunca boca abajo (AAP), la cuna debe estar inclinada en 30 grados.

Niños mayores y adolescentes:

- Cambios en la dieta
- Evitar alcohol
- Bajar de peso
- Evitar el tabaco

Farmacológico:

No hay tratamiento específico dirigido al mecanismo subyacente.

Si esta enfermedad se produce por el rt del EEI, el tratamiento más racional debiera enfocarse a disminuir las rt, objetivo difícilmente logrado por los fármacos actuales.

Objetivo global: aliviar los síntomas, proporcionar el crecimiento adecuado, resolver la esofagitis si la hay, prevenir complicaciones.

Prokinéticos teóricamente aumentan la peristalsis esofágica y aceleran vaciamiento gástrico, sin embargo, no alteran el mecanismo básico patogénico: No modifican las rtEEI y modifican levemente la presión basal del EEI.

Existen estudios doble ciego, randomizados, comparativos, en niños con RGE, de:

- Cisaprida: marginalmente efectivo, pero tiene efectos adversos a nivel cardíaco (mayor riesgo de arritmias en niños con QT largo). Es por esto que se ha dejado de usar. Si se usa, se debe pedir un ECG.
- Metoclopramida, betanecol y domeperidona: efectividad no demostrada.

Inhibidores de la Bomba de Protones (IBP)



- Antiácidos. Hoy: **IBP (inhibidores de la bomba de protones).**

Porcentaje de curación de esofagitis en relación a la duración del pH neutralizado; el bloqueo ácido de los inhibidores de bomba es muy alto.

Actúan a nivel de la bomba ATPasa en la superficie apical de la célula parietal, bloqueando como vía final la bomba de protones.

Se utilizan dependiendo de la edad del niño, y su capacidad para ingerir capsulas o comprimidos; en niños pequeños se prefiere esomeprazol en polvo o lanzoprazol en gránulos (las potencias y efectos adversos son similares).

Tratamiento quirúrgico

Indicaciones:

- eRGE, con síntomas clínicos graves, refractarios al tratamiento médico.
- Complicaciones graves: estenosis esofágica, esófago de Barret, neumonías recurrentes aspirativa.
- Crisis de apnea bien documentadas (demostrar que apnea es por reflujo a través de una polisomnografía) sin respuesta inmediata al tratamiento.



- Hernia hiatal genuina (malformación congénita; hiato abierto)
- Paciente con daño neurológico (muy mala motilidad, mala funciona esfinteriana).

Técnicas:
Los resultados y complicaciones parecen no variar con la técnica utilizada.
La más utilizada es la Fondoplicatura de Nissen (bufanda en 360º; estómago queda con menor capacidad y alteraciones funcionales), se asocia a morbilidad.

Resultados:
Éxito (alivio completo de síntomas): 57 – 92 %

Mortalidad:
- Relacionada a la operación: 0 – 4.7 %
- Relacionada co-morbilidad: 0-21%

Morbilidad: 2.2 – 45 %

- **RGE ocurre en todos los niños, y en la mayoría no genera síntomas.**
- **RGE en lactantes es generalmente normal y sólo requiere educar a la familia.**
- **RGE puede ocasionar enfermedad, independientemente de la frecuencia del síntoma.**
- **Para cada complicación hay métodos diagnósticos específicos que sólo ayudarán si existe una adecuada pregunta clínica.**
- **Para cada complicación hay una terapia específica.**

Dolor abdominal recurrente

DRA. MARÍA JOSÉ POBLETE
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

DR. PAUL HARRIS
Departamento de gastroenterología y nutrición
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

El Dolor Abdominal Recurrente (DAR) puede ser orgánico (5%) o funcional (95%). Este último se enmarca dentro de los llamados Trastornos Digestivos Funcionales (TDF), cuya terminología, clasificación y criterios diagnósticos han quedado establecidos en los sucesivos consensos de la organización ROMA. Actualmente, se encuentran vigentes los criterios ROMA IV.

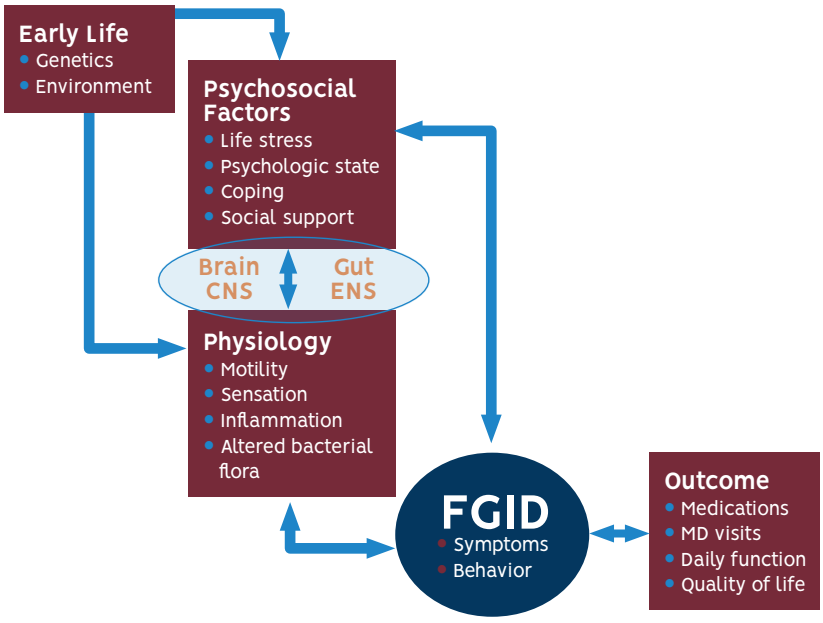
EPIDEMIOLOGÍA

El DAR funcional es responsable del 2 al 4% de las consultas al pediatra general. La prevalencia aumenta con la edad; los adolescentes tienen más trastornos digestivos funcionales que los lactantes, alcanzando una prevalencia de un 10%. Con respecto al género, no existen diferencias en lactantes o escolares, y existe un predominio femenino desde la adolescencia.

La mayor parte de los datos son de países del hemisferio norte, tales como EEUU, Alemania, Finlandia, entre otros.

Al revisar los estudios originales de pacientes con TDF del Dr. Apley, pero con criterios ROMA II (2004), se evidenció que el 45% presentaba colon irritable, el 16% dispepsia funcional, el 8% DAR clásico, el 5% migraña, y el 30% no cumplía ningún criterio. Los distintos Consensos de Roma han cambiado los criterios, pero permite comparar y mirar retrospectivamente.

Marco conceptual



DEFINICIONES O CONCEPTOS

Factores genéticos y ambientales interactúan desde temprano en la vida, alterando el funcionamiento fisiológico. Dentro de los factores ambientales destaca haber sido prematuro, y haberse expuesto a las intervenciones médicas propias de esa condición, tipo de almentación, consumo de antibióticos, procedimientos invasivos, abandono parental, estrés, factores psicosociales y psicológicos. Todos estos factores parecen afectar el correcto funcionamiento de nuestros 2 "cerebros", el SNC y el sistema nervioso entérico (SNE).

Los niños con TDF tienen respuestas exageradas frente a estímulos del ambiente ("cómo yo lo percibo y cómo respondo"). También es importante los antecedentes personales, familiares y culturales.

El DAR funcional es una respuesta no adaptativa del desarrollo frente a un estímulo interno o externo. Su expresión clínica depende de:

- Estado de desarrollo intelectual, afectivo y autonómico de un niño.
- Disturbios orgánicos y psicológicos concomitantes.
- Edad suficiente para reportar síntomas en forma confiable.

CLÍNICA: FORMAS DE PRESENTACIÓN: SÍNTOMAS Y SIGNOS

DAR orgánico

El diagnóstico diferencial DAR orgánico se enfrenta considerando los síntomas asociados y la semiología del dolor.

- **Dolor + nausea/vómitos** = inflamación gastrointestinal alta (esófago, estómago, duodeno; enfermedad péptica, enfermedad inflamatoria, enfermedad alérgica, enfermedad infecciosa), trastorno de motilidad, trastornos hepatobiliares-pancreáticos, y dolores extradigestivos que puedan acompañarse de náuseas y vómitos.
- **Dolor + alteración deposiciones** = inflamación gastrointestinal baja (intestino delgado, intestino grueso, sigmoides, recto); infecciones, alergias, trastornos de motilidad, etc. También pensar en lo no-digestivo, como usos de medicamentos, causas ginecológicas, psiquiátricas, neoplásicas, etc.
- **Dolor en crisis paroxística** = considerar enfermedades obstructivas/no obstructivas más que si es digestivo o no; donde hay un lumen, puede haber una obstrucción. No obstructivo podrían ser problemas ginecoobstétricos (ej, dismenorrea), patologías vasculares, psiquiátricas, metabólicas, etc.

Por lo tanto, en el dolor crónico con sospecha de organicidad, siempre se debe evaluar los síntomas asociados.

DAR + nauseas/vómitos: pensar en daño estructural esófago-estomago-duodeno

- Inflamación gastrointestinal alta: esofagitis (variadas etiologías), gastritis por *H. pylori* o AINES, úlcera péptica o gastroduodenal, enfermedad celíaca, Enfermedad de Crohn, alergia alimentaria, gastroenteritis eosinofílica, parásitos (*Giardia, Blastocistis hominis*), enfermedad de Schonlein-Henoch, otras.
- Alteración de la motilidad: pseudo obstrucción intestinal, disquinesia biliar, gastroparesia.
- Extra tubo digestivo: pancreatitis, hepatitis, colecistitis, obstrucción uretero pélvica, enfermedad psiquiátrica.

DAR + alteración deposiciones

- Causas digestivas: constipación, intolerancia a la lactosa, enfermedad inflamatoria (Crohn, Colitis ulcerosa), infecciosas (Parásitos: *Giardia, Ameba, Blastocystis*; Bacterias: *Yersinia, C. difficile, Campylobacter*, mycobacterias).
- Causas no digestivas: drogas, ginecológico, psiquiátricas, Cáncer (linfoma, carcinoma)

Dolor abdominal recurrente en crisis paroxísticas

- Enfermedades obstructivas: enfermedad de Crohn, malrotación, invaginación, bridas, linfoma, vasculares, gastroenteritis eosinofílica, Infecciones (TB, *Yersinia*).
- Enfermedades no obstructivas: Cólico apendicular, dismenorrea, músculo esquelético, obstrucción ureteropélvica, migraña abdominal, porfiria, psiquiátrico, funcional.

DAR Funcional

DAR (Dr. Apley) = presencia de 3 o más episodios de dolor abdominal, lo suficientemente intensos como para interferir con las actividades rutinarias del niño en un período mayor a 3 meses.

DAR funcional = dolor abdominal recurrente funcional, cuando los síntomas crónicos o recurrentes no son explicados por anormalidades estructurales o bioquímicas o metabólicas. Todas las patologías que no son explicadas por organicidad, van a llevar el apellido funcional al final. En Roma IV, se establece que DAR funcional está relacionado con problemas en la funcionalidad del tubo digestivo.

Criterios de ROMA =. Actualmente van en Roma IV. En Roma III y IV ponen letras a las patologías, la G es para neonatos y lactantes y en H son trastornos digestivos de niño y adolescentes. Las letras A a la F son para adultos.

G. TDF: Neonatos y Lactantes:

G1. Regurgitación del lactante.
G2. Síndrome de rumiación del lactante.
G3. Síndrome de vómitos cíclicos.
G4. Cólico del lactante.
G5. Diarrea funcional.
G6. Disquezia del lactante.
G7. Constipación funcional.

H. TDF: Niños y Adolescentes

- H1. Vómitos y aerofagia:
  - H1a: Síndrome de rumiación del adolescente.
  - H1b: Síndrome de vómitos cíclicos.
  - H1c: Aerofagia.
- H2. TDF relacionados con dolor abdominal:
  - H2a: Dispepsia funcional, caracterizado por dolor en la parte media del abdomen, con sensación de náuseas y plenitud gástrica.
  - H2b: Síndrome de intestino irritable, dolor acompañado de alteración del patrón defecatorio, ya sea diarrea o constipación.
  - H2c: Migraña abdominal, dolor asociado a cefalea, fotopsias, y dolor abdominal intenso.
  - H2d: Dolor abdominal funcional de la niñez, como por ejemplo, en la época del colegio.
- H3. Constipación e incontinencia:
  - H3a: Constipación funcional.
  - H3b: Incontinencia fecal no retentiva.

DIAGNÓSTICO: ESTUDIO Y LABORATORIO

Enfrentamiento

La decisión de buscar ayuda médica proviene de las preocupaciones del niño o su familia: umbral individual y familiar; es más frecuente que la consulta venga más por parte de padres preocupados, lo cual dependerá de las experiencias familiares.

Ambos dependen de experiencias previas, estilos de vida, percepción de enfermedad o lo que ellos sienten con una enfermedad.

La consulta no es sólo sobre el niño, sino sobre los temores familiares. Por lo tanto, el objetivo es hacer el diagnóstico (dolor funcional) y evaluar el impacto familiar del síntoma.

EVALUACIÓN CLÍNICA

- Anamnesis detallada a factores gatillantes, tales como dieta, factores psicológicos, sociales o ambientales.
- Examen físico: en general es normal (en relación al DAR en específico; podrían haber síntomas de otras patologías concomitantes).
- Síntomas de alarma (SA) sugerentes de organicidad: sangre en vómitos o

deposiciones, pérdida de peso involuntaria, despertar en la noche, vómito persistente, fiebre, diarrea, disfagia (algunos síntomas solos pueden ser funcionales pero el conjunto hace que sean signos de alarma).

Los exámenes de laboratorio se deben considerar en los pacientes con síntomas de organicidad y fracaso al tratamiento, como también los niños que consultan en forma reiterada. Existen 3 niveles de evaluación:

Nivel 1, estudios generales: hemograma, PBQ, orina, deposiciones (parasitológico seriado debe ser valorado de acuerdo a la realidad geográfica), ecografía, screening de enfermedad celíaca. A veces: radiografía EED, electrolitos, sangre oculta, amilasa.

Nivel 2, endoscopía; principalmente cuando existe fuerte sospecha de organicidad, o claro fracaso de tratamiento.

Nivel 3, estudios específicos (manometrías, etc).

Derivar a especialistas cuando existe gran sospecha de organicidad y franco fracaso a un tratamiento bien realizado.

ENFOQUE TERAPEÚTICO

Tratamiento (meta: alivio sintomático)

No existen estudios controlados de terapia farmacológica en niños con DAR.

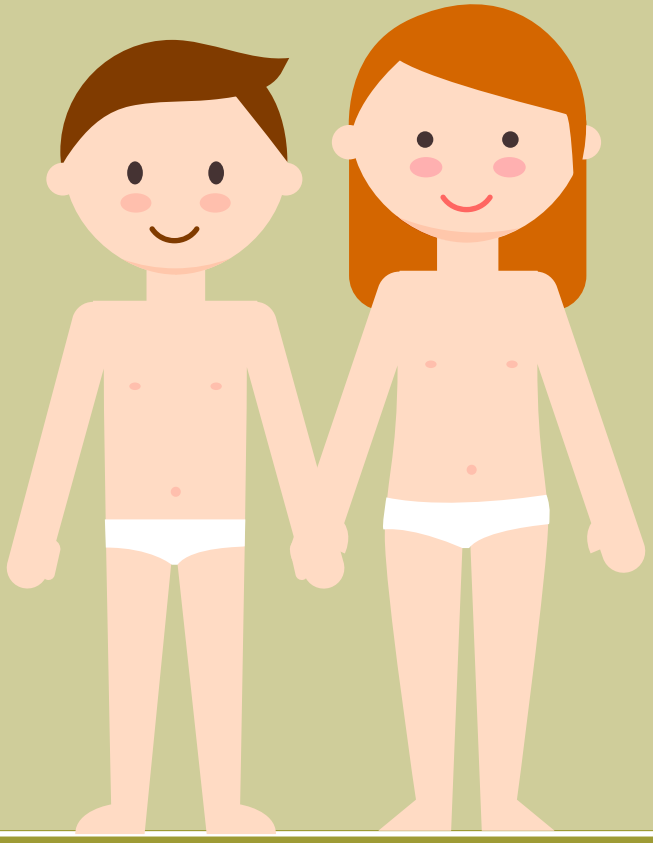
1. Educar y reafirmar al niño y a su familia: explicación clara sobre el diagnóstico, relación médico–paciente empática, manejar el contexto emocional. Existen organizaciones de padres (www.iffgd. org) que pueden ser muy útiles. Los pacientes tienen algo, un trastorno (trastorno digestivo funcional), no es que no tengan nada.

2. Alimentación: En los escolares y adolescentes se debe realizar una lista de exclusiones, es decir, eliminar alimentos que gatillen síntomas. Estos alimentos son individuales, y se deben ir anotando cuales son; como por ejemplo, cafeína, alcohol, condimentos, grasas. Aprovechar de reafirmar prevención de obesidad y tabaquismo.

3. Medicamentos: presentan alta respuesta a placebo, cerca del 20 al 60% de los niños mejoran después de salir de la consulta si el médico logra ser lo suficientemente convincente con la explicación del diagnóstico. Se debe descontinuar/evitar uso de AINES, debido a que produce daño mucosal, desde la boca hasta el recto. Con respecto a los antiespasmódicos, pueden ocultar síntomas, por lo que no se recomienda su uso. En resumen, existe un amplio rango de medicamentos usados; los que deben usarse acorde a los síntomas predominantes (ej, DAR con sensación de pirosis: dar antiácidos, DAR con constipación: dar laxantes, etc).

4. Apoyo psicológico en casos seleccionados: identificar desórdenes de ansiedad o depresión asociados, terapia conductual puede ser útil en mejorar el dolor e incapacidad.

*La dicotomía entre ambiente y genética está presente también en los trastornos funcionales: Los hijos de padres que tienen colon irritable, tienen más consultas al doctor y probablemente podrían heredar el background genético (existen genes candidatos en estudio). A mayor número de quejas de los padres, mayor probabilidad del niño de tener un DARF.



infectología

inmunizaciones

exantemas

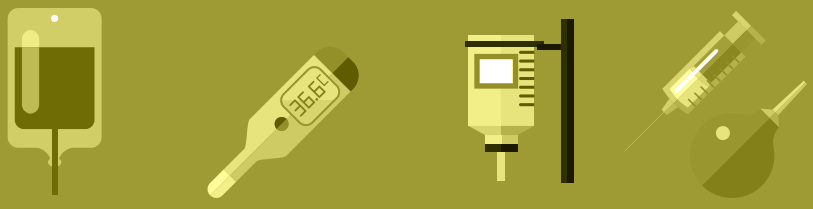
síndrome febril agudo sin foco

síndrome febril prolongado

infecciones del sistema nervioso central

infecciones de piel y partes blandas

infección por virus inmunodeficiencia humana (VIH) en pediatría



Inmunizaciones

DRA. CECILIA PERRET
Departamento de Enfermedades Infecciosas e Inmunología Pediátricas
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Las vacunas surgen en 1796 gracias al doctor Edward Jenner, médico británico, quien observó que las ordeñadoras que se hacían lesiones en las manos causadas por el virus viruela de las vacas, no se enfermaban de viruela humana. Tomando fluido de la lesión de la mano de una ordeñadora con viruela de las vacas, inoculó a un niño de 8 años para luego de 6 semanas, desafiarlo con el virus de viruela humana. El niño no enfermó de viruela, comprobando que la enfermedad podía prevenirse con la inoculación previa del virus viruela de las vacas. Se acuña así el nombre **vacunas**, del latín ***vaccinus*** (de las vacas). En 1803, se introduce la primera vacuna (viruela) en Chile y recién en 1980, la OMS declara erradicada la viruela del mundo. La poliomielitis es otra enfermedad a punto de ser erradicada en el mundo gracias a la vacunación universal.

Gracias al desarrollo de las vacunas, se ha podido, no sólo erradicar enfermedades, sino también prevenir complicaciones graves de éstas y reducir las tasas de morbilidad y mortalidad.

DEFINICIONES

Inmunización: la inmunización es la acción para desarrollar protección contra una enfermedad en una persona. La inmunización puede ser activa o pasiva.

Inmunización activa: corresponde a la producción de respuesta inmune (humoral y celular), propia del individuo receptor de un antígeno (vacuna).
Inmunidad pasiva: es una inmunidad o protección adquirida por la administración de inmunoglobulinas, es transitoria, por lo que el receptor vuelve a ser susceptible una vez que pasa el efecto de las inmunoglobulinas y no deja inmunidad de memoria. Ej: Inmunoglobulinas antihepatitis B, antirrábica, antitetánica.

TIPOS DE RESPUESTA INMUNE

La respuesta inmune a las vacunas es similar a lo que ocurre en la infección natural. Hay una respuesta primaria, donde el antígeno estimula principalmente a los linfocitos B generando la síntesis de IgM y posteriormente de IgG, al cabo de 2 semanas aproximadamente. En una segunda exposición, ya sea al agente natural o nueva dosis de vacuna, se produce una respuesta inmune que dependerá del tipo de vacuna utilizada la primera vez.

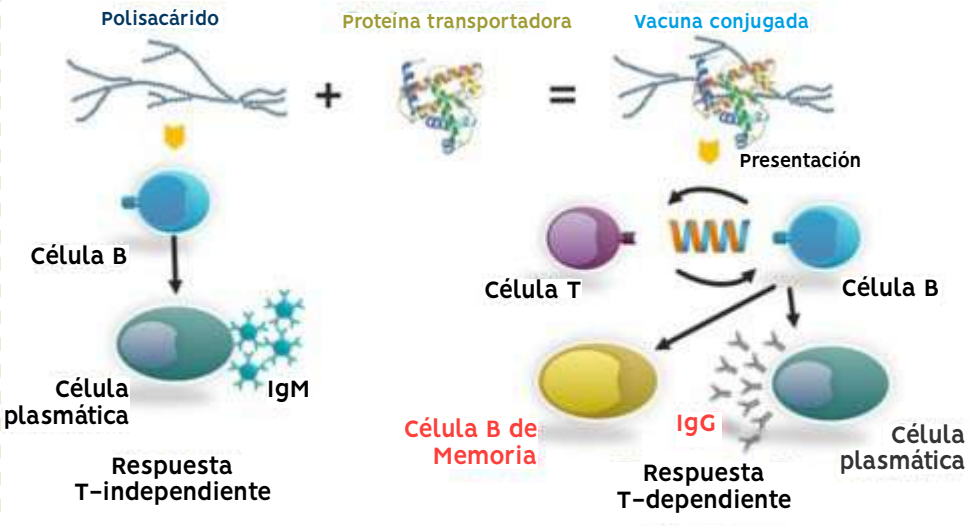
Según el tipo de antígeno utilizado en la vacuna, la estimulación del sistema inmune sigue dos vías diferentes:

1. **Vía T independiente:** consiste en la generación de anticuerpos por parte de linfocitos B, sin mediación de linfocitos T. Los anticuerpos que se generan son tipo IgM, no estimulan la producción de los linfocitos B de memoria por lo que la protección es de corta duración y luego de una segunda exposición la respuesta es similar a la primera exposición. Este tipo de respuesta es especialmente inadecuada en lactantes menores de 2 años. Los típicos antígenos que siguen esta ruta son los polisacáridos (cápsula

de neumococo, *Haemophilus influenza* y meningococo). Por esta razón no se pueden usar vacunas polisacáridas en lactantes menores de 2 años.

2. **Vía T dependiente:** el antígeno, que generalmente corresponde a proteínas o asociado a proteínas, se une al macrófago, que lo presenta al linfocito B y T. La interacción del linfocito T activado con el linfocito B genera la producción de linfocitos B de memoria y la producción de una respuesta anticuerpos, principalmente del tipo IgG. De esta forma, frente a una nueva exposición al antígeno, el individuo responde con una respuesta secundaria o de refuerzo, con un rápido ascenso de IgG específica y de mayor magnitud que la respuesta primaria. Esta respuesta se encuentra adecuada desde los 2 meses de edad.

Las vacunas conjugadas son un ejemplo de estimulación vía T dependiente. El antígeno específico polisacárido, se ha unido a una proteína, **hapteno, carrier o proteínas transportadoras,** para que estimule al sistema inmune a través de esta vía. Ejemplo de este tipo de respuesta es la que se produce a las vacunas conjugadas (Neumococo, *Haemophilus influenzae*, meningococo, salmonelas) y que por lo tanto pueden ser utilizadas a partir de los 2 meses de edad, como lo es en nuestro calendario de vacunación.



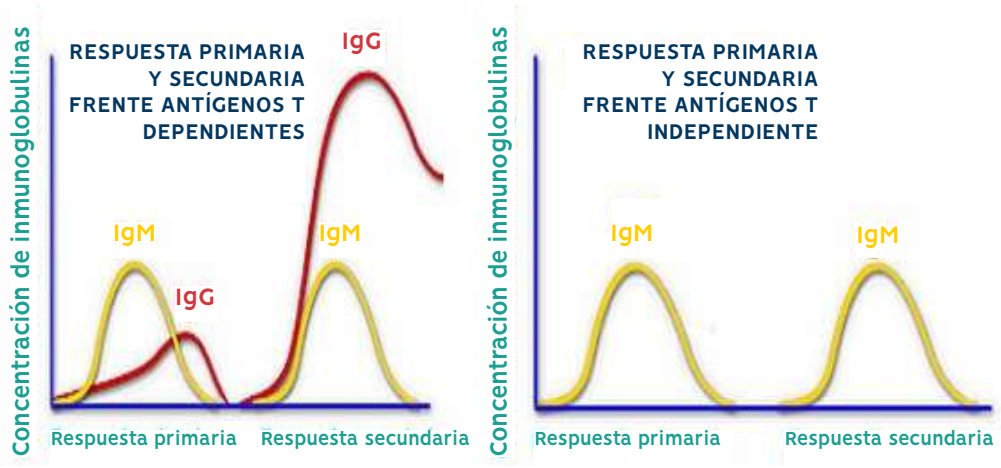


FIGURA. CUADRO DE RESPUESTA ADAPTATIVA

TIPOS DE VACUNAS

Considerando la capacidad de replicación del agente infeccioso de la vacuna, se clasifican en (TABLA 1):

1. Vivas Atenuadas: el microorganismo ha perdido su capacidad de virulencia pero mantiene la capacidad de replicarse. Genera una respuesta inmune similar a la infección natural, sin sus complicaciones y de forma duradera, por lo tanto, generan una mejor respuesta inmune.
   Ejemplos:
   - Bacterianas: BCG
   - Virales: tresvírica, polio oral, rotavirus, varicela, fiebre amarilla

2. Inactivadas: son vacunas en que el microorganismo ha perdido su capacidad de replicarse. Pueden estar constituidas por el microorganismo completo, fragmentos de éste o un antígeno purificado.

Bacterias o virus completos: *Bordetella pertussis*, Virus hepatitis A, Polio inactivado (parenteral)

Fragmentos o antígenos purificados:
- **Bacterianas:** Toxoide tetánico, Toxoide diftérico, Pertussis acelular (3 – 5 antígenos de la *Bordetella*), *H.influenzae*, Neumococo, Meningococo, Fiebre tifoidea (usan antígenos capsulares)
- **Virales:** Influenza (hemaglutinina), Hepatitis B (antígeno de superficie), Virus papiloma (proteína L1).

TABLA 1: Composición de las distintas vacunas

VACUNA	ANTÍGENO	TIPO
BCG	Bacteria completa	viva, atenuada
Difteria	toxoide	inactivada
Tétanos	toxoide	inactivada
Tos convulsiva Pw	bacteria completa	inactivada
Pertussis acelular (pa)	3 –5 antígenos de *Bordetella*	inactivada
Influenza	Fragmentos: Hemaglutinina	inactivada
Hepatitis B	Ag superficie	inactivada
H. Influenza B	Polisacárido B conjugado	inactivada
Neumococo	Polisacáridos capsulares conjugados	inactivada
Polio oral	Virus completo 1 y 3	viva, atenuada
Tresvírica	Virus completos sarampión, rubéola, paperas	viva, atenuada
Meningococo	Ag capsulares conjugados de subtipos A, C, Y, W	inactivada
dTpa	Toxoide diftérico y tetánico, Ags de pertussis	inactivada
Varicela	Virus completo	viva, atenuada
Hepatitis A	Virus completo	inactivada
Rotavirus	Virus completo	viva, atenuada
IPV (polio inactivada)	Virus completo	inactivada
Papiloma	Proteína L1 dispuesta en VLP	inactivada

Contenidos de la vacuna:

Además de contener el antígeno específico, las vacunas pueden contener:

a. adyuvantes: estas son sustancias que incrementan la respuesta inmune del antígeno permitiendo reducir la dosis de antígeno o lograr una mejor respuesta inmune en grupos tradicionalmente menos respondedores como los adultos mayores o lactantes pequeños. Los principales adyuvantes utilizados en vacunas son hidróxido de aluminio, AS04, MF59.

b. preservantes: son sustancias que ayudan a mantener la estabilidad o esterilidad del preparado. El más conocido es el timerosal, usado para evitar la contaminación principalmente en vacunas de multidosis. También se encuentran los antibióticos como la neomicina entre otros.

RESPUESTA INMUNE COLECTIVA

Al vacunar a una población específica hay un impacto en disminución de las tasas de enfermedad, no sólo en la población vacunada sino también en población que no ha sido vacunada. Esto se denomina **efecto rebaño**.

Según el mecanismo por el cual se genera este efecto se puede clasificar en dos:

a. **inmunización de rebaño:** se inmunizan individuos como consecuencia de haber sido vacunados inadvertidamente por vacunas que se diseminan al ambiente vía fecal, como es la vacuna de polio oral. El virus-vacuna se excreta en las deposiciones de los vacunados y puede otro individuo inadvertidamente inocularse con el virus vacuna directamente o por contaminación ambiental a través de la vía fecal-oral.

b. **protección de rebaño:** esta es la forma más común de efecto rebaño en que se protegen las poblaciones no blanco debido a una disminución de la carga circulante del microorganismo. Generalmente es producida por vacunas muy eficaces, capaces de disminuir la portación asintomática y con ello el número de transmisores. Para algunos patógenos está determinada la proporción de individuos adecuadamente inmunizados que se debe alcanzar para poder controlar la circulación del agente infeccioso en la comunidad.

PROPIEDADES DE LAS VACUNAS

a. **Eficacia**: es el efecto protector de una vacuna contra una enfermedad específica**.** Esta se establece en estudios controlados, por lo que ocurre en el mejor de los escenarios.

b. **Efectividad:** también se refiere al efecto protector de una vacuna pero está determinada por la aplicación sistemática de una vacuna en los programas de salud de los países, fuera de un estudio clínico. La efectividad de una vacuna suele ser algo menor que la eficacia determinada en ensayos clínicos.

c. **Inmunogenicidad**: es la capacidad de una vacuna para generar una respuesta inmune. La forma más común de evaluar la inmunogenicidad de una vacuna es la medición de los niveles de anticuerpos que genera y la duración en el tiempo de ellos.

d. **Seguridad:** se refiere a la capacidad de la vacuna de generar efectos secundarios o eventos adversos que se estimen importantes, en relación a los riesgos de sufrir la enfermedad. Una vacuna segura genera pocos efectos secundarios y ninguno de los efectos considerados serios o graves.

e. **Reactogenicidad:** es la capacidad de una vacuna de producir efectos secundarios esperables y que pueden ser locales o sistémicos: los efectos locales son el eritema, dolor, induración, edema en relación al sitio de la inoculación. Los efectos sistémicos son los que producen

síntomas generalizados fuera del sitio de la inoculación como cefalea, mialgias, fiebre, etc. Los **eventos adversos serios** son reacciones adversas graves como hospitalizaciones, secuelas, incapacidad, cáncer, abortos, malformaciones o la muerte derivados de la vacuna. Una vacuna se considera segura si no posee ningún evento adverso serio.

CONTRAINDICACIONES

Las contraindicaciones de las vacunas son condiciones del receptor que aumentan el riesgo de desarrollar efectos adversos al recibir una vacuna en particular. Las contraindicaciones pueden ser relativas (Precauciones) o absolutas. Son muy pocas por lo que es muy raro que una persona no se pueda vacunar.

Contraindicaciones absolutas

- Alergia: a cualquiera de los componentes de la vacuna incluidos preservantes y adyuvantes. Incluye la anafilaxia al huevo que podría observarse en vacunas que se cultivan en huevo de pollo embrionados.
- Inmunosupresión intensa: especialmente para vacunas vivas atenuadas.
- Efectos adversos serios con vacunaciones previas.

Contraindicaciones relativas o uso con precaución

Estas son mucho más frecuentes y deben ser evaluados caso a caso. Las contraindicaciones relativas más frecuentes son:

- Cuadros febriles agudos: más que una contraindicación es una postergación de la vacunación. La vacuna está contraindicada mientras dure el cuadro febril ya que en este caso no se puede determinar si el paciente presenta fiebre por la vacuna o por la enfermedad que está cursando. La presencia de síntomas respiratorios sin fiebre NO contraindica la vacunación.
- Embarazo: están contraindicadas las vacunas vivas atenuadas, aunque en algunas circunstancias podrían aplicarse, cuando el riesgo de enfermar es más alto que el riesgo eventual de la vacuna.
- Lactancia materna
- Inmunosupresión leve: algunas vacunas vivas pueden ponerse cuando el paciente se encuentra con inmunosupresión leve como bajas dosis de algunos inmunosupresores o recuento de CD4 en rango normal

Calendario de vacunación en Chile

El Programa nacional de Inmunizaciones (PNI) en Chile ha incorporado varias vacunas en los últimos años. Las más recientemente incorporadas son la Hepatitis B (2005), Neumococo (2011), dTpa en adolescentes (2012), Meningococo cuadrivalente (2014), HPV en niñas (2014), Hepatitis A en regiones (2015) y polio inyectable 1° dosis (2016), Hepatitis A universal (2018), vacuna hexavalente (DTPa, H.influenzae, Hep B, polio) a los 2, 4, 6 y 18 meses de edad (2109), dTpa en embarazadas desde las 28 semanas de gestación (2018), virus papiloma en niños (2019), Hepatitis B en el recién nacido (2019) y varicela (2020). El calendario actual se muestra en la **TABLA 2**.

TABLA 2: Calendario actual de vacunación en Chile

EDAD	VACUNA	ENFERMEDAD
Recién Nacido	BCG, Hepatitis B	Tuberculosis diseminada, meningitis tuberculosa, Hep B vertical
2 meses, 4 meses	hexavalente	Difteria-tétanos-coqueluche-HepB-H.influenza B- polio
	Neumocócica conjugada	Infección invasora por neumococo
6 meses	hexavalente	Difteria-tétanos-coqueluche-HepB-H.influenza B- polio
	Neumocócica conjugada (sólo prematuros)	Infección invasora por neumococo
12 meses	tresvírica	Sarampión, rubéola, paperas
	Meningocócica conjugada	Enf. invasora por meningococo
	Neumocócica conjugada	Infección invasora por neumococo
18 meses	hexavalente	Difteria-tétanos-coqueluche-HepB-H.influenza B- polio
	Hepatitis A	Hepatitis A
	Varicela	Varicela
1° básico	Tresvírica	Sarampión, rubéola, paperas
	dTpa	Difteria-tétanos-pertussis
4° básico (niñas y niños)	HPV	Cáncer cuello útero-pene, laringe, boca-condilomas
5° básico (niñas y niños)	HPV	Cáncer cuello útero-pene, laringe, boca-condilomas
8° básico	dTpa	Difteria-tétanos-pertussis
6 meses hasta 5 años Adultos > 65 años	Influenza	influenza
Embarazadas desde 28 semanas de gestación	dTpa	Difteria, tétanos, tos convulsiva
Adultos > 65 años	Neumocócica 23 valente	Infección invasora por neumococo

VACUNAS DEL PROGRAMA NACIONAL DE INMUNIZACIONES Y OTRAS

1. **BCG: Bacilo Calmette-Guerin.**

- Vacuna viva, atenuada de una cepa de *Mycobacterium bovis*
- Eficaz para la prevención de la diseminación tuberculosa, meningitis, osteomielitis en los menores de 4 años que son los con más riesgo de tener infección a distancia luego de la infección por *Mycobacterium tuberculosis*. Tiene baja eficacia para tuberculosis pulmonar.
- Eventos adversos:
  - Adenitis BCG, osteomielitis BCG, diseminación BCG.
- Contraindicación: Inmunosuprimidos.

2. **Pertussis célula completa (PW)**

- Esta vacuna se usó hasta el año 2018 en Chile dentro de la vacuna pentavalente. Actualmente está reemplazada por la hexavalente, que contiene pertussis acelular (Pa). Es más inmunogénica que la vacuna pertussis acelular aunque con mayor reactogencidad.
- Eficacia: varía entre 34-85%
- Inmunogenicidad disminuye luego de 3 años del esquema primario. Individuos vacunados vuelven a ser susceptibles de enfermar.
- Reactogenicidad: es bastante reactogénica siendo frecuente la irritabilidad (53%), el dolor local (50%), fiebre (47%), aumento de volumen (40%), eritema (7%).
- Contraindicaciones absolutas:
  1. El colapso o reacción tipo shock (hipotonía-hiporrespuesta).
  2. Llanto persistente, por más de 3 horas de forma continua, sin poder ser consolado.
  3. Convulsiones.
  4. Fiebre mayor 40,5°C.

En estas situaciones futuras vacunaciones deben realizarse con vacuna pertussis acelular.

3. Pertussis acelular (DTPa-dTpa)

- Compuesta por antígenos de la *Bordetella pertussis*: Toxina pertussis, Hemaglutinina filamentosa, Pertactina más toxoide tetánico y diftérico.
- DTPa: es la formulación incluida dentro de la vacuna hexavalente. Los últimos estudios epidemiológicos han revelado que la vacuna acelular tiene menor eficacia y menor duración que la vacuna pertussis a célula completa (Pw). La eficacia se equipara cuando se recibe al menos una dosis de vacuna PW.
- dTpa: es la formulación que se utiliza en los mayores de 4 años. Contiene menos concentración de antígeno de difteria y pertussis que DTPa utilizada en lactantes para disminuir su reactogenicidad. Dado su menor contenido antigénico puede usarse con mayor seguridad en niños > 4 años, adolescentes y adultos.
- La introducción de la vacuna dTpa, que es posible usar en adultos, embarazadas y en adolescentes, ha permitido mejorar las estrategias para la prevención del coqueluche en lactantes menores, de alto riesgo de enfermar gravemente y de muerte, al reducir el reservorio de la bacteria.
- Contraindicación:
  - Encefalopatía por vacuna pertussis
  - Contraindicación absoluta de cualquier vacuna pertussis (Pw y Pa): Encefalopatía que aparece durante los 7 días posteriores a la vacunación. Es un trastorno neurológico progresivo, asociado a convulsiones, compromiso de conciencia, letargia, focalización motora, somnolencia. Es difícil de diagnosticar, no está clara la incidencia. Además, es importante haber descartado toda otra etiología probable de encefalitis.

4. Vacuna Varicela

- Esta vacuna corresponde a una cepa de virus varicela zoster atenuada. Incorporada al PNI el año 2020.
- Eficacia:
  - Pre-exposición:
    - Contra toda manifestación de enfermedad 50-70%
    - Contra enfermedad grave 95%
  - Post-exposición: se puede usar hasta 5 días luego del contacto con un caso de varicela. Su eficacia para prevenir la enfermedad es de 50 – 67% y > 90% para varicela grave.
- Indicación: se puede utilizar a partir de 1 año de edad.
- Esquema de vacunación:
  - Menores de 12 años. Se puede usar 1 dosis, en cuyo caso la eficacia es menor.
  - Mayores de 12 años, son dos dosis que se deben poner con al menos 1 mes de intervalo.
- Contraindicación:
  - Alergia a algún componente de la vacuna.
  - Inmunodeficiencia.
  - Embarazo.

5. Hepatitis A

- Esta vacuna formaba parte del PNI para las regiones de Arica- Parinacota, Tarapacá y Bío-Bío desde el 2015. Se ha incorporado en forma universal a todo el país a partir del 2018, a los 18 meses de edad.
- Es una vacuna a virus inactivado, con un excelente perfil de seguridad.
- Indicación:
  - Pre-exposición: su eficacia es > 95%. Para los que no recibieron

vacunación por el PNI deben utilizar 2 dosis separadas al menos por 6 meses. Se estima protección de por vida.
- Post-exposición: la vacuna de hepatitis A puede ser utilizada para la prevención de casos secundarios luego de contacto con un caso de hepatitis A. Está indicada dentro de la primera semana del contacto y la eficacia para prevenir o atenuar la enfermedad es aproximadamente 80%.

6. Twinrix®
- Vacuna combinada de hepatitis A y B.
- Contiene: virus de la hepatitis A (inactivados) 720 Unidades ELISA y Antígeno de superficie de la Hepatitis B 20 microgramos.
- Se puede utilizar a partir de 1 año de edad. En menores de 15 años se utilizan 2 dosis separadas por 6 meses. En mayores de 15 años se utilizan 3 dosis a los 0-1-6 meses.
- Tiene la misma eficacia que cada una de las vacunas por separado.
- Contraindicaciones: alergia a algún componente de la vacuna o a alguna dosis previa.

7. Rotavirus
- Es una vacuna de administración oral consistente en virus vivo, atenuado. No está incluida en el PNI.
- Existen dos tipos de vacuna rotavirus:
  - **Rotarix®** consistente en 1 cepa de rotavirus de origen humano.
  - **Rotateq®** consistente en 5 cepas de origen humano-bovino.
- Está indicada a partir de las 6 semanas de vida.
- Contraindicaciones:
  - alergia a algún componente de la vacuna.
  - antecedente de invaginación intestinal.
  - malformaciones del tracto gastrointestinal que predisponga a invaginación intestinal.
  - inmunodeficiencia.
- Esquema de vacunación: Se coloca en dos dosis para el caso de Rotarix y 3 dosis en el caso de RotaTeq. El intervalo mínimo entre las dosis es de 4 semanas. La vacunación debe estar concluida a los 6 meses de edad en Rotarix y a los 8 meses en RotaTeq.
- La eficacia para prevención de diarrea por rotavirus es de 70-74% aproximadamente y para la prevención de diarrea grave (hospitalizaciones) por rotavirus es de 90 a 98%.

8. Vacuna Papiloma
- Es una vacuna inactivada, formada por la proteína mayor de la cápside viral L1, incorporadas en una membrana formando una estructura denominada VLP, de su sigla en inglés "virus like particles". Es una vacuna muy inmunogénica, 100% en los niños menores de 15 años y se estima que los niveles de anticuerpos inducidos por la vacuna se mantienen por sobre el nivel de protección al menos por 20 años.
- En Chile está incorporada al PNI en 2 dosis que se ponen en cuarto y quinto básico, tanto niñas como niños. La vacuna que se utiliza en la vacunación escolar es Gardasil cuadrivalente.
- Gardasil® existe en dos formas, cuadrivalente que, además de los 2 subtipos oncogénicos 6 y 11, tiene antígenos de los tipos productores de condilomas; 16 y 18. Gardasil nonavalente contiene 7 tipos oncogénicos y los 2 tipos de condilomas de la cuadrivalente.
- Efectos adversos: las vacuna de virus papiloma es segura, sin efectos adversos serios reconocibles adjudicables a la vacuna.

- **Las vacunas son la medida de salud pública más costo-efectiva para el control de carga de enfermedad y mortalidad de enfermedades infecciosas.**
- **Se clasifican según su capacidad de replicarse en vacunas vivas e inactivadas.**
- **Según su contenido se clasifican en vacunas de partícula completa o de antígenos específicos.**
- **El PNI ha incorporado muchas vacunas en los últimos 15 años transformándolo en un programa muy completo para los niños chilenos.**
- **Es muy importante promover la vacunación reconociendo su seguridad y efectividad en el control de enfermedades infecciosas.**

Enfermedades Exantemáticas

DRA. CECILIA PERRET
Departamento de Enfermedades Infecciosas e Inmunología Pediátricas
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Definición

Se entiende por exantema a una erupción cutánea generalizada, de morfología, distribución y extensión variable, generalmente de color rojizo y que aparece como manifestación de una enfermedad sistémica.

Las enfermedades exantemáticas son muy frecuentes en los niños, representando un desafío en su diagnóstico diferencial. La mayoría son benignas y autolimitadas, sin embargo, en ocasiones pueden ser la manifestación de una enfermedad más grave que requiera de tratamiento específico.

ETIOLOGÍA

Los exantemas pueden tener múltiples causas: infecciosas, inmunológicas, reacción adversa a medicamentos y reumatológicas.

Las causas infecciosas son las más frecuentes, especialmente virales, pero también hay infecciones bacterianas que pueden manifestarse con exantemas. Representan el 60% de los exantemas febriles en los niños y de ellos el 72% es de etiología viral.

Dentro de las reacciones adversas a medicamentos (RAM) con compromiso cutáneo están las por hipersensibilidad. Las más frecuentes son por el mecanismo de hipersensibilidad retardada, medida por linfocitos T. De las enfermedades inmunológicas, reumatológicas, la Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) es la más frecuente en pediatría, también están la Enfermedad de Kawasaki y Lupus eritematoso sistémico.

Los virus que causan exantemas como síntoma cardinal son el sarampión, rubéola, varicela, parvovirus B19, virus herpes humano 6, enterovirus, VIH (primo infección), herpes simplex, parechovirus, entre los más frecuentes.

Las bacterias que causan exantema son *Neisseria meningitidis* (meningococcemia), *Streptococcus pyogenes* (escarlatina, shock tóxico estreptocócico), *Staphylococcus aureus* (Shock tóxico estafilocócico), *Treponema pallidum* (sífilis secundaria), rickettsias, entre otras.

CLASIFICACIÓN

Los exantemas pueden clasificarse según sus características morfológicas en 5 tipos:

1. **Máculopapular:** este es el tipo de exantema más frecuente. Se presenta como máculas pequeñas, de 1–2 mm, palpables, generalizadas. Es causada por múltiples agentes infecciosos y no infecciosos.
2. **Eritema:** se presenta como enrojecimiento de la piel, generalizado, donde no se distinguen máculas ni pápulas. Es el característico de la escarlatina.
3. **Urticarial:** en este tipo de exantema la lesión cutánea primaria es el habón, mácula, solevantada, grande, de centro más claro, de varios centímetros, pruriginosa. Se relaciona con reacciones alérgicas mediadas por IgE, con degranulación de mastocitos y liberación de histamina. También algunas enfermedades infecciosas como la schistosomiasis aguda pueden producirlo.
4. **Vesicular:** la lesión cutánea primaria es la vesícula, de tamaño variable, generalizadas o de distribución focal. Las vesículas evolucionan rápidamente a costras. Es el característico de la varicela, herpes simplex y enterovirus.



1. EXANTEMA MÁCULOPAPULAR



2. ERITEMA (ESCARLATINA)



3. EXANTEMA URTICARIAL



4. EXANTEMA VESICULAR



5. EXANTEMA PETEQUIAL O PURPÚRICO

LACTANTES: exantema inespecífico por enterovirus, exantema súbito.
PREESCOLAR: pie-mano-boca (edad de presentación más frecuente), eritema infeccioso.
ESCOLAR: Eritema infeccioso y Escarlatina.
ADULTO JOVEN: exantema purpúrico en guante-calcetín.

5. **Petequial o purpúrico:** se presenta como lesiones petequiales o equimóticas (púrpura) de tamaño variable, no desaparecen con la compresión. Frente a este tipo de exantema, sobre todo cuando hay fiebre y las lesiones son más bien purpúricas, se debe sospechar como primera opción la infección por meningococo, debido a que tiene alto riesgo de mortalidad sin un tratamiento oportuno. Otros agentes como parvovirus B19, en su forma de exantema purpúrico en guante- calcetín, y enterovirus pueden producir este tipo de exantema, generalmente petequial. Una causa no infecciosa de este tipo de exantema es el Púrpura de Scholein-Henoch, que se caracteriza por presentar exantema purpúrico en extremidades inferiores, a veces glúteos, asociado o no a dolor abdominal y articular.

DIAGNÓSTICO

Para la aproximación diagnóstica de un paciente con exantema, varios elementos de la historia y examen físico son muy importantes a considerar.

En la historia, es relevante la temporalidad de la presentación de los distintos síntomas que acompañan al exantema, la edad del paciente, antecedente de uso de medicamentos y de viajes. Lo más relevante al examen físico es el tipo de exantema que presenta el paciente.

Según la edad, podemos sospechar distintas etiologías ya que hay exantemas que son más característicos de grupos etarios bien definidos. En los lactantes los exantemas más característicos son el exantema inespecífico por enterovirus, el exantema súbito y pie-mano-boca. Sarampión es más frecuente en el grupo de menores de 1 año, dado que aún no han recibido vacuna. En el preescolar se aprecia con mayor frecuencia varicela y pie-mano-boca. En el escolar ocurre la escarlatina, eritema infeccioso y varicela. En el adulto joven, el exantema purpúrico en guante- calcetín de Parvovirus B-19, es más frecuente. La meningococcemia y la varicela son transversales a todos los grupos etarios pediátricos, aunque desde la introducción de la vacuna meningocócica, los casos se han ido concentrando mayoritariamente en los lactantes menores de 1 año y adultos mayores.

Según el tipo de exantema podemos sospechar distintas causas. El exantema máculopapular es la forma de presentación de la mayoría de las enfermedades infecciosas, a saber: sarampión, rubéola, exantema súbito, eritema infeccioso, Zika, dengue, chikungunya, rickettsias, toxoplasmosis, así como alergia a medicamentos y enfermedades inmuno-reumatológicas como AIJ, Síndrome de Kawasaki, DRESS, eritema multiforme entre otras. Eritema: este tipo de exantema se observa preferentemente en la escarlatina, shock tóxico estreptocócico y shock tóxico estafilocócico. Dentro de este grupo se encuentra el síndrome de piel escaldada, producido por la toxina exfoliativa de *Staphylococcus aureus*, cuya característica más importante es la formación de flictenas que se decapitan rápidamente dejando la epidermis descubierta. Exantema vesicular: es causado principalmente por virus, siendo los más frecuentes varicela zoster, enterovirus, y herpes simplex. Otra característica que siempre se debe preguntar es si el exantema es pruriginoso, destacando en este grupo, varicela, Zika y a veces el eritema infeccioso.

Dentro de los antecedentes es importante consignar historia de viajes que permiten sospechar diagnósticos como dengue, chikungunya, Zika, rickettsias, leptospirosis. La historia de consumo de medicamentos es importante para plantear exantemas relacionados a drogas.

ENFERMEDADES EXANTEMÁTICAS INFECCIOSAS MÁS IMPORTANTES

Revisemos los exantemas más frecuentes o de importancia epidemiológica en pediatría de origen infeccioso.

Sarampión





SARAMPIÓN

Aunque erradicado de Chile, es una enfermedad de gran importancia epidemiológica dado el incremento en la circulación y casos en todo el mundo y en especial en América Latina. Actualmente el riesgo de adquirir sarampión son los viajes internacionales. Chile no presenta casos autóctonos desde 1992. América fue declarada libre de sarampión el 2016, sin embargo, dada la baja cobertura de vacunas en algunos países, actualmente hay varios con brotes importantes, al igual que en el resto del mundo.

Es una enfermedad febril, grave, que compromete significativamente el epitelio respiratorio pudiendo causar la muerte. Es causado por el virus sarampión, virus ARN con envoltura, que es altamente contagioso persona–persona a través de transmisión por vía aérea, en gotitas < 5 um. La tasa de ataque llega a 90% entre los susceptibles.

Periodo de incubación: 7 a 21 días con un promedio de 8 a 12 días.

El periodo de contagiosidad va desde 3 a 5 días antes, hasta 4 días después de la aparición del exantema.

Síntomas:
Tiene una fase prodrómica que se caracteriza por la aparición de fiebre, generalmente > 39°C, coriza, tos muy intensa, odinofagia y conjuntivitis.

A los 2 a 3 días aparece un exantema máculopapular generalizado, de distribución cefalocaudal y centrífugo. No es pruriginoso. En la mucosa oral, cara interna de las mejillas, puede observarse las manchas de Koplic, muy características del sarampión, pero que son de corta duración.

Diagnóstico:
El diagnóstico se hace con la sospecha clínica y debe notificarse inmediatamente a la SEREMI de salud local. Dado que el cuadro clínico no es patognomónico, el caso DEBE confirmase con IgM específica. Además se debe enviar al ISP una muestra para aislamiento viral y PCR de hisopado nasofaríngeo.

Complicaciones:
Neumonía bacteriana, encefalopatía, muerte.

Prevención:
Existe la vacuna tresvírica que consiste en tres virus atenuados; sarampión, rubéola y parotiditis y se utiliza en Chile al año de edad y en 1° básico. Puede ser utilizada también como prevención post exposición para los contactos susceptibles de un caso de sarampión dentro de las 72 horas de contacto. Si la vacuna está contraindicada, los contactos de un caso deberán recibir inmunoglobulina intramuscular (IGIM) 0,5 ml/kg con máximo 15 ml, en los primeros 6 días del contacto.



RUBÉOLA

Rubéola

La rubéola se encuentra erradicada en Chile, y en el continente Americano desde el 2015 gracias a la vacunación programada. Sin embargo, al igual que sarampión, es una enfermedad con importancia epidemiológica por el riesgo de reintroducción y de rubéola congénita.

Es producida por el virus rubéola, virus ARN con envoltura, perteneciente a la familia *Togaviridae,* subtipo *Rubivirus.*

Periodo de incubación: 14 a 21 días con un promedio de 14 a 16 días.

El periodo de contagiosidad va en general desde justo antes, hasta 7 días después de la aparición del exantema.

Síntomas:
El 50% o más desarrollan la infección en forma asintomática u oligosintomática. Los síntomas asociados son leve malestar general, puede haber fiebre, en general baja y la aparición de un exantema máculopapular generalizado, de comienzo facial y no pruriginoso, que dura 2 a 3 días.

Puede acompañarse de linfadenopatías retroauriculares y occipitales. En los adultos con rubéola, principalmente en mujeres, puede presentarse con artralgias o poliartritis.

Complicaciones:
En general rubéola es una enfermedad muy benigna, que rara vez puede complicarse con encefalitis y trombocitopenia grave. La complicación más importante es la rubéola congénita cuando la infección ocurre en una mujer embarazada. Las secuelas en el feto pueden ser muy graves incluyendo malformaciones cardíacas, ceguera, microcefalia, daño neurológico grave.

Prevención:
La rubéola es prevenible por la vacuna tresvírica, cuyo uso tiene como objetivo prevenir la rubéola congénita.

Diagnóstico:
El diagnóstico se hace por la sospecha clínica y es de notificación obligatoria INMEDIATA a la Seremi de salud local. Dado que la clínica es inespecífica se DEBE confirmar el diagnóstico mediante IgM específica para rubéola y aislamiento del virus en el ISP.

Varicela

Es uno de los exantemas más frecuentes en el país y en la edad pediátrica. Es causado por el virus Varicela Zoster, virus DNA, con envoltura, perteneciente a la familia *Herpesviridae*, por lo que tiene la facultad de permanecer latente. La latencia ocurre en los ganglios sensitivos dorsales de la médula espinal, pares craneales y enterales. La reactivación ocasiona el herpes zoster.


VARICELA

Periodo de incubación: entre 10 a 21 días; el promedio es 14 días de producido el contacto con un caso.
Período de transmisión: es altamente transmisible, desde 2 días antes, hasta aproximadamente 7 días después del exantema. Una persona con varicela contagia hasta que todas las lesiones estén en costra.

Vía de contagio:
Principalmente es por vía respiratoria, los primeros días del cuadro y contacto físico con las vesículas (contienen virus replicándose). Las medidas de precaución en paciente hospitalizado son respiratorias – pieza con doble puerta, presión negativa, uso de mascarillas N95 – y de contacto por las lesiones.

Síntomas:
En el 95% de los casos, se presenta con los síntomas y exantema característico. Un 5% pueden presentarse con síntomas muy leves pudiendo pasar inadvertida.

Tiene un periodo prodrómico de 1 a 2 días en que puede haber malestar general, fiebre baja.

El período de estado consiste en un exantema vesicular polimorfo, pápulas, vesículas y costras, muy pruriginoso, centrípeto (más en tronco) y con compromiso del cuero cabelludo.

Diagnóstico:
Es clínico, debido a que el exantema es muy característico. Frente a duda diagnóstica, en pacientes complejos como inmunosuprimidos, en que hacer el diagnóstico es fundamental, se puede realizar inmunofluorescencia directa (IFD) o PCR de la lesión vesicular.

La primo infección con el virus varicela zoster es la varicela (infección aguda lítica); Luego de la primoinfección, el virus queda latente en los ganglios dorsales de la raíz de la medula espinal y en el ganglio trigeminal, y luego por estresores o inmunosupresión, este virus puede reactivarse y por vía anterógrada va a ir a producir exantema en el sitio de inervación o dermatoma del nervio donde se reactiva; esto es lo que se conoce como herpes zoster.

El herpes zoster es contagioso por contacto, no por vía respiratoria, salvo que sea un paciente inmunosuprimido. Las vesículas son más confluentes que lo que se observa en la varicela, son microvesículas, dando lesiones en conglomerado.

Un lactante con herpes zoster significa, muy probablemente, que su madre se infectó con varicela durante el embarazo y el niño se contagió intrauterinamente; por el estado inmunitario deficitario de los lactantes pueden hacer una reactivación precoz originando un herpes zoster.

Complicaciones:
La varicela no es una enfermedad benigna, puede tener complicaciones graves y mortales, sin embargo son de baja frecuencia afortunadamente. Las complicaciones más frecuentes son las infecciones bacterianas como sobreinfección de las lesiones cutáneas, especialmente en los niños. Se producen impétigos, impétigo buloso, piodermitis, celulitis y fasceítis necrotizante. Los agentes más frecuentes son *Streptococcus pyogenes y Staphylococcus aureus*. La varicela es el factor de riesgo más importante en los niños para hacer una infección invasora por Estreptococo grupo A, como fasceítis necrotizante y shock tóxico estreptocócico.

El virus varicela zoster también puede producir complicaciones como neumonía, teniendo especial riesgo los pacientes inmunocomprometidos y las embarazadas; encefalitis en la primoinfección o como reactivación; cerebelitis, más frecuente en niños, que afortunadamente no es grave; vasculitis con infarto cerebrales significativos; y en un inmunosuprimido, una varicela diseminada.

La frecuencia en que se producen estas complicaciones, si bien es baja, cuando ocurren son devastadoras, pudiendo generar la muerte del paciente. También existen cuadros con lesiones cutáneas extensas que dejan cicatrices importantes en la piel.

Tratamiento:
En niños que no tienen factores de riesgo, la varicela sólo tiene indicación de tratamiento sintomático: paracetamol, baños diarios y reposo relativo.

La indicación de terapia específica con aciclovir incluye a aquellos individuos con riesgo de evolucionar a una varicela más extensa o con complicaciones. La terapia pude ser hospitalizado, por vía intravenosa o ambulatorio con aciclovir oral. Esto dependerá de la condición del paciente y de la probabilidad de diseminación del virus varicela según su condición de base.

Aciclovir endovenoso: en pacientes con elevado riesgo de hacer enfermedad grave como los pacientes inmunosuprimidos, o recién nacidos cuya madre ha hecho varicela 5 días previo al parto o 2 días después del parto, pacientes que ingresan por una complicación grave de virus varicela, por ejemplo, una embarazada con neumonía por varicela, o persona con encefalitis por varicela.

Aciclovir oral: disminuye la duración y el riesgo de complicaciones por varicela en pacientes con riesgo leve de complicaciones. En este grupo se incluyen los adolescentes mayores de 12 años, los enfermos con patologías cutáneas o pulmonares crónicas, pacientes en terapia con aspirina (se asocia a síndrome de Reye), embarazadas, y el segundo caso intrafamiliar, aunque esta última situación es discutible. Para su máxima efectividad, el tratamiento debe comenzar en las primeras 48 horas de iniciado el cuadro.

Prevención:
Existe una vacuna a virus vivo atenuado. Actualmente es parte del programa nacional de inmunizaciones (PNI). Se puede poner desde el año de vida (una dosis), y a partir de los 13 años se requieren de dos dosis, separadas al menos por 1 mes. En el PNI está incorporada a los 18 meses de edad.

La vacuna puede ser utilizada pre-exposición o post-exposición.

a. **Pre-exposición:** la vacuna tiene una eficacia entre 50-85%, con una dosis, para prevenir complemente la enfermedad por varicela. La eficacia para evitar la enfermedad grave es 95-100%, con disminución de complicaciones secundarias al virus e incluso disminución del riesgo de infecciones bacterianas asociadas al virus varicela.

b. **Post exposición:**

- Vacuna: la vacuna puede ser utilizada hasta 5 días luego del contacto con un caso de varicela, en pacientes susceptibles para evitar la enfermedad o atenuarla.
- Inmnunoglobulina hiperinmune anti-varicela: indicada en personas que hayan estado en contacto con varicela y no pueden recibir la vacuna. Bloquea la replicación viral al dar anticuerpos contra el virus varicela. La inmunidad dura de 2 a 3 meses, después quedan susceptibles a enfermarse de varicela, a diferencia de la inmunidad por vacuna. Está indicada en contactos con las siguientes condiciones:
  - Inmunodeprimidos: trasplantados, uso de corticoides en dosis altas, quimioterapia, etc.
  - Embarazadas en el 1° trimestre, susceptible de varicela: disminuye la probabilidad de enfermedad materna lo que podría impactar en disminuir el riesgo de varicela congénita, situación que no se ha confirmado fehacientemente.
  - Prematuros, principalmente los menores de 28 semanas: estos niños carecen de anticuerpos maternos.
  - Hijo de madre con varicela periparto (5 días antes a 2 días después del parto). Esta situación tiene mortalidad hasta un 50% en el RN porque la infección es por vía hematógena, transplacentaria y, dada la ocurrencia del parto, no alcanza a haber trasmisión de anticuerpos maternos. Así entonces, el niño nace con la infección y sin anticuerpos maternos, con alta probabilidad de varicela diseminada y mortalidad.





ERITEMA INFECCIOSO

Eritema Infeccioso

En la clasificación clásica de los exantemas corresponde a la quinta enfermedad. Es producido por Parvovirus B19, virus DNA, sin envoltura, perteneciente a la familia *Parvoviridae.* Se presenta principalmente en el preescolar/escolar.

Periodo de incubación: 14 a 21 días.

El periodo de transmisibilidad es en los días previos a la aparición del exantema.

Síntomas:
Luego de un periodo prodrómico consistente en malestar general, fiebre, cefalea, aparece 7 a 10 días más tarde, un eritema en las mejillas conocido como signo de la cachetada. Es seguido de un exantema máculopapular, simétrico, reticulado en "encaje", desde la parte alta del tronco a extremidades proximales, generalmente cara interna, que dura de 3 a 5 días. Puede reaparecer el exantema durante un periodo de 2 a 4 semanas, frente a cambios de temperatura. Es pruriginoso, y tiende a confundirse con una reacción adversa a medicamentos.

En adolescentes y adultos, especialmente mujeres, pueden acompañarse de artralgias intensas y artritis.

Síndrome pápulo-purpúrico en guante y calcetín: es otro tipo de exantema producido por parvovirus B19, que sólo compromete manos y pies. Es petequial (no desaparece a la compresión) y no forma conglomerado en encaje. Es menos frecuente que el eritema infeccioso y afecta principalmente a adultos jóvenes.

Diagnóstico:
El diagnóstico es clínico, sin embargo se puede confirmar con IgM específica para parvovirus B19.

Tratamiento:
El tratamiento es sintomático, manejo de la fiebre y del prurito.

Exantema Súbito

Agente causal: herpes virus humano 6 (virus DNA), perteneciente a la familia *Herpesviridae.*

Periodo de incubación: 9 a 10 días.

Edad de aparición: este exantema es propio del lactante, aparece en promedio al año de edad y se observa entre los 6 a 18 meses.



EXANTEMA SÚBITO

Síntomas:
La secuencia de eventos es muy característica en el exantema súbito. Comienza con fiebre alta, sin otra sintomatología por 3 a 4 días, sin hallazgos al examen físico. A veces puede acompañarse de adenopatías occipitales y cervicales más síntomas gastrointestinales o respiratorios. Una vez que se produce la efervescencia de la fiebre, aparece el exantema máculopapular tenue, generalizado no pruriginoso que dura horas a un par de días.

Complicaciones:
Convulsiones febriles que pueden ser incluso la primera manifestación de un exantema súbito. También se ha identificado raramente al virus herpes humano 6 como agente causal de encefalitis y hepatitis.

Diagnóstico:
El diagnóstico es clínico basado en la secuencia de la sintomatología.

Tratamiento:
El tratamiento es sintomático, básicamente control de la fiebre. En el caso de complicaciones graves por el virus herpes 6, como encefalitis o hepatitis grave, se puede utilizar ganciclovir.

Prevención:
No existe vacuna para virus herpes humano 6

Enterovirus

Los enterovirus pertenecen a la familia *Picornaviridae,* son virus RNA, sin envoltura y existen más de 100 serotipos de enterovirus no polio. Su transmisión es fecal-oral y también por vía respiratoria. Los enterovirus pueden producir muchos cuadros clínicos, entre ellos enfermedades exantemáticas.

Periodo de incubación: 3 a 6 días.

Síntomas:
Existen dos tipos de exantemas característicos de los enterovirus:

- **Pie-mano-boca**

Generalmente producido por virus Coxsackie A. Este ocurre frecuentemente en niños menores de 10 años. Se presenta como fiebre y luego de 12 a 36 horas, se produce un enantema en mucosa oral caracterizado por lesiones vesiculares que rápidamente se decapitan y forman aftas. Posteriormente aparecen, en la piel de la zona perioral, manos y pies, vesículas que también rápidamente se decapitan. Se puede confundir con estomatitis herpética en su fase inicial, pero esta última no tiene lesiones cutáneas en pies y manos.

La duración es de 3 a 6 días. Generalmente aparece en brotes, en primavera y en otoño.



PIE-MANO-BOCA

- **Exantema inespecífico**

Exantema máculopapular que ocurre principalmente en lactantes menores de 6 meses. Suele tener algunas lesiones petequiales y comprometer palmas y plantas.



EXANTEMA INESPECÍFICO

Diagnóstico:
El diagnóstico de los exantemas por enterovirus es clínico, basado en los síntomas, edad del paciente y secuencia de ocurrencia de los síntomas y signos.

Si fuese necesario confirmar la etiología por enterovirus, se puede realizar PCR en HNF, orina, deposiciones o lesiones vesiculares.

Escarlatina

Enfermedad producida por Estreptococo grupo A (*Streptococcus pyogenes*) productor de toxina eritrogénica, generalmente de localización faríngea. Rara vez la faringitis estreptocócica y la escarlatina ocurren en niños menores de 3 años.

Período de incubación: 2 a 5 días. Transmisión persona a persona por vía respiratoria.

Síntomas:
Los síntomas pueden ser muy variados. En niños mayores, suele estar precedida por los síntomas de amigdalitis pultácea, fiebre, odinofagia y compromiso del estado general. En los niños pequeños, preescolares, el exantema puede aparecer como única manifestación de la infección estreptocócica.





ESCARLATINA

Se caracteriza por un eritema generalizado o rash, palpable, con micropápulas (piel de gallina o piel de lija) con compromiso de mejillas, respetando el triángulo perioral, es más marcado en pliegues (región inguinal y axilar). Las líneas de Pastia son líneas rojo brillantes que aparecen en los pliegues axilares e inguinales mientras aún está presente el eritema. Luego de 2 a 3 semanas de cedido el eritema se produce una descamación exfoliativa intensa, especialmente en manos y pies.

Diagnóstico:
Test rápido faríngeo para Estreptococo A, cultivo faríngeo.

Tratamiento:
Es la misma terapia que para la amigdalitis estreptocócica.
- Ampicilina o Amoxicilina por 10 días.
- Penicilina V oral por 10 días.
- Cefadroxilo por 10 días.
- Azitromicina por 5 días.

Meningococcemia

Enfermedad bacteriana, febril, grave, producida por *Neisseria meningitidis*, diplococo gram negativo; Existen más de 12 serogrupos de meningococos predominando en Chile los serogrupos W y B. El serogrupo W es más grave, se presenta con mayor frecuencia como meningococcemia (infección diseminada) y tiene mayor mortalidad que el serogrupo B. Este último se presenta más frecuentemente como meningitis.

Es una emergencia médica, se debe sospechar y tratar prontamente, de lo contrario la infección puede evolucionar rápidamente a su forma grave, la meningococcemia, que tiene una mortalidad cercana al 30%.

Se presenta a cualquier edad, pero desde la introducción de la vacunación universal en Chile, la mayoría de los casos se concentran en el menor de 1 año y en adultos mayores.





MENINGOCOCCEMIA

Síntomas:
La fiebre es el síntoma cardinal, asociado a gran compromiso del estado general. La diarrea se describe frecuentemente en estos pacientes. El exantema aparece dentro de las primeras horas de iniciada la fiebre, las lesiones características son purpúricas, estrelladas y petequiales, sin embargo, en su fase inicial pueden ser máculopapulares, que en pocas horas se transforman a petequiales, purpúricas, que no desaparecen a la compresión. Un paciente febril, con exantema petequial debe ser evaluado en un servicio de urgencia dada la alta posibilidad de que se trate de una meningococcemia. Si hay sospecha clínica se deben tomar hemocultivos e iniciar terapia antimicrobiana, sin esperar la confirmación bacteriológica. Los pacientes con infección meningocócica, especialmente los con exantema, pueden evolucionar en pocas horas a un shock séptico, con alta mortalidad.

Diagnóstico:
El diagnóstico parte con la sospecha clínica: fiebre, exantema petequial y se confirma con hemocultivos y cultivo de LCR.

Tratamiento:
Hospitalización en unidades de paciente crítico, manejo de sepsis y compromiso hemodinámico e inicio ceftriaxona iv.

Prevención:
a. **Vacuna:**

- Cuadrivalente conjugada; Esta vacuna protege contra los serogrupos A, C, Y, W. Está incorporada en el calendario de vacunación nacional, al año de edad. Existen 3 marcas en Chile, Nimenrix®, Menveo®, Menactra®.
- Vacuna Meningococo B (Bexsero®): vacuna recientemente licenciada en Chile, de uso optativo. Efectiva contra meningococo B y puede ser utilizada desde los 2 meses de edad.

b. **Quimioprofilaxis:** los contactos intrafamiliares, compañeros de sala cuna o jardín infantil, así como los que comparten transporte por varias horas con un paciente con infección meningocócica, DEBEN recibir profilaxis. Al hacer el diagnóstico de infección por meningococo, se debe notificar de forma inmediata a la SEREMI de salud, ubicar a todos los contactos y administrar antibióticos, tales como rifampicina, ceftriaxona o ciprofloxacino. Generalmente los casos secundarios aparecen dentro de los primeros 2 a 3 días del caso índice, por lo que no se debe esperar el cultivo confirmatorio, sino iniciar la profilaxis de los contactos con la sospecha clínica.

Otros Exantemas

Varias otras enfermedades, de origen no infeccioso o desconocido, se pueden manifestar con exantemas. En pediatría las que vemos con mayor frecuencia son:



ENFERMEDAD DE KAWASAKI

- **Enfermedad de Kawasaki:** las manifestaciones de piel y mucosas comprenden conjuntivitis sin exudado, edema y eritema de pies y manos, exantema polimorfo, generalmente máculopapular, labios rojos y secos, lengua fresa. Luego en la segunda semana de síntomas aparece una descamación periungueal.
- **Artritis idiopática juvenil:** el exantema es máculopapular, de extensión variable, suele aparecer con la fiebre y ser transitorio mientras dura ésta.
- **Eritema nodoso:** lesiones nodulares, violáceas, solevantadas, generalmente localizadas en cara anterior de la pierna. Puede ser por varias causas: TBC, Estreptococo grupo A, *Yersinia spp,* entre otras.

Otras causas:

- Reacción adversa a medicamentos (RAM), DRESS.
- Eritema multiforme (lesiones en target).
- Urticaria (habones, altamente pruriginoso).
- Steven Johnson.
- Púrpura de Schonlein Henoch.

- **Los exantemas en los niños son mayoritariamente de causa infecciosa-viral.**
- **La edad y tipo de exantema son elementos importantes para el diagnóstico diferencial.**
- **Sarampión, rubéola y varicela son prevenibles por vacunación.**
- **El exantema purpúrico febril es una urgencia médica, donde debe descartarse la meningococcemia.**

Síndrome febril agudo sin foco

DRA. CECILIA PERRET
Departamento de Enfermedades Infecciosas e Inmunología Pediátricas
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

La fiebre es motivo frecuente de consulta en pediatría y su causa puede ser determinada, en la gran mayoría de los casos, mediante una buena anamnesis y examen físico. Sin embargo, existe un grupo, aproximadamente 20%, que a pesar de realizar una historia y examen físico adecuado, no se logra encontrar la causa de la fiebre. En este grupo se hace relevante determinar si es necesario realizar exámenes de laboratorio para determinar la etiología de la fiebre, o basta una aproximación y manejo empírico del paciente. Esta es la condición que denominamos **síndrome febril agudo sin foco.**

El objetivo de este capítulo es conocer los elementos de la historia, examen físico y de laboratorio que permitan definir la conducta a seguir en un niño que consulta por fiebre sin foco. En otras palabras poder diferenciar aquellos pacientes cuya fiebre es muy probablemente secundaria a una infección banal y autolimitada, de aquellos que pueden tener una infección bacteriana potencialmente grave y que requiere de tratamiento antimicrobiano oportuno y adecuado.

Fiebre

Se define como fiebre la temperatura rectal o timpánica >38°C. Si bien la temperatura rectal es la más confiable, a veces conlleva molestias o dificultades en su toma por lo que en muchas partes se considera adecuada la toma axilar de la temperatura. En ese caso, se define fiebre cuando la temperatura axilar es >37,2°C.

Patogenia: el centro de control de la temperatura corporal se localiza en el hipotálamo donde se encuentran las neuronas termosensibles encargadas de mantener la temperatura corporal adecuada. Estas neuronas pueden ser estimuladas para aumentar la temperatura ya sea por pirógenos exógenos (LPS de bacterias y virus entre otros) o pirógenos endógenos (leucocitos y citoquinas por daño tisular o infección). La estimulación de este centro produce un cambio en el set point de la temperatura, elevándolo y liberando señales destinadas a aumentar la temperatura corporal. Se genera una respuesta coordinada corporal destinada a aumentar la temperatura, como vasoconstricción periférica y calofríos (pequeñas contracturas musculares).
El aumento de la temperatura corporal tiene como objetivo ayudar al control de las infecciones. Algunos de los efectos beneficiosos de la fiebre son el retardo en el crecimiento y replicación de bacterias y virus, aumento de la producción de neutrófilos, aumento de la proliferación de linfocitos T y favorecer la reacción de fase aguda corporal.

La temperatura corporal puede elevarse por distintas razones y mecanismos fisiopatológicos. Según este último definimos **fiebre** como la elevación de la temperatura corporal sobre 38°C en medición rectal, mediada por un aumento del set-point (umbral) de regulación de la temperatura corporal en el sistema hipotalámico.

La fiebre debe diferenciarse de la **hipertermia**, donde la elevación de la temperatura corporal es por un sobrecalentamiento y está dado por la dificultad de eliminar calor o por la generación excesiva de calor y no está mediado por cambios en el centro de control hipotalámico de la temperatura corporal.

Se entiende por hiperpirexia al aumento de la temperatura corporal sobre 41°C y puede ser por fiebre o hipertermia.

Tratamiento: el objetivo de bajar la temperatura corporal es el alivio de los síntomas asociados a la fiebre como mialgias, cefalea, malestar general, anorexia y reducir las pérdidas insensibles de agua del niño, sin buscar necesariamente la normotermia. La necesidad de tratar la fiebre dependerá entonces de la presencia de los síntomas asociados a la fiebre y del grado de compromiso que producen en el paciente. Sólo un individuo con hiperpirexia, es decir, fiebre sobre 41° C, tiene indicación absoluta de tratamiento de la fiebre debido a las complicaciones de la alta temperatura.

Los antipiréticos recomendados en pediatría son el paracetamol y el ibuprofeno siendo el paracetamol la primera elección. Si la fiebre se acompaña de síntomas derivados de inflamación de tejidos, el ibuprofeno es más efectivo ya que controla tanto la fiebre como el dolor por su efecto antiinflamatorio.

Síndrome febril agudo sin foco

Se define como síndrome febril agudo sin foco, a la enfermedad febril sin causa aparente luego de una anamnesis completa y examen físico minucioso.

EPIDEMIOLOGÍA

La fiebre aguda sin foco representa aproximadamente un 10% a 25 % de las consultas por fiebre en niños menores de 2 años. Las infecciones son la primera causa y dentro de ellas los virus son los agentes más frecuentes. De las causas infecciosas un 7 a 16% corresponden a infecciones bacterianas graves y de éstas, casi el 90% a una infección del tracto urinario. Así, niños entre 1 mes y 3 años de vida con fiebre sin foco, el 5 a 13% tendrán una ITU. El otro 10% de las infecciones bacterianas son bacteriemia oculta, meningitis, neumonía, sepsis, entre otros.

Las principales enfermedades que se pueden presentar inicialmente como fiebre aguda sin foco son:

1. Virales: Infecciones respiratorias (enterovirus, virus herpes humano 6, herpes simplex, influenza, adenovirus, rinovirus, parainfluenza, parechovirus entre otros), digestivos (rotavirus, norovirus).
2. Bacterianas no invasivas: ITU, sinusitis, neumonía.
3. Bacterianas invasivas: neumonía, bacteriemia, celulitis, meningitis, osteomielitis, artritis séptica.

Las causas **no infecciosas** representan una baja proporción de la fiebre aguda sin foco. Dentro de esta categoría, podemos encontrar la enfermedad de Kawasaki, tumores, mesenquimopatías, enfermedades autoinmunes y alergias.

En este capítulo nos referiremos al enfoque y manejo del síndrome febril sin foco que se presenta en niños menores de 3 años. Si bien a toda edad un niño puede tener fiebre sin foco evidente, en los menores de 3 años cobra relevancia la estratificación de riesgo de enfermedad grave porque es un grupo, especialmente los lactantes pequeños, en que la historia y el examen

físico no aportan mucha información y la evolución hacia una complicación puede ser más rápida.

El estudio de un niño con fiebre aguda sin foco tiene como objetivo valorar el riesgo de tener una infección bacteriana grave (IBG) o potencialmente grave. Este riesgo varía según la edad y es por eso que se categorizan en tres grupos: Recién nacidos, lactantes de 1 a 2 meses y mayores de 2 meses hasta los 3 años. El riesgo es más alto en los menores de 3 meses y mientras más alta y prolongada sea la fiebre.

1. **Recién nacidos:** el riesgo de infección bacteriana grave en este grupo es de un 12 a 28%, siendo la ITU la causa más frecuente. Esta proporción aumenta a 35% en un RN con criterios clínicos o de laboratorio de alto riesgo. Los agentes etiológicos más frecuentes son los adquiridos en el canal del parto o de transmisión perinatal; *E. coli, Streptococcus agalactiae, Enterococcus spp* y *Staphylococcus aureus. Listeria monocytogenes* es propia del RN pero es muy infrecuente. En un recién nacido febril con compromiso hepático (hepatitis) siempre pensar en una infección herpética diseminada e iniciar aciclovir empírico.
2. **Lactantes de 1 a 2 meses:** la infección urinaria es la infección bacteriana más frecuente seguida por la bacteriemia oculta cuyos principales agentes son el *S.pneumoniae*, *N.meningitidis, S.agalactiae*, *Salmonella*, *H. influenzae*. La prevalencia de infección bacteriana grave en este grupo etario es de 1 a 2%. Este grupo aún no ha iniciado la vacunación anti neumocócica por lo que el neumococo aún ocupa el primer lugar como causa de bacteriemia.
3. **Lactantes > 2 meses:** se estima que el riesgo de bacteriemia oculta en este grupo es < 0,5%. Los agentes bacterianos más frecuentes son las enterobacterias (bacilos gram negativos) *E.coli, Klebsiella pneumoniae* causales de ITU y *Streptococcus pyogenes, N.meningitidis, Haemophilus influenzae* no B y *Staphylococcus aureus* en el caso de bacteriemias, meningitis y sepsis. En los lactantes con al menos 2 dosis de vacuna antineumocócica el riesgo de bacteriemia oculta ha disminuido a menos de 0,5%.

La mayoría de las bacteriemias son auto limitadas con mejoría espontánea, sin embargo se ha estimado que aproximadamente el 12–30% de los niños persistirán bacteriémicos con riesgo de focos secundarios y alrededor de 1–6% podrá desarrollar una meningitis bacteriana. Esta cifra alcanza a 45–50% en el caso de bacteriemia oculta por neumococo. De ahí la importancia de poder reconocerla en un niño que consulta febril y sin causa evidente.

EVALUACIÓN

El objetivo más importante en la evaluación de un niño febril es descartar la probabilidad o riesgo de una IBG: ITU, bacteriemia oculta, meningitis. Para esto se realiza una historia clínica detallada, examen físico acucioso, evaluación de gravedad, exámenes de laboratorio.

Para evaluar este riesgo se consideran varios aspectos:

- Edad
- Aspecto clínico
- Escalas de Riesgo
- Exámenes de laboratorio

a. Aspecto clínico: el riesgo de tener infección bacteriana varía según el aspecto clínico. Los niños con aspecto tóxico; letargia, mala perfusión,

TABLA 1: Riesgo de infección bacteriana grave en los distintos grupos etarios según el aspecto clínico.

EDAD	ASPECTO NO TÓXICO	ASPECTO TÓXICO
Recién nacido	1 – 5%	12–50%
1 – 3 meses	2%	15%
3– 36 meses	<3%	>20%

cianosis, hipo o hiperventilación tienen riesgo más elevado de una IBG que un niño de aspecto clínico normal. TABLA 1.

De esta forma todo niño con aspecto tóxico, independiente de su edad y exámenes de laboratorio, tiene indicación de hospitalización e inicio de terapia antimicrobiana empírica previa toma de cultivos.

b. Criterios de riesgo: para la evaluación de riesgo se han utilizado criterios que combinan antecedentes clínicos, examen físico y laboratorio. Es importante recalcar que ninguno de los parámetros clínicos ni de laboratorio, por si solo o combinados, permiten descartar o confirmar una IBG, por lo que el juicio clínico, la observación y seguimiento son muy importantes para la toma de decisiones. Los más utilizados son los criterios de Rochester.

Basados en estos criterios los niños que se presentan con fiebre, pueden ser clasificados de bajo o alto riesgo de tener una IBG.

Criterios de Rochester: se basa en criterios clínicos y de laboratorio. Aplicable preferentemente para **lactantes menores de 2 meses**. La presencia de estos criterios define a un niño como bajo riesgo de tener una infección bacteriana grave.

- Criterios Clínicos
  - Previamente sano: de término, sin antibióticos previos, sin tratamiento de hiperbilirrubinemia no explicada, sin hospitalización más que la del nacimiento.
  - Tiene buen aspecto general (sin aspecto tóxico).
  - Sin evidencia de foco infeccioso al examen.

- Criterios de Laboratorio
  - Leucocitos entre 5.000 y 15.000/mm3
  - Baciliformes < 1.500/mm3
  - Sedimento orina normal (< 5 leucocitos por campo)
  - Si presenta diarrea, < 5 leucocitos por campo

Si el niño tiene todos estos criterios la probabilidad de tener una infección bacteriana grave es < 3%

c. Exámenes de laboratorio: se utilizan principalmente el recuento de leucocitos, Proteína C reactiva, procalcitonina y radiografía de tórax.

1. Recuento de leucocitos. Mientras más alto el recuento de leucocitos mayor es el riesgo de una infección bacteriana. En la TABLA 2 se resume el riesgo de bacteriemia oculta en pacientes que se presentaron con temperatura > 39,5°C según el recuento de leucocitos. La sensibilidad fue 74% y la especificidad de 55%.
2. Proteína C Reactiva: se ha determinado que proteína C reactiva >7 mg/dl aumenta el riesgo de infección bacteriana significativamente (8,6%), con una sensibilidad de 79% y especificidad de 91%. Si es menor a 5 mg/dl el riesgo disminuye a <2%.
3. Procalcitonina: este parámetro de laboratorio se ha incluido más recientemente en la evaluación de un niño febril. Las ventajas con respecto a la proteína C son su ascenso más precoz, con un peak a las 6 a 8 horas, y su descenso más rápido, entre 48 a 72 horas una vez iniciada la terapia. Los valores 0,05 ng/ml se relacionan con bajo riesgo de IBG mientras que valores >2 ng/ml con sepsis. Se considera PCT elevada con valores >0,5ng/ml, mientras más alto, mayor sería el riesgo de una infección bacteriana.

TABLA 2: Riesgo de bacteriemia según recuento de leucocitos

RECUENTO GB/MM3	% BACTERIEMIA
< 10.000	0
< 15.000	2,7
> 15.000	**16,6**
> 30.000	**42,9**

c. Radiografía de tórax: la probabilidad de encontrar una neumonía en la radiografía de tórax en un niño que consulta por fiebre depende de la edad y de la presencia de síntomas sugerentes, como polipnea y tos. En un estudio en lactantes menores de 3 meses, asintomáticos respiratorios, se estableció que la probabilidad de encontrar una neumonía en la radiografía de tórax era cercana a 0%, mientras que si presentaban polipnea o tos esta probabilidad aumentaba a 33%. Otro estudio, que incluyó lactantes de 3 meses a 2 años, asintomáticos respiratorios, estableció que el riesgo de neumonía en estas condiciones era menor a 3%.

Por otro lado, el preescolar (2 a 5 años) que consultaba con fiebre > 39°C y asintomático respiratorio, la radiografía de tórax evidenciaba una neumonía en el 25% de ellos si tenían además leucocitosis > 20.000/mm^3.

Por lo tanto, la radiografía de tórax debe solicitarse como parte del estudio de un niño febril sin foco, a cualquier edad, cuando presenta síntomas respiratorios, o en los mayores de 2 años, en ausencia de síntomas sugerentes de neumonía, si la fiebre es >39°C y hay leucocitosis >20.000/mm^3.

MANEJO

Todo niño, independiente de su edad y del resultado de sus exámenes, si tiene aspecto tóxico debe hospitalizarse, tomar cultivos y comenzar terapia antibiótica empírica.

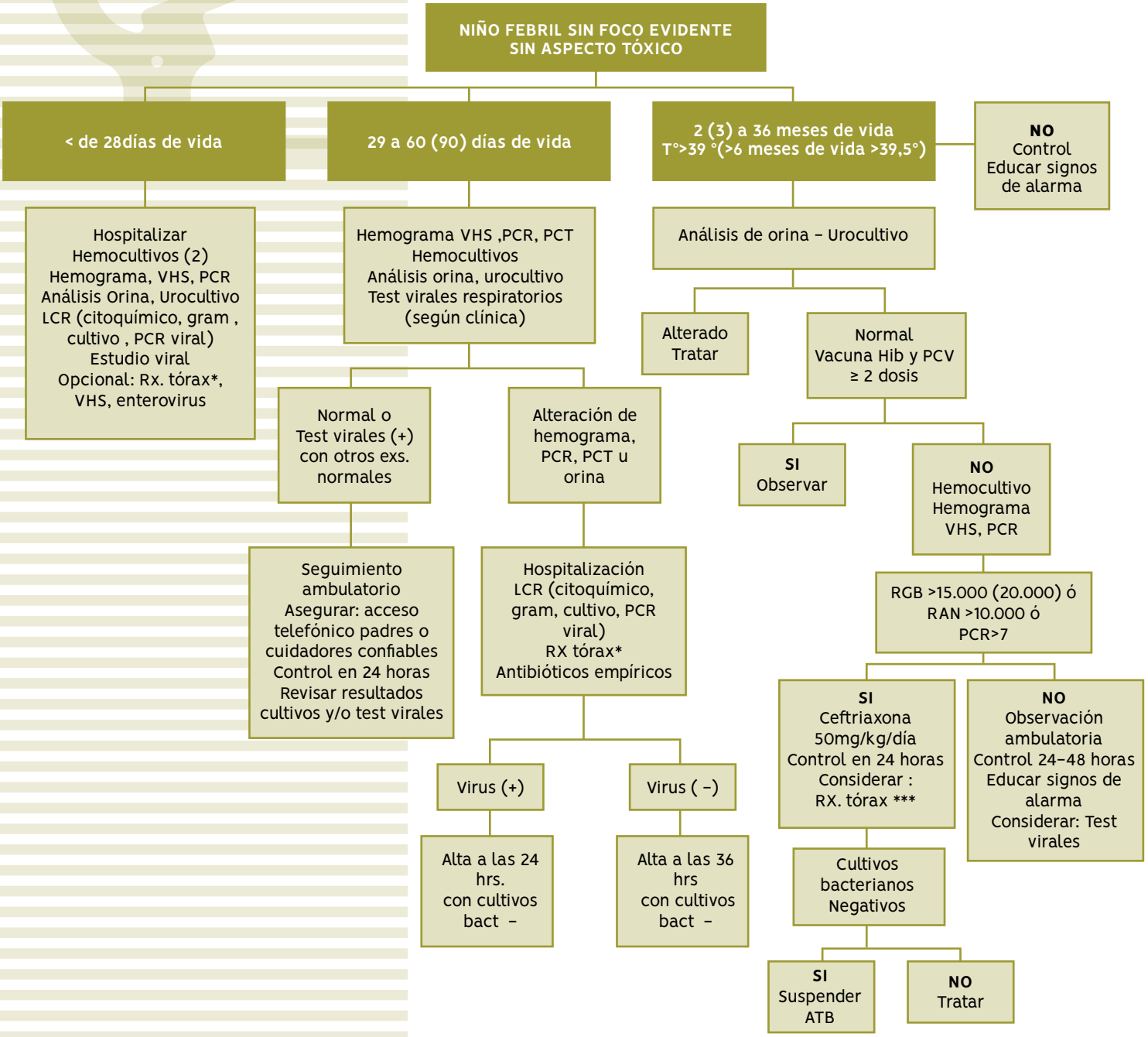
Los niños que se presentan con fiebre sin foco y no presentan aspecto tóxico son los que plantean el desafío de descartar la probabilidad de una infección bacteriana y para ellos se han construidos algoritmos de enfoque y manejo. Estos consideran la sensibilidad de los distintos elementos de diagnóstico y los riesgos individuales en las tres categorías de edad. **FIGURA.**

1. **Recién nacidos:** el recién nacido febril siempre se hospitaliza, se toman todos los cultivos (hemocultivo, urocultivo, cultivo de LCR), se realiza hemograma, orina completa, citoquímico y gram de LCR y se comienza terapia antimicrobiana empírica con ampicilina + gentamicina independiente del resultado de los exámenes iniciales. En el caso de sospecha de infección del SNC se debe usar cefotaximo en vez de gentamicina.

   Como ya hemos visto, el recién nacido tiene, comparado con los otros grupos etarios, mayor riesgo de infección bacteriana, son difíciles de evaluar clínicamente y los exámenes de laboratorio tienen baja sensibilidad en predecir una infección grave. Por esta razón se asumen con una infección bacteriana y se tratan como tal. El hallazgo de una causa viral en el lactante menor de 3 meses, especialmente si es VRS, no debería evitar el estudio de un agente bacteriano asociado. En este grupo etario, la presencia de ITU ocurre entre 2 a 5% de los infectados con VRS y hasta 5% en los diagnosticados con influenza.

2. **Lactante entre 1 a 2 meses:** estos niños son una transición entre el recién nacido y lactantes mayores por lo que todavía son difíciles de evaluar clínicamente, aunque los agentes causales son diferentes y el riesgo de una rápida progresión a una enfermedad grave es menor. Se estudian igual que un recién nacido (exámenes de laboratorio, cultivos) y se espera el resultado de los exámenes para decidir el inicio de terapia antibiótica y hospitalización. Si los exámenes como hemograma, orina, prot. C reactiva, no muestran criterios de riesgo puede ser enviado a su domicilio con un seguimiento estricto en 24 horas y habiendo explicado muy bien a los padres cuales son los síntomas o signos de gravedad, ante los cuales deberán consultar inmediatamente. Si alguno de los exámenes sale alterado, el niño debe ser

FIGURA: Algoritmo o flujo de evaluación del niño con SFASF



* Rx de tórax sólo si síntomas o signos respiratorios
*** Rx TX en niños con T° >39.5°y con leucocitosis >20.000 (26% de neumonía oculta)

ADAPTADA DE: Adaptado de algoritmo Dra. Tamara Hirsch

hospitalizado e iniciar terapia antibiótica empírica con ceftriaxona, previa realización de PL. Algunos autores aún agregan ampicilina en este grupo etario para la adecuada cobertura de *Listeria*, especialmente si están más cercanos a los RN en edad.

3. **Lactantes > 2 meses:** este grupo representa un importante grupo de consulta a los servicios de urgencia. Se ha establecido como punto de corte para realizar la evaluación con exámenes de laboratorio, en un niño de buen aspecto, la temperatura. Si es menor de 6 meses, estudiar si ha presentado fiebre ≥39°C y si es mayor de 6 meses con temperatura > 39,5°C. Si un niño no cumple los criterios de temperatura para evaluarlo con exámenes, se deja en control médico en 24 horas y se educa a los cuidadores en el reconocimiento de síntomas y signos de gravedad para una consulta inmediata en dicho caso.

Dado que la ITU es la causa más probable de IBG en este grupo, hasta un 9%, la evaluación inicial es con urocultivo y sedimento de orina. Si este resultado es negativo y el lactante tiene menos de 2 dosis de vacuna neumocócica y de HiB, se sugiere estudiar también con hemograma y hemocultivo dado que el riesgo de infección por *S. pneumoniae* es mayor. En los niños con más de 2 dosis de vacuna neumocócica, el riesgo de bacteriemia oculta por neumococo es <0,1%.

Si los exámenes son normales, el niño se envía a su domicilio con indicación de control en 24 horas y con educación de reconocimiento de signos y síntomas de gravedad. Si el sedimento de orina sugiere ITU, se inicia terapia empírica con cefadroxilo y se controla para evaluar respuesta a la terapia y ver el resultado del urocultivo.

Si el sedimento de orina es normal pero el hemograma o la proteína C reactiva sugieren una infección bacteriana, se toman hemocultivos y se inicia terapia ambulatoria con ceftriaxona, con control diario, en espera del resultado de los cultivos, especialmente en menores de 6 meses. En niños mayores, algunos autores recomiendan la observación, sin inicio de terapia antibiótica empírica, sólo si es posible el control y fácil acceso a centros de salud.

Si no existe certeza de poder seguir ambulatoriamente a un niño, si los cuidadores no comprenden bien el manejo, no tienen posibilidad de consultar rápidamente en cualquier hora del día, o no pueden ser contactados fácilmente, es preferible hospitalizar a un niño con exámenes alterados para iniciar antibióticos.

TRATAMIENTO

Una vez que se establece que el riesgo de infección bacteriana es alto se debe iniciar terapia antimicrobiana empírica. Los antibióticos son elegidos según los agentes etiológicos más probables para los distintos grupos etarios:

1. **Recién nacidos a 6 a 8 semanas:** ampicilina + gentamicina, y si se sospecha meningitis por la clínica o el citoquímico del LCR, es ampicilina más cefotaxima.
2. **Lactante mayor de 2 meses:** ceftriaxona. Se agrega vancomicina si se sospecha meningitis bacteriana.

Una vez identificado un agente bacteriano se ajusta la terapia antibiótica según la bacteria aislada y su susceptibilidad antibacteriana.

- **La mayoría de los niños que consultan por fiebre de reciente comienzo y sin foco, tendrán una infección banal, viral.**
- **Se debe identificar a aquellos niños que podrían estar cursando con una IBG para dar tratamiento oportuno.**
- **Los niños de mal aspecto clínico al momento de la evaluación, deben ser hospitalizados, tomados los cultivos e iniciar terapia antibiótica empírica según la edad.**
- **Los niños con buen aspecto clínico deben ser evaluados según su edad, para decidir su riesgo de estar cursando con IBG e iniciar terapia antibiótica si corresponde.**

Síndrome febril prolongado

DRA. CECILIA PERRET
Departamento de Enfermedades Infecciosas e Inmunología Pediátricas
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Definiciones

Se define fiebre como la presencia de temperatura rectal ≥ 38°C. La temperatura axilar es poco confiable, especialmente en lactantes.

Se entiende por **Fiebre prolongada** aquella fiebre que tiene una duración de más de 7 días. La duración de la fiebre es variable según distintos autores, definiéndola algunos como de duración mayor de 10 o 14 días.

Entendemos como **Síndrome febril prolongado (SFP)** a la presencia de fiebre, > 38°C rectal, que dura más de 7 días, y **fiebre de origen desconocido** es fiebre prolongada que tras una evaluación inicial no hay un diagnóstico aparente. Esta evaluación ha incluido una anamnesis completa y examen físico minucioso junto a exámenes de laboratorio iniciales.

Para efectos de enfoque y estudio de un paciente, usaremos como sinónimos Síndrome febril prolongado y Fiebre de origen desconocido, situación que ocurre también en distintas publicaciones.

El síndrome febril prolongado o fiebre de origen desconocido, debe diferenciarse de **fiebre sin foco,** en el cual la fiebre es generalmente aguda, y donde no se reconoce la causa luego de una historia y examen físico acucioso.

La diferencia con el síndrome febril agudo sin foco (SFASF) tienen relación con:

1. Duración de la fiebre: en SFASF generalmente es menos de 7 días, y más de 7 días en SFP.
2. Diagnósticos diferenciales y etiologías diferentes, en la mayoría de los casos.
3. Niños con SFASF generalmente requieren evaluación y tratamiento inmediato, mientras que el estudio de un niño con SFP habitualmente no es una emergencia.
4. En el SFP no se toman de regla conductas terapéuticas inmediatas, a diferencia del SF sin foco, en el cual existen recomendaciones de tratamiento antibiótico en grupos seleccionados.

El Síndrome febril prolongado debe diferenciarse de la **fiebre recurrente**, la que puede ser **intermitente** (ej. Enfermedades autoinflamatorias) donde no hay un intervalo constante entre los episodios o **periódica** (ej. Síndrome de PFAPA, neutropenia cíclica), con intervalos bastante constante entre los episodios.

El problema que representa un paciente con fiebre prolongada radica en dos aspectos fundamentales. Primero, en la preocupación que significa para los padres y médicos que la fiebre sea la presentación de una enfermedad grave que ponga el peligro la vida del niño. Segundo, el costo que significan generalmente los estudios destinados a determinar la causa de esta fiebre.

ETIOLOGÍA DE SFP

Las causas de fiebre prolongada pueden ser divididas en 5 grupos en los niños: Infecciones, neoplasias, enfermedades reumatológicas, misceláneas y sin diagnóstico **(TABLA)**.

En la población pediátrica las causas infecciosas son las más frecuentes y representan entre el 25 a 50% de SFP en distintas poblaciones estudiadas. En segundo y tercer lugar se encuentran las neoplásicas y las enfermedades del tejido conectivo, cuyo orden dependerá de la serie estudiada.

TABLA: Porcentaje de las distintas causas de Fiebre Prolongada en niños

CATEGORÍA DE DIAGNÓSTICO	SERIES RESTROSPECTIVAS (2–4) (N=253)	HAYANI (6) (N=414)	STEELE (7) (N=109)
Infecciones	47,4	39	22
Neoplasias	16,7	12	6
Enf. reumatológicas	8,3	12	2
Misceláneas	14,6	8	3
Sin diagnóstico	13	29	67

ADAPTADA DE: Akpede et al. Pediatr Drugs 2001;3: 247–262

Existen algunos determinantes que hacen sospechar la probabilidad de uno u otro grupo como causa de SFP:

- **La duración de la fiebre:** mientras más prolongada es la fiebre, aumenta la probabilidad de infecciones crónicas, neoplasias y enfermedades autoinmunes.
- **La zona geográfica y grado de desarrollo:** la proporción de los grupos etiológicos varía entre las distintas regiones y países. Así en países desarrollados la proporción de enfermedades no diagnosticadas es mayor, alcanzando un 20%, mientras que en países en desarrollo este grupo representa un 5–10% predominando las causas infecciosas.
- **La edad:** mientras más pequeño es el niño es mucho más probable que la causa de la fiebre sea una enfermedad infecciosa, especialmente en los menores de 2 años donde las infecciones representan hasta un 80% de las causas.

Otros determinantes son la existencia de una enfermedad de base, la experiencia del investigador y la disponibilidad de técnicas de diagnóstico más sofisticadas. Con el advenimiento de nuevas técnicas de diagnóstico y la mayor disponibilidad de ellas, algunas enfermedades inicialmente incluidas dentro de las causas de fiebre prolongada, han desaparecido del listado por ser diagnosticadas actualmente en forma más precoz no alcanzando a cumplir el tiempo de definición de fiebre prolongada. Paradójicamente por esta razón ha aumentado proporcionalmente el porcentaje de aquellas sin diagnóstico al final de la investigación.

Analicemos brevemente cada uno de los 5 grupos etiológicos de SFP.

I. Enfermedades infecciosas:

Representan entre un cuarto y la mitad de los casos de fiebre prolongada. Las causas varían según los países donde han sido estudiadas. Así en los países

tropicales y en vías de desarrollo la fiebre tifoidea, tuberculosis y malaria son las más frecuentes. En los países de clima templado y con mayor grado de desarrollo, las infecciones virales y enfermedad por arañazo de gato ocupan el primer lugar. Dependiendo de las distintas series, las infecciones virales (Epstein Barr, CMV, enterovirus) representan aproximadamente la mitad de los casos y dentro de las infecciones bacterianas las más frecuentes suelen ser *Bartonella henselae*, ITU complicadas, abscesos, principalmente intra abdominales, pero también meningitis bacteriana de evolución subaguda.

En Chile la primera causa infecciosa de fiebre prolongada es la Mononucleosis infecciosa por Epstein Barr, mientras que la principal causa bacteriana es la Enfermedad por Arañazo de Gato.

II. Enfermedades neoplásicas:

En este grupo la Leucemia linfática aguda es lejos la más frecuente en niños, representando aproximadamente 2/3 de los casos, seguido por los linfomas y tumores del SNC.

III. Enfermedades reumatológicas:

Ocupan el tercer lugar en la lista de SFP siendo la Artritis Idiopática Juvenil en su forma sistémica la más frecuente, representando el 53% de los casos de fiebre en este grupo. Se incluye también en este grupo la Enfermedad de Kawasaki. Otras causas menos frecuentes son Lupus eritematoso sistémico, otras vasculitis y enfermedades autoinflamatorias. El 80% de las enfermedades del tejido conectivo se presentan en niños mayores, especialmente mayores de 6 años.

IV. Enfermedades misceláneas:

En esta lista se encuentra la fiebre por drogas, síndrome hemofagocítico, hipertiroidismo, displasia ectodérmica, disautonomías, entre otras. Aquí se incluye también la fiebre facticia y el síndrome de Munchausen by proxy.

V.Sin diagnóstico:

En este grupo la edad juega un rol determinante ya que mientras mayor es el niño aumenta la probabilidad de no llegar a un diagnóstico etiológico de su SFP.

DIAGNÓSTICO DE SFP

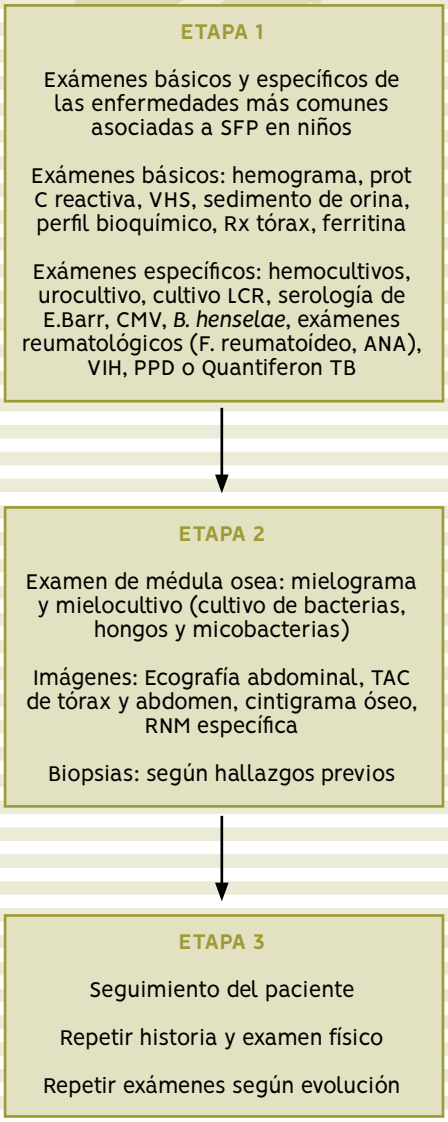
Lo primero en un paciente que consulta por fiebre prolongada es la certificación de dicha fiebre. Esto puede realizarse con registros periódicos realizados por los padres o bien hospitalizando al niño para objetivar la presencia y magnitud de la temperatura.

En el proceso de evaluación de un paciente con fiebre prolongada es muy importante establecer claramente la presencia o ausencia de ciertos antecedentes clínicos en la historia:

Enfermedades pre-existentes, estado de vacunación, consumo de algún medicamento como probable causa de la fiebre por reacción adversa a medicamentos, consumo de alimentos de riesgo (mariscos crudos, lácteos no pasteurizados, huevos crudos, carnes crudas), viajes dentro y fuera del país, actividades de riesgo (contacto con aguas de canales de regadío), tenencia de mascotas o contacto con animales (especialmente gatos, reptiles).

En esta misma dirección lo más relevante es una anamnesis actual completa y acuciosa y un muy buen examen físico. El examen físico puede aportar hallazgos que orienten al diagnóstico entre 25 y 59% según distintas series. Si

FIGURA. ALGORITMO DE ESTUDIO DE FIEBRE PROLONGADA DE ORIGEN DESCONOCIDO EN NIÑOS



ADAPTADA DE: Akpede et al. Pediatr Drugs 2001;3: 247–262

inicialmente es negativo, debe repetirse en forma periódica por la probabilidad de aparición más tardía de elementos que sugieran un diagnóstico. En un estudio se demostró que la historia y examen físico ayudaron al diagnóstico del 62% de los casos de niños con fiebre prolongada. A pesar de la disponibilidad de estudios más sofisticados, el examen físico adecuado no ha sido reemplazado. Se ha observado que la falla en lograr el diagnóstico de SFP se debe en un 20% a una historia clínica mal realizada y en 35% a un uso inadecuado de antibióticos por diagnóstico incorrecto inicial.

Uso de Laboratorio en el diagnóstico

El estudio de laboratorio se puede separar en tres etapas **(FIGURA)**

Primera etapa: en el inicio del estudio se sugiere comenzar con exámenes básicos como hemograma, proteína C reactiva, procalcitonina, orina completa. Estos exámenes orientan a una etiología bacteriana cuando hay leucocitosis con neutrofilia o viral cuando hay predominio de linfocitos y trombocitopenia. Si bien no hay un hemograma patognomónico de infección bacteriana o viral, son orientadores. También Proteína C reactiva y VHS muy elevadas orientan a infecciones bacterianas, enfermedades inmunológicas o Kawasaki.

La ferritina es un examen que puede ser de gran utilidad para el esclarecimiento de la etiología. Descartadas enfermedades que pueden elevar agudamente la ferritina sérica, el hallazgo de ferritina muy elevada en un paciente con SFP sugiere fuertemente una enfermedad del tejido conectivo como AIJ o algunas enfermedades malignas como síndrome hemofagocítico, junto a otros criterios diagnósticos.

Cultivos: siempre deben tomarse en un paciente con fiebre prolongada hemocultivos (al menos 2 con volumen adecuado) y urocultivo. El cultivo y citoquímico de LCR está indicado en presencia de síntomas y signos que sugieran infección el SNC. En ausencia de éstos, debe realizarse en lactantes menores de 3 meses, cuyas manifestaciones de compromiso del SNC son muy inespecíficas. Meningitis bacterianas de evolución tórpida, especialmente aquellos que han recibido tratamiento antibiótico, pueden ser causa de fiebre prolongada en este grupo etario.

Serologías específicas: son indispensables para aquellos patógenos que no crecen adecuadamente en los cultivos tradicionales como *Bartonella henselae* (IgG) y patógenos virales como Epstein Barr (IgM), CMV (IgM). En esta etapa y según los hallazgos clínicos, se podrían solicitar estudios serológicos de enfermedades del colágeno.

Imágenes: la radiografía de tórax, poco indicada en el estudio de fiebre aguda sin foco en niños menores de 2 años, en el estudio de SFP puede ser de gran valor. Lo que vamos a buscar son masas mediastínicas que pueden dar cuenta de tumores o adenopatías, compromiso pulmonar compatible con TBC, etc.

Segunda etapa: se continúa si con el estudio inicial aún no se llega al diagnóstico.

En esta etapa el uso de imágenes es un complemento muy importante. De especial ayuda para el diagnóstico son ecografía abdominal, TAC de tórax y abdomen que permite la observación de adenopatías, presencia de granulomas hepato-esplénicos, abscesos profundos y retroperitoneales o masas. También se debiera realizar RMN, especialmente si existe alguna focalización en la historia o examen físico. El cintigrama óseo es de gran valor cuando no existe una focalización, permitiendo estudiar todo el esqueleto. Permite en primer lugar identificar un eventual sitio donde tomar una biopsia y en segundo lugar sospechar enfermedades como leucemia, metástasis, histiocitosis, entre otras.

Mielograma-mielocultivo: es un examen muy útil para el diagnóstico de enfermedades infecciosas como Brucelosis y Fiebre tifoídea, especialmente cuando la fiebre tiene más de dos semanas de evolución, en que baja la

sensibilidad de los hemocultivos, o si el paciente ha recibido antibióticos previamente. El mielograma ayuda al diagnóstico de leucemia, primera causa de fiebre prolongada de origen tumoral y síndrome hemofagocítico. En esta etapa deberían realizarse también cultivos especiales como anaerobios y hongos y tomar biopsias de sitios sospechosos como adenopatías.

Tercera etapa: si luego del estudio anterior aún se persiste sin diagnóstico se sugiere seguimiento, re-examinar al paciente en la búsqueda de aparición de nuevos signos que orienten a un diagnóstico y eventualmente volver a repetir ciertos exámenes.

TRATAMIENTO

El tratamiento del síndrome febril prolongado depende del diagnóstico etiológico.

Hospitalización: está indicada ante la presencia de signos de enfermedad grave o riesgo vital y cuando exámenes demuestren insuficiencia de algún órgano. También debiera indicarse la hospitalización si existe dificultad de realizar los estudios con el paciente ambulatorio. La hospitalización tiene la gran ventaja de liberar al médico tratante y a la familia de la angustia que significa una enfermedad sin diagnóstico que pudiese tener un riesgo vital además de dar la oportunidad de una observación permanente del paciente para la oportuna detección de elementos que ayuden al diagnóstico o indicadores de gravedad. También permite confirmar la existencia de fiebre en un paciente.

Uso de antibióticos en forma empírica: No deben utilizarse los antibióticos como antipiréticos. No todos los casos de fiebre prolongada son por infecciones tratables con antibióticos. La utilización de antibióticos dificulta y retrasa el diagnostico hasta en el 35% de los casos.

El uso de antibióticos empíricos está indicado en las siguientes situaciones:

- paciente con sospecha de infección bacteriana y con deterioro clínico.
- pacientes con enfermedades de base que representen alto riesgo de infecciones bacterianas graves, ej. VIH, otras inmunodeficiencias, desnutrición grave.
- Sospecha de tuberculosis en paciente críticamente enfermo, especialmente frente a tuberculosis diseminada.

PRONÓSTICO

El pronóstico de SFP es variable, mientras sobre un 80% de los de causa infecciosa son recuperables, más del 90% de los de causa reumatológica cursan con algún tipo de secuela a largo plazo. En aquellos casos, en que a pesar de todo el estudio no se llega al diagnóstico etiológico, el pronóstico es bueno, con baja probabilidad de recurrencia (14%) y todos con buen pronóstico vital en los niños.

CAUSAS DE FIEBRE PROLONGADA

I. INFECCIOSAS

1.– SINDROME MONONUCLEÓSICO

El síndrome mononucleósico es un cuadro caracterizado por la presencia de fiebre, adenopatías, puede asociarse a exantema y compromiso amigdaliano. Es la causa más frecuente de SFP en Chile. En el hemograma se encuentra presencia de linfocitosis generalmente > 50%. Este síndrome puede ser causado por una variedad de agentes infecciosos siendo el más frecuente el virus Epstein Barr que produce la Mononucleosis infecciosa. Otros agentes son el CMV (segundo en frecuencia luego del EBV), *Toxoplasma gondii*, virus herpes 6, VIH y adenovirus.

a. MONONUCLEOSIS INFECCIOSA

- Probablemente la causa más frecuente de fiebre prolongada en Chile y la causa más frecuente de síndrome mononucléosico. Es causada por el virus Epstein Barr (EBV)
- La tríada clásica de presentación es fiebre, amigdalitis pultácea y adenopatías regionales. Sin embargo la infección por EBV tiene una amplia gama de manifestaciones clínicas desde la infección asintomática, pasando por fiebre prolongada, hepatitis leve, encefalitis, hasta la mononucleosis infecciosa clásica.
- El diagnóstico se sospecha por los síntomas clínicos más la presencia de linfocitosis absoluta en el hemograma. El recuento de linfocitos suele ser > 50% y se observan > 10% de linfocitos atípicos o de Downy. La confirmación diagnóstica se hace con IgM específica del antígeno de la cápside viral (VCA) del EBV. En los mayores de 4 años el monotest o Paul Bunnell (test inespecífico de aglutinación) tiene buena sensibilidad.
- El tratamiento es sintomático.

b. CITOMEGALOVIRUS

Luego de la infección por EBV, CMV es la causa viral más frecuente en los niños. Su infección suele ser asintomática pero dentro de la presentación clínica más frecuente se encuentra la fiebre prolongada. Puede acompañarse de adenopatías generalizadas y hepato–esplenomegalia. El hemograma inicialmente puede tener predominio de neutrófilos, para virar a linfocitosis después de la segunda semana de evolución de los síntomas. Puede haber una hepatitis leve con una elevación leve de las transaminasas. El diagnóstico se hace mediante IgM específica de CMV.

c. TOXOPLASMOSIS:

Producida por *Toxoplasma gondii.* Considerar en niños con exposición a suelos contaminados con heces de felinos o en niños con hábitos de consumo de carne cruda. La fiebre es habitualmente asociada a linfoadenopatías cervicales o supraclaviculares, pero a veces sólo se manifiesta por fiebre.

El diagnóstico se hace con IgM específica para toxoplasma. El tratamiento está indicado en personas con inmunodeficiencias, embarazadas y RN con infección congénita.

2.– ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO (EAG)

Es una zoonosis producida por la *Bartonella henselae.* Esta bacteria produce en el gato bacteriemia y, desde este fluido la bacteria llega al hombre usando como vehículo las garras del gato que se contaminan con sangre cuando éste se rasca las picaduras de pulga, por ejemplo. Es una de las etiologías más frecuentes de SFP y la primera causa de etiología bacteriana en niños en Chile.

La **presentación clásica** es la más frecuente (76%) y se caracteriza por la presencia de una adenopatía regional en relación a un rasguño, (por ejemplo arañazo en la mano ganglio en la axila o en el codo). Puede estar precedida por una lesión papular y pustular que corresponde a la zona de inoculación. Las adenopatías se localizan más frecuentemente en la zona cervical seguida de inguinal y axilar.

La **presentación atípica** es la manifestación de la diseminación bacteriana y puede presentarse como SFP, osteomielitis, Síndrome de Parinaud (compromiso ganglionar pre auricular y conjuntivitis ipsilateral), encefalitis, retinitis, granulomas hepato-esplénicos. La visceromegalia no es un hallazgo destacado de la infección por *Bartonella henselae*, aún cuando, estructuralmente puede haber compromiso de hígado o bazo.

Diagnóstico: frente a la sospecha clínica de EAG como causa de un SFP, las imágenes, ya sea ecografía o scanner abdominal, pueden ser muy útiles para acercarse al diagnóstico, pues con frecuencia se observan granulomas hepatoesplénicos, que se visualizan como lesiones hipoecogénicas o hipodensas de tamaño variable. Los granulomas están presentes en cerca de la mitad de los casos de SFP, siendo los esplénicos más frecuentes que los hepáticos.

Es muy importante para sustentar el diagnóstico de EAG con el **antecedente epidemiológico** de contacto con gatos, ya sea **arañazo**, mordedura o juegos rudos con **los gatos pequeños** que tienen las garras muy aguzadas. No descarta la hipótesis diagnóstica si no hay antecedente de arañazo o si el gato es adulto o "de los vecinos", ya que la bacteriemia en gatos "callejeros" es muy frecuente independiente de la edad.

La sospecha clínica debe ser confirmada con diagnóstico de laboratorio específico. Este se realiza mediante la determinación de **IgG** positiva a una dilución del suero **superior o igual** a dilución 1/256 del suero. Una documentación histopatológica o microbiológica desde ganglios o tejidos, ratifica en forma definitiva el diagnóstico. En la histopatología los bacilos se tiñen con plata (tinción argéntica de Warthin Starry). Cuando se sospecha EAG en SFP *pero* no se observan adenopatías ni imágenes abdominales compatibles, ni antecedente epidemiológico del contacto con gato, se debe cuantificar la IgG de *B. henselae,* de esta forma si los títulos son altos, en general 1/512 o mayores, se apoya el diagnóstico de EAG.

El uso de la serología específica IgM para *Bartonella henselae* es limitado por su baja sensibilidad.

Las técnicas de biología molecular como la PCR aportan en análisis de muestras biopsias o tejidos.

Tratamiento: las formas atípicas se tratan con antibióticos como azitromicina, ciprofloxacino y rifampicina por al menos 2 semanas. El tratamiento de la forma clásica o ganglionar es discutido, ya que la mayoría tiene resolución espontánea.

3.– FIEBRE TIFOÍDEA O PARATIFOIDEA

Producida por la *Salmonella* Typhi y Paratyhpi A y B respectivamente. La *S.* Typhi tiene como único reservorio al hombre.

En Chile hasta hace dos décadas atrás, la Fiebre Tifoidea (FT) era la primera causa de SFP. Hoy su diagnóstico es inusual, más frecuentemente asociado a viajes al extranjero, por lo que es importante sospecharla como diagnóstico diferencial y conocer su clínica.

Sus manifestaciones son tanto gastrointestinales como sistémicas. Los síntomas y signos más importantes de recordar son la **fiebre, la cefalea**, la diarrea en los lactantes y la constipación en los niños mayores, el pulso normal o bradicardia en relación a la fiebre, las roséolas (exantema) en la cara

anterior del tórax, la lengua saburral y la palpación abdominal con sensibilidad difusa y distensión variable del abdomen. Las complicaciones son hemorragia digestiva, perforación intestinal y eventualmente muerte. Estas complicaciones aparecen luego de la tercera semana de evolución en pacientes no tratados.

Diagnóstico: el diagnóstico es microbiológico a través de **hemocultivos** (1° semana de evolución) y cultivo de deposiciones (3° semana de evolución), los cuales deben repetirse si inicialmente son negativos y la fiebre persiste. El mielocultivo es de alto rendimiento y está indicado realizarlo en pacientes con alta sospecha clínica, cuya evolución es más de 2 semanas, cuando baja la sensibilidad de los hemocultivos. No se recomiendan estudios serológicos.

Tratamiento: el tratamiento de elección es ciprofloxacino por 14 días. También puede ser tratado con cefalosporinas de tercera generación o macrólidos. Hay que considerar la resistencia a distintos antimicrobianos pues ha ido aumentando en el mundo. Es especialmente relevante en viajeros provenientes de Asia, donde la resistencia a las quinolonas es alta.

4.– TUBERCULOSIS

Enfermedad causada por *Mycobacterium tuberculosis* de trasmisión persona a persona. Si bien en nuestro medio es una enfermedad de baja frecuencia, la forma que causa SFP es la forma extrapulmonar (ganglionar, diseminada, hepática, peritoneal, pericárdica o genitourinaria), más que la pulmonar, que se manifiesta por los síntomas respiratorios como tos persistente con Rx. de tórax compatible.

Se debe tener un alto índice de sospecha y preguntar dirigidamente por contactos con personas que pudieran padecer la enfermedad.

Diagnóstico: el diagnóstico se realiza por hallazgo de los bacilos acido alcohol resistente (BAAR) desde el órgano afectado, (pulmón, ganglios, hígado, médula ósea, riñón) mediante la tinción de Ziehl Neelsen. Las muestras deben procesarse además de la tinción, para cultivo de mycobacterias y PCR específica del complejo *Mycobacterium tuberculosis*. El fondo de ojo puede revelar ocasionalmente tubérculos coroídeos.

Myobacterias no tuberculosas pueden causar infecciones diseminadas y SFP, aunque es más frecuente en niños VIH (+) o con inmunodeficiencias primarias.

5.– LEPTOSPIROSIS

Es una infección zoonótica común, de distribución mundial, siendo los humanos hospederos accidentales. Las manifestaciones clínicas son inespecíficas como fiebre, calofríos, mialgias, cefalea, tos y molestias gastrointestinales. Típicamente ocurre tras exposición a aguas o tierras contaminadas con orina de animales domésticos y salvajes, particularmente al nadar en aguas contaminadas o exposición a animales infectados. Las puertas de entradas al organismo incluyen cortes o abrasiones de piel, membranas mucosas o conjuntiva. En raras ocasiones la infección se adquiere por ingestión de comida contaminada con orina o a través de aerosoles.

Se manifiesta por fiebre, mialgias, inyección conjuntival, hepatitis y exantema. En su forma más grave puede haber compromiso del SNC, hepatitis fulminante y falla renal aguda.

Diagnóstico: el diagnóstico se hace con serología, IgM o el test confirmatorio MAT (test de microaglutinación). Los anticuerpos anti Leptospira, característicamente se hacen positivos luego de la segunda semana de síntomatología.

Tratamiento: la Leptospira es sensible a varios antimicrobianos, siendo el

tratamiento de elección en niños la ampicilina–amoxicilina, mientras que en adultos es la doxiciclina.

6.– OTRAS

En viajeros a zonas endémicas considerar dentro de las causas infecciosas la malaria, brucelosis (especialmente en antecedente de consumo de lácteos no pasteurizados de origen bovinos o caprinos o contacto con perras parturientas y cachorros) y mordeduras de ratas (infección por *Spirillum minus*, *Streptobacillus moniliformis*).

II. ENFERMEDADES REUMATOLÓGICAS

1.– ARTRITIS IDEOPATICA JUVENIL

Es una enfermedad inflamatoria crónica, autoinmune, con varias formas distintas de presentación, siendo la forma sistémica la que suele presentarse como SFP. Se denomina también enfermedad de Still y cursa con fiebre alta, exantema evanescente y linfadenopatías. Esta es la forma más frecuente en los niños y a su vez es la enfermedad reumatológica más frecuente en pediatría.

Su diagnóstico es difícil ya que no existen marcadores serológicos. Existen criterios clínicos y de laboratorio para el diagnóstico. Suele presentar en el hemograma leucocitosis marcada con predominio de PMN (> 80%), velocidad de sedimentación y proteína C reactiva muy elevados. La ferritina también suele estar muy elevada.

2.– ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Es una vasculitis multisistémica de etiología desconocida, pero presumiblemente de origen infeccioso. Es causa relativamente frecuente de fiebre prolongada en pediatría y siempre debe buscarse.

Diagnóstico: se hace en base a criterios clínicos y hallazgos del examen físico: fiebre de más de 5 días asociado a conjuntivitis bulbar bilateral, cambios en mucosa oral (lengua fresa, labios rojos), exantema (cualquiera menos vesicular), cambios en manos y pies (edema y eritema palmo plantar) y adenopatía cervical > 1,5 cm. Uno de los síntomas más característicos de Kawasaki es la irritabilidad de los lactantes, sobre todo, el hecho de desaparecer junto con la defervescencia de la enfermedad.

En el hemograma suele haber leucocitosis marcada con predominio de PMN, aumento de VHS y proteína C reactiva. El sedimento de orina puede presentar piuria con urocultivo negativo. En la segunda semana se observa trombocitosis, y se puede observar descamación periungueal.

La complicación más temida es la formación de aneurismas coronarios los que se observan generalmente luego de 10 días de evolución. Estos se diagnostican mediante ecografía cardíaca.

Tratamiento: el tratamiento consiste en el uso de inmunoglobulina iv. 2 gr/kg cuyo objetivo es evitar la aparición de los aneurismas. Para eso debe ser administrada antes de los 10 días de fiebre.

Por esta razón se requiere un alto índice de sospecha para el diagnóstico de esta enfermedad para poder proporcionar oportunamente el tratamiento adecuado.

3.– OTROS

Considerar Lupus eritematoso sistémico (LES), poliarteritis nodosa y otras vasculitis, en el diagnóstico diferencial de SFP, especialmente si las causas infecciosas han sido descartadas razonablemente.

III. MISCELÁNEAS

1.– FIEBRE POR DROGAS

Debe considerarse en niños que se encuentran en terapia medicamentosa, en especial con medicamentos como antibióticos y anticonvulsivantes. Cualquier medicamento puede producir fiebre prolongada como efecto adverso. La forma de presentación puede ser sólo fiebre prolongada aunque también puede acompañarse de exantema generalizado y poliadenopatías. En el hemograma puede observarse eosinofilia pero su ausencia no descarta el diagnóstico.

2.– SINDROME HEMOFAGOCÍTICO O ACTIVACIÓN MACROFÁGICA (MAS)

Se trata de una enfermedad hiperinflamatoria con una hipercitokinemia. Los mecanismos regulatorios del control de la respuesta inflamatoria están alterados. Puede ser de causa genética o desencadenada por diversos agentes infecciosos, el más frecuente EBV. Debe sospecharse en un paciente febril, con hepato–esplenomegalia y exantema, en el que los exámenes de laboratorio presentan pancitopenia en el hemograma, hepatitis, aumento de los triglicéridos y de la ferritina en forma marcada, disminución del fibrinógeno y hemofagocitosis en el mielograma.

El síndrome hemofagocítico es una enfermedad grave, con alta mortalidad si no es tratada oportunamente, por lo que su sospecha diagnóstica es muy importante. El diagnóstico se basa en criterios clínicos y de laboratorio.

El tratamiento consiste en IGIV en dosis altas, corticoides, quimioterapia y eventualmente transplante de precursores hematopoyéticos.

- **En los niños la causa más frecuente de fiebre prolongada son las infecciones.**
- **La mononucleosis infecciosa es la causa viral más frecuente.**
- **La enfermedad por arañazo de gato atípica es la causa bacteriana más frecuente.**
- **Una historia completa y un examen físico muy acucioso son fundamentales para la aproximación diagnóstica.**
- **Los antibióticos no deberían usarse en forma empírica, salvo en pacientes que estén gravemente comprometidos.**

REFERENCIAS

1. Akpede G, Akenzua G, Management of Children with Prolonged Fever of Unknown Origin and Difficulties in the Management of Fever of Unknown Origin in Children in Developing Countries. Pediatr Drugs 2001; 3: 247

2. Lohr JA, Hendley JO. Prolonged fever of unknown origin: a record of experiences with 54 childhood patients. Clin Pediatr (Phila) 1977; 16: 768–73

3. McClung HJ. Prolonged fever of unknown origin in children. Am J Dis Child 1972; 124: 544–50

4. Pizzo PA, Lovejoy FH, Smith DH. Prolonged fever in children: review of 100 cases. Pediatrics 1975; 55: 468–73

5. Pasic S, Minic A, Djuric P, Fever of unknown origin in 185 paediatric patients: a single–centre experience. Acta Paediatr. 2006; 95:463–6.

6. Hayani A, Mahoney OH, Ferbach DJ. Role of bone marrow examination in the child with prolonged fever. J Pediatr 1990; 16: 19–20

7. Steele RW, Jones SM, Lowe BA, et al. Usefulness of scanning procedures for diagnosis of fever of unknown origin in children. J Pediatr 1991; 119: 526–30

8. Expert Panel on Pediatric Imaging, Westra SJ, Karmazyn BK, Alazraki AL, Dempsey ME, Dillman JR. ACR Appropriateness Criteria Fever Without Source or Unknown Origin–Child. J Am Coll Radiol. 2016; 13: 922–30

9. Cunha BA. Fever of unknown origin (FUO): Diagnostic importance of serum ferritin levels. Scand J Infect Dis 2007; 39: 651

10. Marshall G. Prolonged and recurrent fevers in children. Journal of Infection, 2014; 68: S83–S93

Infecciones del sistema nervioso central

DRA. CECILIA VIZCAYA V.
Departamento de Enfermedades infecciosas e Inmunología Pediátrica
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

INTERNO NICOLÁS OROZCO SOTO
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Las infecciones del sistema nervioso central (SNC) son condiciones de riesgo vital, sobre todo en población pediátrica, lo que demanda experiencia por parte del médico para sospecharlas, diagnosticarlas y tratarlas oportunamente. El espectro de infecciones va desde compromiso difuso de las meninges, cerebro o de la médula espinal, hasta compromiso localizado que se presenta como una lesión con efecto de masa.

Los cuadros más importantes dentro de las infecciones del SNC que serán revisados en este capítulo incluyen: **meningitis bacteriana, meningitis viral y encefalitis viral.** Otros cuadros como absceso cerebral y meningitis tuberculosa, no serán tratados.

Meningitis bacteriana

DEFINICIÓN

La meningitis es un proceso inflamatorio de las meninges, tejido que rodea el encéfalo y médula espinal, y que incluyen tres partes: píamadre, aracnoides y duramadre. La meningitis es reflejo de la inflamación de la aracnoides y del líquido cefalorraquídeo (LCR). La meningitis bacteriana es una emergencia médica, siendo importante un alto índice de sospecha y un tratamiento precoz.

EPIDEMIOLOGÍA

La meningitis es común alrededor del mundo, sobre todo en países subdesarrollados. La meningitis bacteriana es infrecuente, constituyendo un 4–6% del total, pero es la de peor pronóstico, especialmente si no se diagnostica y trata oportunamente. Sin tratamiento tiene una mortalidad de 100%, que disminuye a 10% con terapia oportuna. Otro punto importante son las secuelas, ya que hasta un tercio de los que sobreviven tienen secuelas neurológicas y/o auditivas.

Desde el punto de vista preventivo, es importante el rol de las vacunas conjugadas contra *Haemophilus influenzae* tipo b y *Streptococcus pneumoniae* y más recientemente contra *Neisseria meningitidis*, que han permitido una notable disminución de la incidencia de meningitis bacteriana en países donde estas vacunas son aplicadas. La mayor incidencia es en el grupo de menores de 2 meses, 80 por 100.000 habitantes, mientras que en niños de 2 a 23 meses la incidencia disminuye a 7 por 100.000 habitantes, y entre los 2 y 10 años disminuye a 0.6 por 100.000 habitantes. Esta mayor incidencia en menores de 2 meses se debe a su sistema inmune más deficiente, asociado a la imposibilidad de aplicar estas vacunas en forma más precoz.

Factores de riesgo

Los siguientes factores pueden aumentar el riesgo de meningitis bacteriana:

- Contacto reciente con caso de meningitis por *N. meningitidis* o por *Haemophilus influenzae.*
- Infección reciente (especialmente respiratoria u otitis media aguda).
- Viaje reciente a zonas endémicas de meningococo.

- Trauma cefálico penetrante.
- Otorraquia o rinorraquia.
- Implantes cocleares.
- Defectos anatómicos (por ejemplo, seno dérmico o anomalías del tracto urinario) o procedimientos neuroquirúrgicos recientes: pueden predisponer a meningitis por *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus* coagulasa negativo o por bacterias gram negativas entéricas, tal como *Escherichia coli* o *Klebsiella spp.*
- Inmunodeficiencias que afecten respuesta contra agentes capsulados: déficit de inmunoglobulinas, complemento y/o asplenia funcional (síndrome nefrótico) o anatómica.

MICROBIOLOGÍA

Antes de la introducción de las inmunizaciones mencionadas, las bacterias que más frecuentemente causaban meningitis eran, en orden de frecuencia, ***Haemophilus influenzae* tipo b** (60–70%), ***Streptococcus pneumoniae*** *y* ***Neisseria meningitidis***. Con la introducción de la vacuna contra *H. influenzae* b y contra *S. pneumoniae*, la frecuencia relativa cambió, siendo ahora el *S. pneumoniae* el microorganismo más frecuente de meningitis bacteriana en la infancia, debido al gran número de serotipos de este agente, que no han podido ser incluidos en las vacunas actualmente disponibles.

La frecuencia relativa de los microorganismos que provocan meningitis bacteriana varía según la edad, lo que se debe tener en cuenta para la cobertura antibiótica empírica frente a la sospecha de este diagnóstico. La TABLA 1 muestra la frecuencia de las bacterias causales de meningitis según el grupo etario.

TABLA 1: Bacterias causantes de meningitis por rango etario

1–3 MESES	3 MESES – 2 AÑOS	3–10 AÑOS	10–19 AÑOS
Streptococcus agalactiae o grupo B (39%) Bacilos gram negativos (32%) *S. pneumoniae* (14%) *N. meningitidis* (12%)	*S. pneumoniae* (45%) *N. meningitidis* (34%) *S. agalactiae* o grupo B (11%) Hib Bacilos gram negativos (9%)	*S. pneumoniae* (47%) *N. meningitidis* (32%)	*N. meningitidis* (55%) *S. pneumoniae* (21%)

FISIOPATOLOGÍA

La meningitis bacteriana es una infección de las meninges encefálicas y medulares que puede llegar a provocar una lesión encefálica. Las vías de infección son: **hematógena** (la más frecuente, en general desde foco respiratorio, articular, cutáneo o de cordón umbilical), **inoculación directa** (lesiones abiertas o neurocirugías) o **extensión de infecciones vecinas** (como mastoiditis, sinusitis o infecciones cutáneas, infrecuente).

Una vez que las bacterias ingresan al espacio subaracnoídeo, el LCR no tiene suficiente capacidad para opsonizar y fagocitarlas, por lo que se multiplican rápidamente y liberan componentes de sus paredes celulares. Estos componentes

estimulan la producción de citocinas por parte de los macrófagos del SNC y de las células endoteliales de la barrera hematoencefálica (BHE) principalmente TNF e IL-1.

Posteriormente se inicia la cascada inflamatoria con mediadores que inducen la liberación de receptores de adhesión que facilitan el contacto de leucocitos con el endotelio de la BHE, perdiendo ésta su integridad y llevando a las principales consecuencias fisiopatológicas de la meningitis: aumento la permeabilidad vascular, aumento la viscosidad del LCR y degranulación de los neutrófilos, procesos que llevan a edema cerebral. Este edema es el que producirá hipertensión intracraneana (HIC), que a su vez provoca compresión de los vasos sanguíneos intracraneanos, llevando a mayor edema cerebral y a isquemia focal o difusa, empeorando el pronóstico de la enfermedad.

CLÍNICA

El cuadro es variado, dependiendo de la edad, tiempo de evolución y de la respuesta a la infección. El curso de la meningitis bacteriana puede dividirse en dos patrones: evolución más lenta, generalmente precedido por fiebre sin otras manifestaciones o evolución aguda y fulminante, con sepsis y rápida evolución en horas (más asociada a edema cerebral). Así, en algunos puede ocasionar la muerte en pocas horas, mientras que en otros la evolución es más lenta y de mejor pronóstico.

Los síntomas de la meningitis son bastante inespecíficos, especialmente en el lactante pequeño. Los más frecuentes son: **fiebre** (prácticamente siempre presente), **intolerancia oral,** manifestaciones de edema cerebral como **náuseas, vómitos, irritabilidad, cefalea** (más en niños mayores). El cuadro puede ser precedido de **síntomas de infección respiratoria alta.** Otro síntoma es **dolor** cervical o dorsal**.** Puede haber **convulsiones,** frecuentemente generalizadas, que en un 30% se presentan antes del ingreso o en las primeras 48 horas y es raro que no se acompañen de otra manifestación (alteración de conciencia, rigidez de nuca, etc.). Cuando son convulsiones tardías suelen ser focales y en este caso indican una lesión cerebral.

Examen físico: puede haber **aspecto tóxico** en el niño (75%), **alteración del estado de alerta** (80% están irritables o letárgicos)**, somnolencia** (7%) o **estupor o coma** (3-11%). En lactantes suele haber alternancia entre irritabilidad y somnolencia. El nivel de conciencia al ingreso tiene valor pronóstico, ya que los que cursan con coma tienen peor pronóstico. También puede observarse **taquicardia y taquipnea** (sobre todo en niños menores), incluso **hipotensión y shock** si es de evolución fulminante. Una **fontanela anterior hipertensa** o una **diástasis de las suturas craneanas** en lactantes puede reflejar HIC, aunque es inespecífico. En la piel, se debe buscar dirigidamente **lesiones purpúricas y petequias** (FIGURA) que pueden ser causadas por varias bacterias, pero que se asocian más a *Neisseria meningitidis*. Son más notorias en extremidades y suelen estar precedidas por un exantema eritematoso maculopapular. Al examen neurológico puede encontrarse **paresia de pares craneanos oculomotores III, IV y VI,** (por HIC), focalidad neurológica, tal como **hemiparesia, tetraparesia, parálisis facial** o **alteraciones de la visión,** que se presentan en un 15%, y son más frecuentes en infección por *S. pneumoniae* (hasta 34%). Puede haber **signos meníngeos,** ambos reflejos de la irritación de los nervios sensitivos. No siempre están presentes, especialmente en lactantes.

FIGURA. LESIONES PURPÚRICAS SUGERENTES DE *NEISSERIA MENINGITIDIS*.



FUENTE: Up to date

Los signos meníngeos son los siguientes:

- Rigidez de nuca: con el paciente relajado, al flectar el cuello para intentar tocar con el mentón el tórax, se siente una resistencia importante con dolor.
- Signo de Kernig: paciente en decúbito dorsal, se flectan caderas y rodillas y al extender las extremidades inferiores, se produce una flexión refleja de ellas. Este signo también se puede evocar levantando ambas extremidades extendidas, tomándolas de los talones.
- Signo de Brudzinski: una mano debajo de la cabeza del paciente y otra sobre el tórax. Luego se flexiona el cuello en forma brusca y se produce reacción refleja de flexión de caderas y rodillas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El cuadro en general es similar al de otras infecciones del SNC y para diferenciar se debe recurrir a un análisis detallado de la clínica, el examen físico, el análisis del LCR, imágenes y otros estudios. En la TABLA 3 se resumen los principales diagnósticos diferenciales de la meningitis bacteriana.

TABLA 3: Diagnósticos diferenciales de meningitis bacteriana

INFECCIONES	NEUROLÓGICOS	FÁRMACOS	OTROS
• Meningitis viral • Encefalitis viral • Meningitis tuberculosa • Meningitis micótica • Meningitis por parásitos • Absceso cerebral	• Estado postictal • Status epiléptico no convulsivo • TEC • Embolía grasa • Hemorragia talámica • Hemorragia subaracnoídea • Tumor cerebral	• Barbitúricos • Benzodiacepinas • Opioides • Anticolinérgicos • Anfetaminas • Litio • iMAO	• Hipernatremia • Hipoglicemia • Cetoacidosis diabética • Enfermedad de Kawasaki • AIJ

Estudio de laboratorio:
Los pacientes con sospecha de una meningitis bacteriana deben evaluarse con exámenes de laboratorio destinados a determinar la etiología como la repercusión de la infección sobre los distintos sistemas.

- **Hemograma con VHS:** se puede observar leucocitosis con predominio de segmentados, trombocitopenia por CID, VHS en general baja por enfermedad de corta duración.
- **PCR:** marcador de inflamación inespecífico. Un marcador más específico de infección bacteriana es la **procalcitonina**, pero su uso no está ampliamente difundido.
- **Hemocultivos (HC):** importante que sean dos hemocultivos aeróbicos, de volumen apropiado para edad y peso del paciente. Son positivos en al menos un 50% de los pacientes con meningitis bacteriana. Cabe destacar que resulta positivo para *S. pneumoniae* en un 80% si se toma antes de iniciar antibióticos y en un 52% cuando se toman después de iniciados.
- **Urocultivo:** especialmente en menores de 12 meses que se presentan con fiebre y clínica inespecífica de meningitis, niños con anomalías del tracto urinario e inmunocomprometidos. En ellos la urosepsis puede ser la fuente primaria de la bacteriemia que condujo a la meningitis.
- **Función renal:** incluye BUN y creatinina, como parte de la evaluación de una posible sepsis y ajuste de medicamentos.

- **Electrolitos plasmáticos y GSV:** se puede observar alcalosis respiratoria por HIC.
- **Glicemia:** para determinar la razón de glucosa entre sangre y LCR. Además, para descartar hipoglicemia como causa de compromiso de conciencia.
- **Pruebas de coagulación:** marcador de coagulación intravascular diseminada (CID).

Análisis del LCR

Se debe hacer una punción lumbar (PL) para obtener una muestra de LCR en todo paciente que se sospeche una meningitis, a menos que haya contraindicaciones para la punción. El estudio del LCR permite el diagnóstico e identificar la etiología. En poblaciones que tienen riesgo de tener una meningitis, el umbral para decidir realizar la PL debe ser más bajo. También se debe realizar en pacientes con bacteriemia y signos meníngeos, o bien con fiebre persistente, ya que la bacteriemia puede progresar rápidamente a meningitis.

Las contraindicaciones para una PL se observan en TABLA 4 por lo que, en esas situaciones, siempre debe realizarse un TAC o RNM cerebral antes de hacerla. En estos casos, el tratamiento antibiótico no debe retrasarse, se debe tomar los HC e iniciar terapia empírica lo antes posible.

Una vez obtenida la muestra de LCR, se debe realizar un citoquímico analizando los siguientes componentes:

- **Recuento celular y diferencial:** el recuento de leucocitos suele ser >1000/µL, con predominio neutrofílico. Inicialmente, en el cuadro puede no haber tanta inflamación, con poco recuento de leucocitos. En recién nacidos de término es anormal un recuento sobre 50 leucocitos; en recién nacidos de pretérmino es anormal sobre 30 leucocitos; en niños de 29 a 90 días se considera anormal más de 9 leucocitos; mientras que en mayores de 3 meses es anormal más de 5 cel./µL. Si la PL fue traumática, el recuento puede salir alterado. Se recomienda restar 1 leucocito por cada 1000 eritrocitos/ µL.
- **Glucosa:** más del 50% tienen glucosa menor a 40 mg/dL en el LCR. También sirve analizar la razón de glucosa LCR/sangre, donde suele haber disminución de la razón (típicamente <0.6).
- **Proteínas:** en estos casos varía entre 100 y 500 mg/dL. Puede aumentar también por una PL traumática, y puede corregirse restando 1 mg/dl de proteínas por cada 1000 eritrocitos/µL.
- **Tinción de Gram:** es muy rápido y puede sugerir la causa (TABLA 5), aunque un resultado negativo no descarta la presencia de una infección bacteriana. En niños, en un 90% de las meningitis neumocócicas se visualiza el microorganismo, en un 80% de las meningitis por meningococo y en un 50% de las causadas por gram negativos.

TABLA 4: Contraindicaciones de realizar punción lumbar

Coma
Edema de papila
Déficit neurológico focal (excepto paresia del VI y VII par)
Historia de hidrocefalia
Shunt de LCR
Trauma reciente del SNC
Neurocirugía reciente

TABLA 5: Causa probable de meningitis según Gram en LCR

RESULTADO GRAM	MICROORGANISMO PROBABLE
Diplococo G (+)	*S. pneumoniae*
Diplococo G (–)	*N. meningitidis*
Cocobacilo G (–) pleomórfico	*H. influenzae b*
Cocobacilo o coco G (+)	*Streptococcus agalactiae* o grupo B
Bacilo G (+)	*L. monocytogenes*

- **Cultivos:** si es positivo confirma el diagnóstico, pero si es negativo no lo descarta. Resulta positivo en un 75–80%, lo que disminuye notablemente con el uso previo de antibióticos (al igual que el rendimiento de la tinción de Gram).
- **Test diagnósticos rápidos:** pueden ser métodos moleculares, como la PCR, o detección de antígenos bacterianos.

  La PCR puede ser útil en evidenciar la infección meningocócica en pacientes con cultivos negativos. Últimamente se ha ampliado el uso de PCR para múltiples patógenos (Film array), que determina múltiples bacterias, virus y hongos que pueden causar meningitis, dentro de los cuales se encuentran: bacterias (*E. coli, H. influenzae, Neisseria meningitidis, Listeria monocytogenes, Streptococcus pneumoniae, S. agalctiae* o grupo B), virus (citomegalovirus, enterovirus, VHS 1 y 2, virus herpes humano 6, parechovirus y virus varicela zoster), y además *Cryptococcus.* Es muy sensible y específico, aunque puede haber falsos positivos y negativos, y no detectan todas las causas de infección del SNC. Estos exámenes no permiten tener antibiograma, por lo que se recomienda usarlos en conjunto con cultivos (cultivos de sangre y LCR).

El citoquímico del LCR puede orientar al tipo de patógeno que puede estar causando la meningitis, tal como se muestra en la TABLA 6 y de ahí la importancia de realizarlo en la medida que sea posible.

TABLA 6: Diagnóstico diferencial según análisis de LCR

	ASPECTO	PROTEÍNAS (MG/DL)	CÉLULAS	PREDOMINIO CELULAR	GLUCOSA
Normal	Agua de roca	15 a 45	0 a 5	Mononucleares	1/2–2/3 de la glicemia
Meningitis bacteriana	Turbio o purulento	Altas (>50–100)	>100–500	Polimorfonucleares (>80%)	Baja o ausente
Meningitis viral	Normal u opaco	Ligeramente altas (50–80)	50–200, rara vez más	Mononucleares (>80%)	Normal
Meningitis micótica	Normal o xantocrómico	Ligeramente altas	50–200, rara vez más	Mononucleares	Normal o baja
Meningitis Tuberculosa	Normal u opaco	Elevadas (>100)	<300	Mononucleares	Baja

Neuroimagen

La imagen más utilizada es el **TAC de cerebro.** El objetivo de tomar una imagen antes de realizar una PL es descartar HIC, por el posible riesgo de herniación (TABLA 4). En casos así, es prioridad iniciar la terapia antibiótica empírica previo a toma de HC. Una vez realizada la imagen y sin contraindicación para la PL, esta puede realizarse.

DIAGNÓSTICO

La sospecha se basa principalmente en la clínica ya descrita. La confirmación del diagnóstico es con el aislamiento del patógeno causante en una muestra de LCR, lo que puede hacerse mediante cultivo o alguna otra técnica diagnóstica. Otra forma de confirmar el diagnóstico es tener un HC con un patógeno identificado y un LCR con pleocitosis compatible con infección bacteriana, a pesar de que el cultivo de LCR esté negativo.

TRATAMIENTO

Terapia de soporte:

El manejo de soporte apunta a lograr la estabilización clínica, evitar complicaciones y secuelas. Incluye dos pilares: **manejo de fluidos** y **monitorización.**

1. **Manejo de fluidos:** debe hacerse un manejo cuidadoso del volumen y electrolitos, ya que tanto la sobrehidratación como la deshidratación empeoran el pronóstico. Si el paciente está en shock debe recibir una cantidad de volumen suficiente para mantener la presión arterial y la perfusión cerebral y si está con deshidratación, se debe rehidratar con cuidado, monitorizando la volemia. El volumen a administrar, idealmente, debe ser con un isotónico (suero fisiológico o ringer lactato). En pacientes sin signos de shock o hipovolemia y sospecha de síndrome de secreción inapropiada de ADH (SIADH, común en meningitis bacteriana y que se sospecha en caso de hiponatremia euvolémica), se sugiere restricción moderada de fluidos, y a medida que la natremia se normaliza, se pueden administrar fluidos más libremente.

2. **Monitorización:** se debe hacer una monitorización regular de signos vitales, y al menos un examen neurológico completo diario (con evaluaciones rápidas en varios momentos del día, al menos los primeros días de tratamiento) en búsqueda de complicaciones como HIC, convulsiones, entre otras.

Terapia farmacológica:

1. **Dexametasona:** en casos de meningitis bacteriana la dexametasona reduce el riesgo de pérdida de audición, especialmente en los casos producidos por *Haemophilus influenzae* tipo b, sin beneficio demostrado en reducir otras secuelas o la mortalidad en niños. Si se sospecha meningitis bacteriana sin claridad sobre la etiología, se debe individualizar su indicación. Debe administrarse antes o simultáneo a la primera dosis de antibióticos pues después de 1 hora de la administración de éstos, es poco probable que la dexametasona tenga algún beneficio. La dosis es de 0.15 mg/kg por dosis, cada 6 horas endovenoso, por 2–4 días.

2. **Terapia antibiótica:** por lo general, el microorganismo y su respectiva susceptibilidad a los antibióticos se conocen días después del ingreso, lo que sumado a que la antibioticoterapia precoz es determinante en el pronóstico, es necesario la formulación de una terapia empírica. Esta se decide considerando los patógenos más probables por la edad, la susceptibilidad local y el grado de urgencia de cada caso. Una vez aislado un microorganismo, se puede ajustar el tratamiento según la susceptibilidad particular.

   El gram del LCR puede dar pistas sobre posibles microorganismos adicionales que deban cubrirse. Los antibióticos de amplio espectro deben mantenerse hasta que estén los resultados de los cultivos de LCR **(TABLA 5)**.

El régimen de elección, cuando no hay un agente sospechoso en particular o se sospecha neumococo, es **vancomicina** más una **cefalosporina de 3ª generación en dosis altas** (por ejemplo, **ceftriaxona** o **cefotaxima).** Las dosis son:

- **Vancomicina 60 mg/kg diarios EV dividido en 4 dosis, c**on un máximo de 4 g diarios.
- **Ceftriaxona 100 mg/kg diarios EV dividido en 1–2 dosis,** con un máximo de 4 g diarios.

En menores de dos meses el esquema preferido es **cefotaxima** más **ampicilina** (esta última dada la prevalencia de microorganismos del canal del parto, siendo uno de ellos *Listeria monocytogenes*). Las dosis en este caso son:

- **Cefotaxima 100 mg/kg diarios EV divididos en 2 dosis,** con un máximo de 8 g diarios.
- **Ampicilina 300 mg/kg diarios EV divididos en 3–4 dosis,** con un máximo de 12 g diarios.

La cefotaxima se prefiere en menores de 1 mes en vez de ceftriaxona por riesgo de espesamiento biliar. Tras obtener los resultados de los cultivos, la antibioticoterapia se debe ajustar según el patógeno aislado y su antibiograma (TABLA 7).

Respuesta a la terapia

La monitorización del tratamiento es principalmente clínica (fiebre, resolución de signos y síntomas). Sólo en casos seleccionados es necesario el control con análisis del LCR (bacilos gram negativos) y neuroimagen. En casos en que el HC fue positivo, se debe repetir para verificar su negativización a las 48 horas de terapia. La fiebre suele durar 4–6 días tras iniciada la terapia antibiótica adecuada (hasta en un 13% dura más de 5 días). Puede haber también fiebre secundaria, que es la recurrencia de la fiebre tras estar 24 horas afebril. La prolongación de la fiebre por más de 8 días y la fiebre secundaria pueden deberse a tratamiento inadecuado, infección nosocomial (más relacionado con fiebre secundaria), suspensión de la dexametasona, complicación supurativa (pericarditis, neumonía, artritis, empiema subdural), o fiebre por drogas (diagnóstico de exclusión).

Se debe sospechar una complicación neurológica en casos de **prolongación de la obnubilación o irritabilidad, convulsiones, focalidad neurológica y aumento de la circunferencia craneana en lactantes** (por ejemplo, empiema subdural, trombosis cerebral, dilatación ventricular, absceso cerebral) y se debe tomar una neuroimagen.

TABLA 7: Antibióticos para Meningitis bacteriana

MICROOGRANISMO	ANTIBIÓTICO(S)	DURACIÓN
S. pneumoniae	Penicilina Ceftriaxona/Cefotaxima (elección) Vancomicina o cloramfenicol* (si hay alergia a penicilina)	10–14 días
N. meningitidis	Penicilina Ceftriaxona/Cefotaxima (elección) Cloramfenicol* (si alergia a penicilina)	5–7 días
H. influenzae tipo b	Ceftriaxona/Cefotaxima Ampicilina Cloramfenicol* (si alergia a penicilina)	7–10 días
L. monocytogenes	Ampicilina + Gentamicina (elección) Cotrimoxazol o Meropenem (si alergia a penicilina)	14–21 días
Streptococcus agalctiae o grupo B	Penicilina	21 días
S. aureus	Cloxacilina si SAMS Vancomicina (en caso de SAMR)	14 días (al menos)
Bacilos gram negativos	Ceftriaxona + Gentamicina (elección) Meropenem* (Resistencia o alergia)	14 días (al menos)

**Raro que se use, por RAM y disponibilidad del medicamento.*

PRONÓSTICO

La tasa de mortalidad es variable según el país, pudiendo llegar a 15%. En países con más recursos la mortalidad se acerca más a un 4%. La incidencia de secuelas neurológicas permanentes es de 16–26%, según el grado de desarrollo del país. Las secuelas más comunes son **sordera** (11%), **discapacidad intelectual** (4%), **espasticidad y/o paresia** (4%) y **trastornos convulsivos** (4%).



PREVENCIÓN

Primaria: las vacunas del PNI contra neumococo, *H. influenzae* y meningococo han reducido significativamente la incidencia de la meningitis bacteriana. Debe promoverse la vacunación y evitar retrasos en el esquema de aplicación.

Vacunas utilizadas en el PNI (Chile)

- *Neisseria meningitidis*: existen dos tipos dependiendo de los serotipos contra los que otorgan protección. En Chile se dispone de 3 vacunas conjugadas anti subtipos A, C, Y, W. Está incorporada al calendario a los 12 meses de edad. Dos de ellas, **Menveo® y Nimenrix®** pueden ser utilizadas a partir de los 2 meses de edad**.** La vacuna **Bexsero®,** contra el meningococo B**,** puede administrarse desde los 2 meses de edad pero no es parte actual del PNI. Todas estas vacunas están incluidas en el programa ministerial de vacunas para pacientes con necesidades especiales por patologías o situaciones de riesgo, en forma gratuita.
- *Streptococcus pneumoniae*: puede ser de dos tipos: vacuna neumocócica polisacárida (conocida cono **Pneumo 23®** con 23 antígenos de neumococo), y la vacuna neumocócica conjugada (**Prevenar 13®).** En el calendario de vacunación del MINSAL se incluye la conjugada a los 2 y 4 meses en primera instancia (a los 6 meses para prematuros), y luego a los 12 meses. La vacuna neumocócica polisacárida se recomienda desde los 2 años en pacientes con condiciones de salud especiales.
- *Haemophilus influenzae* tipo b: en Chile se incluye una vacuna conjugada para *Haemophilus influenzae* tipo b desde el 1996. Actualmente se administra como parte de la vacuna hexavalente, que otorga inmunidad también contra **Hepatitis B, Difteria, Tétanos, Pertusis (DtaP)** y **Poliomielitis.** Se administra a los 2, 4, 6 y 18 meses de vida.

Secundaria: para evitar infecciones por patógenos bacterianos en los contactos de un caso con meningitis bacteriana se debe otorgar precozmente quimioprofilaxis. Esta se indica inmediatamente a todos los contactos cercanos de pacientes con meningitis por *N. meningitidis* (contacto cercano definido como los que viven bajo el mismo techo o contacto estrecho por más de 8 horas o expuestos a secreciones del caso índice durante la última semana previa al inicio de síntomas y hasta 24 horas post inicio de terapia antibiótica) y a contactos susceptibles de un caso por *Haemophilus influenzae* b (contactos susceptibles serían menores de 4 años sin vacunación o vacunación incompleta, menores de 12 meses pues no han completado la inmunización, y menores de 18 años inmunocomprometidos). La quimioprofilaxis se puede realizar con:

- **Ciprofloxacino 20 mg/kg/dosis vía oral dosis única** (*N. meningitidis y H. influenzae b)* en mayores de 18 años. Pudiera utilizarse en adolescentes y niños mayores.
- **Ceftriaxona 125 mg** (< 12 años) o **250 mg** (>12 años) **IM, dosis única** (*N. meningitidis y H. influenzae b).* Elección en embarazadas.

- **Rifampicina 20 mg/kg diarios cada 12 horas vía oral, por 2 días** (*N. meningitidis*) **o 4 días** (*H. influenzae b*). Se prefiere en niños.

La meningitis es una enfermedad de notificación obligatoria, debiendo dar aviso al SEREMI de manera **inmediata** frente a la sospecha de este cuadro.

Lo más útil para prevenir la meningitis bacteriana son las **vacunas.**

Meningitis viral

INTRODUCCIÓN

La meningitis viral se define como la inflamación de las meninges causada por un agente viral.

El término **meningitis aséptica** hace alusión al síndrome de inflamación meníngea que cursa con cultivos negativos para bacterias en un paciente que no ha recibido antibióticos. Tiene varias causas, tanto infecciosas como no infecciosas, siendo la infección viral una de sus causas principales.

EPIDEMIOLOGÍA

La meningitis viral en pediatría es más frecuente en menores de 1 año, con un segundo aumento de incidencia en mayores de 5 años. Su incidencia anual en Estados Unidos es de 10–20 por 100.000 niños.

PATOGÉNESIS

La mayoría de los virus que afectan al SNC afectan inicialmente las mucosas del tracto respiratorio y gastrointestinal, y alcanzan el SNC por vía hematógena debido a una viremia que se genera por replicación viral en los linfonodos.

ETIOLOGÍA

La meningitis viral es causada principalmente por distintos tipos de **enterovirus** (cerca del 80%). Otros virus capaces de producir meningitis son **parechovirus, virus herpes simplex (VHS) 1 y 2, arbovirus, VIH, VEB, adenovirus y citomegalovirus.**

CLÍNICA

En general los síntomas de la meningitis viral son similares a los de causa bacteriana, pero suelen ser de menor gravedad.

Los recién nacidos pueden cursar con fiebre de inicio abrupto, síntomas inespecíficos (**mala alimentación, vómitos, diarrea, exantema,** síntomas respiratorios) y manifestaciones neurológicas como **irritabilidad y letargia** hasta franca **rigidez de nuca** o **fontanela abombada,** con progresión a encefalitis en algunos casos.

Los niños más grandes suelen cursar con **fiebre**, **cefalea**, **náuseas**, **vómitos**, **rigidez de nuca** y **fotofobia**.

La infección por enterovirus puede sospecharse en niños con antecedentes de haber presentado previamente o en forma concomitante a la meningitis **conjuntivitis, faringitis, herpangina** o **enfermedad pie-mano-boca.**

ESTUDIO

Ante la sospecha de meningitis, y dado que la clínica es inespecífica para diferenciar entre etiología viral y bacteriana, el estudio es el mismo descrito para meningitis bacteriana. La proteína C reactiva es un marcador inflamatorio inespecífico, aunque habitualmente está más baja que en infecciones bacterianas. La procalcitonina es más específica para infecciones bacterianas, pero su disponibilidad es más limitada.

El análisis citoquímico del LCR no es siempre predictor de causa viral o bacteriana, pero hay características del LCR que orientan a virus: **leucocitos en LCR de 10-500 cel/µmol** (aunque puede ser normal) con **predominio mononuclear, glucosa normal o levemente disminuida** (>40% del valor en sangre) y **proteínas normales o levemente elevadas,** <150 mg/dl **(TABLA 6)**.

Exámenes etiológicos: la mejor muestra para identificar el agente causal de una meningitis viral es el LCR y el método más sensible es PCR para identificar a los agentes ya descritos. Ante la sospecha de meningitis viral, se debería realizar una **PCR de enterovirus en LCR,** dado que es la causa más frecuente. También se puede realizar en deposiciones, especialmente cuando el estudio del LCR ha dado negativo y la sospecha de infección por enterovirus es alta. El estudio de múltiples patógenos puede hacerse a través Film array como se describió para las meningitis bacterianas. Es un examen altamente sensible y específico, pero que puede tener falsos positivos y falsos negativos, además de ser costoso y poco disponible.

DIAGNÓSTICO

La sospecha de meningitis viral se basa en características epidemiológicas y clínicas y en el análisis inicial del LCR, ya que la clínica no siempre permite diferenciar entre causa viral y bacteriana. El diagnóstico etiológico se logra tan sólo en un 15-20%, por lo que el diagnóstico es principalmente clínico.

TRATAMIENTO

Ante la sospecha de meningitis en un niño, el manejo debe ser como el de una meningitis bacteriana hasta que ésta haya sido descartada, salvo en pacientes con excelente estado general y LCR compatible categóricamente con infección viral. En este caso se puede desestimar el uso de antibióticos en forma empírica.

Cuando se ha confirmado la meningitis de causa viral el tratamiento es de soporte, incluyendo manejo de fluidos y electrolitos, control de temperatura, analgesia y apoyo nutricional. El uso de aciclovir se utiliza frente a la sospecha o confirmación de meningitis por VHS, aunque en estos casos, en general, los pacientes presentan síntomas de encefalitis.

PRONÓSTICO

La meningitis viral, especialmente la por enterovirus, tiene buen pronóstico, con recuperación *ad integrum* y sin secuelas. Casi todos se recuperan de la enfermedad espontáneamente, pero algunos síntomas (mareos, fatiga, cefalea) pueden persistir por semanas o meses en algunos pacientes.

Encefalitis viral

INTRODUCCIÓN

La encefalitis se refiere a la inflamación del parénquima cerebral que puede manifestarse con distintos déficits neurológicos (alteración del estado mental, comportamiento inhabitual o alteración de personalidad, déficit motor o sensitivo, trastornos del habla o del movimiento; convulsiones) que se suelen acompañar de otros síntomas (fiebre, cefalea, náuseas y vómitos).

Cabe mencionar que la principal diferencia entre la encefalitis y la meningitis es la alteración de la función cerebral. Esta distinción suele ser difícil de hacer en la práctica, pero es muy importante ya que las causas, tratamiento y pronóstico son diferentes.

PATOGÉNESIS

Las vías por las cuales los virus pueden causar manifestaciones neurológicas son dos:

1. **Invasión directa del tejido cerebral:** lo que sucede en los casos de encefalitis viral aguda, donde se encuentra evidencia del virus y sus efectos (ya sea en cultivos, exámenes moleculares y/o en análisis histológico) en el parénquima cerebral. Las vías de infección pueden ser por diseminación directa desde una meningitis viral, secundaria a viremia o diseminación retrógrada desde nervios periféricos (como en la rabia o en el VHS).
2. **Respuesta autoinmune post infecciosa:** los síntomas son causados por el efecto de la respuesta inmune contra el virus sobre el parénquima cerebral, produciendo una encefalomielitis diseminada postinfecciosa. En estos casos, el virus no se identifica en el LCR ni parénquima, pero suele haber historia de enfermedad vírica en las semanas previas al inicio de síntomas. El estudio mediante neuroimágenes puede a sospechar uno u otro compromiso.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de la encefalitis viral es mayor en menores de 1 año, mientras que la mediana de edad de presentación es 9 años. En Estados Unidos las tasas de hospitalización relacionadas a encefalitis en niños son de 3–13 por 100.000 niños al año. En ellos, hasta un 40% puede llegar a UCI, y la duración promedio de hospitalización es de 16 días aproximadamente.

ETIOLOGÍA

Si bien la encefalitis puede ser causada por bacterias, hongos y parásitos, lo más frecuente es que sea producida por virus. En muchos casos, la causa es desconocida. En población de todas las edades, hasta en un 63% no se identifica la etiología, mientras que en un 16% se logra confirmar la causa infecciosa. En niños, el porcentaje de casos en los que se confirma una causa infecciosa va de 40% a 60%. De estos casos, un 70% corresponde a virus, un 20% a bacterias,

un 3% a parásitos y un 1% a hongos. Los virus más comúnmente identificados son enterovirus y VHS tipo 1.

Una amplia variedad de virus puede causar encefalitis, siendo los más comunes los que se mencionan en la TABLA 8.

TABLA 8: Virus causantes de encefalitis

Enterovirus echovirus, coxsackievirus A y B, poliovirus
VHS tipo 1 y 2
Parechovirus
Varicela zoster
Esptein-Barr
Citomegalovirus
Virus herpes humano 6
VIH
Arbovirus
Rabia
Influenza
Sarampión

CLÍNICA

La encefalitis causa déficit neurológico y sus manifestaciones varían según el virus causante, la región del cerebro afectada, la edad del paciente y su estado inmune.

En recién nacidos y lactantes la forma de presentación es inespecífica, con manifestaciones como **fiebre, convulsiones, anorexia, irritabilidad** o **letargia.** Un compromiso más sistémico, que puede llegar a **compromiso hemodinámico y compromiso multiorgánico** puede verse en pacientes con encefalitis dentro de una infección diseminada, por ejemplo, por VHS y enterovirus.

En mayores de 2 años y adolescentes la encefalitis puede presentarse con **fiebre, síntomas psiquiátricos, labilidad emocional, trastornos del movimiento, ataxia, convulsiones, estupor, letargia, coma** o **focalidad neurológica** (por ejemplo, hemiparesia o déficit de algún par craneano). En casos más graves, las manifestaciones pueden incluir **estatus epiléptico, edema cerebral, SIADH** y/o **paro cardiorrespiratorio.**

EVALUACIÓN

La encefalitis es una condición aguda que puede poner en riesgo la vida, por lo que para su enfrentamiento se requiere un enfoque sistémico y rápido. El paso inicial en la evaluación de un niño con función cerebral alterada es el CAB (circulación, vía aérea, respiración), siendo lo prioritario la estabilización del estado cardiovascular y el manejo de las convulsiones.

Después de lograda la estabilización, los pilares de la evaluación son la historia y examen físico, exámenes de laboratorio, punción lumbar, neuroimagen y electroencefalograma.

Historia y examen físico

En la historia es importante rescatar los siguientes datos:

- **Antecedentes de viajes y exposiciones:** sobre todo en las 2-3 semanas previas (hasta un año para Rabia, Malaria, etc.).
- **Inmunizaciones y estado inmune:** la falta de ciertas inmunizaciones puede predisponer a infecciones como **sarampión, rubéola, varicela zoster,** entre otros. A su vez, la condición de inmunodeficiencia hace sospechar infecciones por patógenos como **citomegalovirus, virus herpes humano 6, VIH, adenovirus, EBV** entre otros.
- **Presencia de exantema:** un determinado tipo de exantema orienta a ciertas etiologías. Por ejemplo, un exantema vesicular hace sospechar **VHS, varicela zoster, virus herpes B** o **enterovirus** (pie-mano-boca); el exantema pie-mano-boca hace sospechar un **enterovirus;** un exantema eritematoso macular con distribución en guante y calcetín hace sospechar **parechovirus** y un exantema maculopapular con distribución céfalo-caudal hace sospechar **sarampión.**

- **Examen neurológico:** debe hacerse una evaluación neurológica acuciosa. La escala de Glasgow para coma, si bien no está validada para pacientes con daño cerebral no traumático, puede ser útil para cuantificar el nivel de compromiso de conciencia y monitorizar la progresión neurológica.

Laboratorio

Su objetivo es apoyar el diagnóstico, orientar a la etiología, evaluar diagnósticos diferenciales y buscar posibles complicaciones (por ejemplo, SIADH). Los exámenes que se recomienda tomar son: **hemograma con VHS, HC, electrolitos plasmáticos, gases en sangre, glicemia, función renal, pruebas hepáticas y pruebas de coagulación.**

También realizar exámenes que estudian cusas no infecciosas de la encefalopatía como trastornos metabólicos, drogas, toxinas, encefalitis autoinmune, etc.). Estos son: **screening toxicológico, estudio metabólico** que incluye **amonio, lactato** y **pH** en sangre, **Anticuerpos anti-NMDAR y anti-VGKC.**

Análisis de LCR

En todo paciente con sospecha de encefalitis se debe realizar una punción lumbar, a menos que haya alguna contraindicación (TABLA 4). Los exámenes que se deben solicitar en el LCR son:

- **Citoquímico con recuento celular y diferencial, glucosa, tinción de Gram, cultivo corriente. Actualmente existen paneles ampliados de LCR por PCR para detectar múltiples agentes infecciosos en forma simultánea: bacterias, virus, hongos y parásitos. En caso de no tener acceso a estos exámenes, se requiere estudio al menos para los siguientes virus: VHS 1-2 y varicela y enterovirus mediante PCR.**
- **Siempre se sugiere guardar una muestra congelada para estudios posteriores**.

Otros exámenes deben solicitarse según la sospecha por antecedentes epidemiológicos o por la clínica. Los hallazgos en el LCR sugerentes de encefalitis viral son similares a los de meningitis viral, y pueden confundirse con los de meningitis bacteriana. Estos hallazgos son:

- **Aumento de leucocitos:** se da en cerca del 60% de los casos, siendo usual un recuento de 0-500 leucocitos/µL con **predominio linfocítico.** sin embargo, un predominio de neutrófilos puede verse en las primeras 24-48 horas.
- **Eritrocitos en el LCR:** la presencia de eritrocitos puede indicar una encefalitis por VHS o por otros microorganismos como amebas.
- **Leve aumento de proteínas:** generalmente menor a 150 mg/dL.
- **Glucosa:** lo más frecuente es que sea normal y mayor al 50% de la glicemia. Una **disminución moderada** puede verse en encefalitis por VHS o sarampión, y una **gran disminución (< 10 mg/dL)** en caso de meningitis por TBC.

En el 3-5% de los casos el LCR tiene citoquímico en rangos normales.

Estudio etiológico

Exámenes en busca de patógenos específicos se deben realizar según la sospecha, guiado por hallazgos clínicos, hallazgos de laboratorio iniciales y otros datos epidemiológicos (época del año, geografía, exposición). En este contexto cabe destacar el denominado panel meníngeo para LCR, que es una **PCR de múltiples patógenos,** que permite identificar múltiples bacterias y virus. Se debe considerar que pueden dar resultados falsos negativos y positivos, a pesar de su alta sensibilidad y especificidad. En caso de no contar con un panel, se puede realizar **PCR de patógenos individuales en LCR** (por ejemplo,

de enterovirus, VHS y VZV). Siempre debe descartarse la infección por virus herpes simplex en los pacientes con encefalitis ya que es frecuente y tiene tratamiento específico que cambia su pronóstico. Si son positivos permiten confirmar la causa, pero en caso de ser negativos no excluyen la presencia de estos patógenos.

Otros exámenes son **títulos de anticuerpos,** útiles en casos en que se tengan cultivos y PCR negativos y permanezca la sospecha, pudiendo identificar algunos patógenos (por ejemplo, rabia o VIH), y la **biopsia cerebral,** rara vez indicada, la cual se reserva para casos graves en los que no se tiene diagnóstico a pesar de un amplio estudio, o en caso de progresión a pesar de terapia empírica.

Neuroimagen

En un paciente en que se sospecha encefalitis, debiera tomarse una neuroimagen, ya que en hasta un 70% de los pacientes con encefalitis hay hallazgos. La imagen de elección es la **resonancia magnética** dado que es más sensible y específica para encefalitis que el TAC. En caso de no tener resonancia disponible, se puede tomar un **TAC** (con y sin contraste) que suele estar más disponible. En el contexto pediátrico, a gran parte de los pacientes se les realiza una TAC antes de la PL dado que está más disponible, es más rápida y no requiere sedación, y es útil para descartar contraindicaciones para la punción, y luego de esto se les realiza una resonancia.

Electroencefalograma (EEG)

A pacientes en los que se sospecha encefalitis se les debe tomar un EEG tan pronto como sea posible. Este examen suele tomarse tras la evaluación inicial en el contexto agudo. Es útil para diferenciar encefalitis de crisis epilepsias no convulsivas, incluso status.

Diagnóstico

El diagnóstico de Encefalitis se basa en los siguientes criterios:

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE ENCEFALITIS
Estado mental alterado (coma, letargia, cambios en personalidad) por al menos 24 horas sin causa identificada
Al menos 2 de los siguientes para un diagnóstico "posible" y 3 para un diagnóstico "probable"
1. ***Fiebre ≥ 38°C en las 72 horas antes o después de la presentación***
2. ***Convulsiones no del todo atribuibles a trastornos convulsivos***
3. ***Focalidad neurológica de inicio reciente***
4. ***Leucocitos en LCR ≥ 5 células/µL***
5. ***Anormalidad en parénquima cerebral sugerente de encefalitis visible en neuroimagen y de inicio agudo***
6. ***Anormalidad en EEG consistente con encefalitis y no atribuible a otra causa***

Si se identifica un patógeno causante de encefalitis, se confirma el diagnóstico clínico. Sin embargo, en la mayoría de los casos no se logra llegar a un diagnóstico, debiendo realizarse un diagnóstico presuntivo basado en hallazgos clínicos y exclusión de otras causas de encefalitis.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Entre los diagnósticos diferenciales tenemos:

- Enfermedades infecciosas: destacan otras infecciones del SNC, tal como infecciones bacterianas, **meningitis tuberculosa**; infecciones parasitarias como la **toxoplasmosis y amebas de vida libre**; infecciones fúngicas como la **Criptococosis** o **Candidiasis,** entre otras.
- Enfermedades no infecciosas: aquí los posibles diagnósticos diferenciales se amplían, pudiendo ser por **TEC, epilepsia, hemorragia cerebral, tumores cerebrales, leucemia, LES, encefalitis autoinmune,** y condiciones metabólicas, tal como **hipoglicemia, encefalopatía urémica, encefalopatía hepática, ingestión de toxinas,** entre otras.

TRATAMIENTO

Los pilares del tratamiento son terapia antimicrobiana empírica y tratamiento de soporte. La terapia empírica se cambia cuando se identifica un patógeno específico o se confirma otro diagnóstico.

Tratamiento de soporte

Es un pilar fundamental, ya que incluye la estabilización cardiorrespiratoria y el manejo de convulsiones en la evaluación inicial. Los pacientes con encefalitis grave (convulsiones, compromiso cardiorrespiratorio, coma o compromiso neurológico grave) deben ser **monitorizados** en UPC, incluyendo **evaluación cardiorrespiratoria, neurológica** y **balance de fluidos y electrolitos.** La evaluación neurológica puede realizarse con la escala de coma de Glasgow, a pesar de que no está validada para pacientes no traumáticos. Un deterioro o bien la falta de mejoría en el estado de conciencia puede hacer notar la necesidad de repetir una neuroimagen en busca de complicaciones (edema cerebral, hemorragia, u otros cambios).

También se considera aquí el **manejo de complicaciones,** como el **status epiléptico, edema cerebral, trastornos electrolíticos** (por ejemplo, el **SIADH**) y **paro cardiorrespiratorio de origen central.**

Terapia empírica

En un paciente con encefalitis se debe iniciar terapia empírica con **aciclovir ev**. para cubrir una probable etiología por herpes simplex o virus varicela zoster. Si hay dudas de una infección bacteriana también debieran agregarse **antibióticos empíricos** (por ejemplo, **vancomicina** y una **cefalosporina de 3ª generación**) ante la imposibilidad de descartar una infección bacteriana del SNC. Es crucial que la terapia empírica se inicie lo antes posible, con la previa toma de los respectivos cultivos (en caso de ser posible). El uso de **aciclovir** EV cambia el pronóstico de la encefalitis herpética reduciendo la mortalidad y secuelas a largo plazo. Las dosis dependen de la edad, tal como se ve en la TABLA 9.

TABLA 9: Dosis de aciclovir EV según edad

EDAD	DOSIS
Recién nacidos	60 mg/kg/día, cada 8 horas por al menos 21 días*
28 días – 3 meses	60 mg/kg/día, cada 8 horas por al menos 21 días*
3 meses – 12 años	30–45 mg/kg/día, cada 8 horas por al menos 21 días**
≥12 años	30 mg/kg/día, cada 8 horas por 10–14 días

*En recién nacido hasta lactantes de 6 meses, reciben terapia supresora con aciclovir oral por 6 meses posterior al episodio agudo, porque pueden haber reactivaciones asintomáticas pero con deterioro en el desarrollo sicomotor.
**La FDA aprueba dosis de 60 mg/kg/día cada 8 horas, pero se deben evaluar riesgos con beneficios ante el riesgo de nefrotoxicidad (sobre todo si se usa con otra droga nefrotóxica o si la dosis total excede los 800 mg diarios).

Los antibióticos pueden suspenderse tras 48 horas de cultivos negativos y clínica sugerente de etiología viral.

PRONÓSTICO

El pronóstico depende de la edad, los hallazgos neurológicos al ingreso y el microorganismo causal. Los factores que se relacionan con un mal pronóstico son **coma, convulsiones o focalidad neurológica al ingreso, edad menor de 5 años, necesidad de UCI, encefalitis herpética** y **restricción de la difusión en la resonancia magnética.**

La mortalidad varía de 0 a 7%, siendo mayor en la encefalitis herpética. Con respecto a las secuelas neurológicas, en casos autolimitados la letargia y el coma mejoran gradualmente con el paso de los días y semanas, mientras que los déficits focales tardan más en resolverse. En algunos casos puede haber alteraciones neurológicas persistentes (cambios de personalidad, déficit atencional, trastornos de movimiento como tics, entre otros).

- **Las infecciones del SNC son frecuentes en el niño y deben sospecharse para el diagnóstico y tratamiento oportuno.**
- **Las más frecuentes son las meningitis, virales y bacterianas, seguidas de encefalitis.**
- **Frente a la sospecha clínica se debe iniciar terapia empírica mientras se espera la confirmación etiológica.**
- **El tratamiento empírico de la meningitis bacteriana es vancomicina más ceftriaxona.**
- **El tratamiento empírico de la encefalitis es el aciclovir iv.**
- **Todo niño con infección del SNC debe tener un seguimiento a largo plazo por neurólogo.**

Infecciones de piel y partes blandas

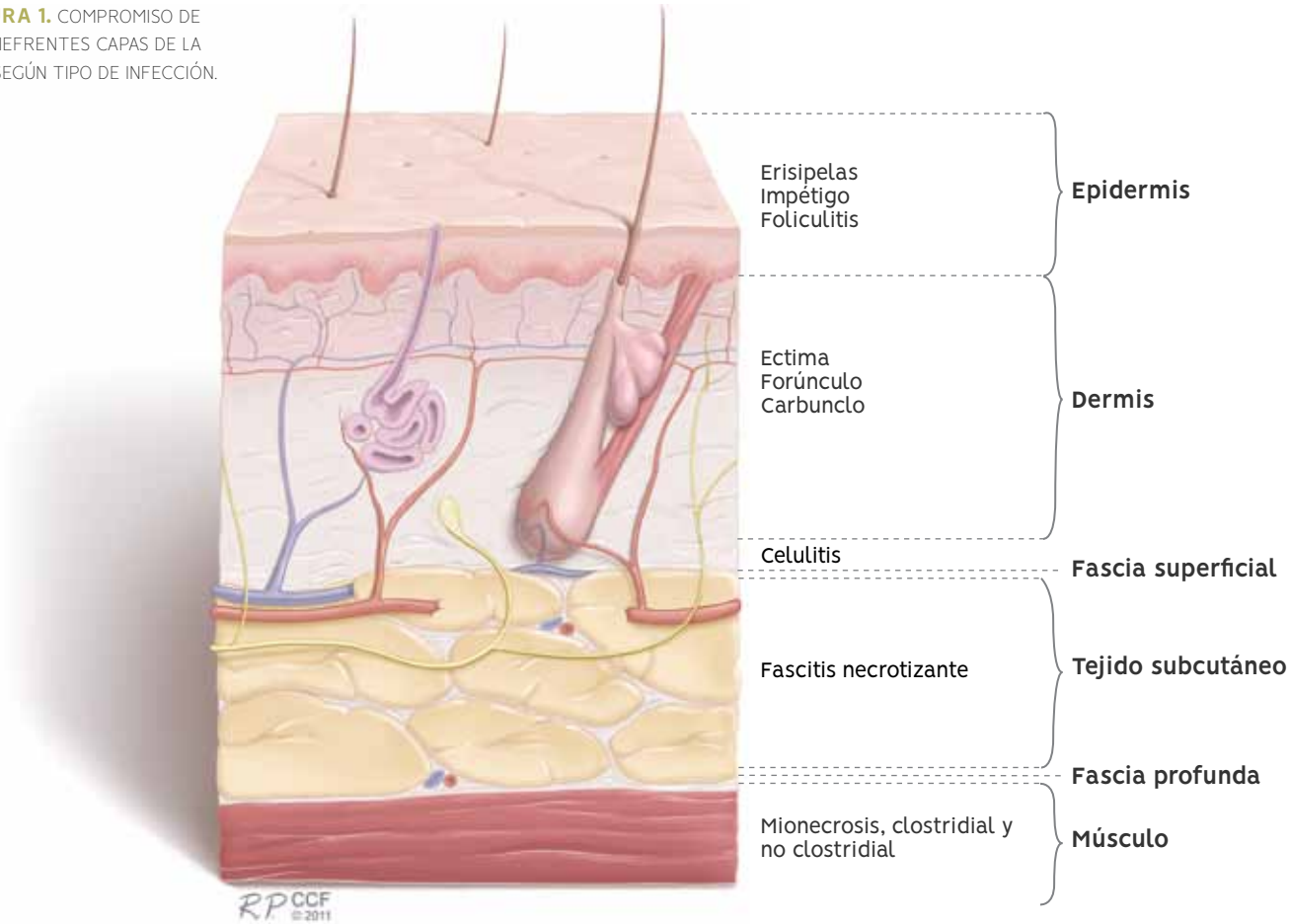
DRA. NICOLE LE CORRE P.
Departamento de Enfermedades infecciosas e Inmunología Pediátrica
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Las infecciones de piel y partes blandas son un motivo de consulta frecuente en pediatría. Por lo general son infecciones de evolución benigna, pero pueden complicarse con compromiso de partes profundas y sepsis. Menos frecuentemente pueden ser secundarias a una infección sistémica o diseminada. No hablaremos en este capítulo de las infecciones virales que causan manifestaciones cutáneas, enfocándonos en las infecciones bacterianas.

Este tipo de infecciones se pueden dividir en dos grandes grupos: las no supurativas, como el impétigo, erisipela, celulitis y fascitis, y las supurativas como la foliculitis, forúnculo y carbunclo. La diferencia de ellas radica en la profundidad del compromiso cutáneo y las capas comprometidas **(FIGURA 1)**.

FIGURA 1. COMPROMISO DE LAS DIEFRENTES CAPAS DE LA PIEL SEGÚN TIPO DE INFECCIÓN.



EPIDEMIOLOGÍA

Las infecciones de piel y partes blandas ocurren a cualquier edad. Sin embargo, son más frecuentes en la edad preescolar y escolar, dado la actividad y el riesgo de presentar lesiones de piel. Se observan con mayor frecuencia en los meses de verano, en particular el impétigo. Este último es la infección de piel más frecuente de la infancia. El impétigo se puede producir y expandir en una familia por contacto físico estrecho. Por otra parte, el impétigo buloso, también altamente contagioso, se presenta en niños preescolares y en recién nacidos. En este último grupo de pacientes, la enfermedad puede ser particularmente grave. Además, se describen brotes intrahospitalarios de impétigo buloso. La celulitis puede observarse a cualquier edad y, con frecuencia, hay antecedente previo de una lesión o trauma como puerta de entrada, aunque no siempre es visible.

Respecto a las infecciones supurativas como foliculitis, forúnculo y carbunclo, dado que se relacionan a folículos pilosos, en general se presentan en niños mayores y adolescentes. Se han reportado brotes intrafamiliares y también en deportistas.

En los últimos años ha habido un aumento a nivel mundial de infecciones de piel y partes blandas causadas por el *Staphylococcus aureus* resistente a la meticilina adquirido en la comunidad (SARM-AC). Por este motivo, se debe tener un alto índice de sospecha en pacientes con infecciones de piel y partes blandas que no evolucionen bien a la terapia habitual, con antecedentes familiares de infecciones de piel a repetición, con antecedentes de viajes a países con alta prevalencia de SARM-AC y en pacientes que realicen deportes de contacto.

FISIOPATOLOGÍA

Como muestra la **FIGURA 1**, la piel está compuesta de 3 capas principales. La epidermis es la barrera física contra los microorganismos presentes en el ambiente y en ella encontramos además uñas, folículos pilosos, glándulas sebáceas y sudoríparas. La segunda capa es la dermis, que proporciona elasticidad a la piel por su contenido en colágeno y fibras elásticas y posee además células del sistema inmune. Por último, esta la grasa subcutánea que permite la estabilidad térmica del organismo. Una o más de estas capas pueden comprometerse en las infecciones de piel que mencionaremos.

Por otra parte, hay que recordar que la piel está cubierta por flora bacteriana que coloniza esta estructura sin producir síntomas ni signos de infección. Existe un equilibrio entre la flora residente, compuesta de microorganismos no patogénicos (*Staphylococcus epidermidis* entre otros) y la transitoria. Esta última está presente en baja cantidad y está compuesta por microorganismos potencialmente patógenos como el *Staphylococcus aureus*, estreptococos, Gram negativos de origen entérico y *Candida* spp.

La pérdida de integridad de la piel permite la invasión de las capas inferiores por microorganismos y así generar una infección. Esto ocurre cuando hay lesiones agudas de la piel como cortes, picaduras de insectos, lesiones de varicela o presencia de catéter. También hay más riesgo de invasión cuando la piel está dañada crónicamente, como se observa en la dermatitis atópica. Otros factores como el contacto con fuentes animadas o inanimadas portadoras de bacterias, exposición a antibióticos o material externo como un catéter, pueden predisponer a una infección cutánea al modificar la flora bacteriana.

En ocasiones, se observa invasión por microorganismos particulares como Gram negativos o *Clostridium* en relación a heridas de pie o heridas sucias.

Los microorganismos pueden invadir diferentes capas del tejido cutáneo produciendo diferentes enfermedades. Pueden ser infecciones superficiales como el impétigo, que compromete exclusivamente la epidermis, o como la erisipela que puede llegar hasta la dermis. La celulitis compromete la dermis y el tejido subcutáneo. En la fascitis, la infección compromete rápidamente el tejido subcutáneo hasta la fascia muscular **(FIGURA 1)**. Esta infección puede producir un compromiso sistémico con liberación de citoquinas proinflamatorias. Las lesiones de la piel causadas por varicela o quemaduras pueden favorecer la fascitis necrotizante. Se ha descrito además una asociación entre la infección por varicela y el uso de ibuprofeno con el desarrollo de infección por *Streptococcus pyogenes*. Según la etiología, cuando hay compromiso de la fascia se puede producir necrosis del tejido como se observa en las infecciones clostridiales.

Menos frecuentemente, la celulitis puede producirse asociada a una bacteriemia, como en infecciones por *Streptococcus agalactiae* o *Streptococcus pneumoniae*. Por otra parte, la celulitis puede producirse por contigüidad como en la celulitis preseptal u orbitaria secundaria a una sinusitis (patología no abordada en este capítulo).

Respecto al SARM-AC, este posee más frecuentemente que otros estafilococos el gen de la leucocidina de Panton-Valentine, causando infecciones supurativas como abscesos. Se piensa que la agresividad estaría determinada por la presencia de esta toxina que favorece la destrucción de leucocitos y la necrosis tisular.

Respecto a las infecciones supurativas como la foliculitis, forúnculo y carbunclo, su origen son los folículos pilosos. Por lo tanto, comprometen áreas donde están presente los vellos como las axilas, el cuello y las extremidades. La foliculitis es un absceso en un folículo piloso con inflamación del tejido adyacente. Un forúnculo es un nódulo inflamatorio más profundos con edema del tejido adyacente. El carbunclo son varios forúnculos comunicados.

ETIOLOGÍA

La gran mayoría de las infecciones de piel y partes blandas son producidas por microorganismos colonizadores de la piel. Es así, como la causa más frecuente de impétigo y celulitis son el *Staphylococcus aureus* y el *Streptococcus pyogenes*, mientras que la erisipela está causada principalmente por *Streptococcus pyogenes*. Menos frecuentemente, existe compromiso también por otros estreptococos (grupos B, C y G). Particularmente, el impétigo buloso está causado por *Staphylococcus aureus* productor de toxinas exfoliativas, que hidrolizan las moléculas de adhesión produciendo ampollas. Con menor frecuencia la celulitis y erisipela pueden estar producidos por *S. pneumoniae* y, antes de la vacuna, por *H.influenzae* tipo b. Además, en el neonato no hay que olvidar el *Streptococcus agalactiae* como etiología de celulitis. En niños, la fascitis necrotizante está causada principalmente por *Streptococcus pyogenes*. Si bien en nuestro país hay una baja incidencia de SARM-CA, hay que sospechar su presencia frente a infecciones agresivas y presencia de factores de riesgo mencionados anteriormente. Por otra parte, cuando hay lesiones en los pies, zona de alta humedad por el uso de calzado, no hay que olvidar la posibilidad de algunos gram negativos como *Pseudomonas aeruginosa*. Cuando existen heridas sucias puede haber posibilidad de infección por *Clostridium perfringens* u otros clostridios. Estos últimos pueden causar fascitis necrotizante, aunque muchas veces este tipo de infección suelen ser polimicrobianas, especialmente en el adulto.

FIGURA 2. IMPÉTIGO PERIBUCAL EN UN NIÑO



FIGURA 3. IMPÉTIGO BULOSO



FIGURA 4. CELULITIS DE RODILLA EN NIÑOS.





FOTOS: Gentileza Dr. Eduardo Capo. Pediatra Hospital Sótero del Río.

FIGURA 5. FASCITIS POR *S.pyogenes* EN NIÑO CON VARICELA.



Respecto a las infecciones supurativas como foliculitis, forúnculo y carbunclo, la etiología principal es el *Staphylococcus aureus.* Sin embargo, en algunas ocasiones en relación a piscinas, Gram negativos, en particular *P. aeruginosa*, podrían estar involucrados.

CLÍNICA

a. **Infecciones de piel y partes blandas no supurativas:**

- **Impétigo:** se presenta como lesión maculopapular eritematosa que rápidamente evoluciona a una pústula o vesícula. Se forma una placa costrosa, redondeada de bordes irregulares de no más de 1 cm, algo solevantada, con un margen eritematoso. Clásicamente presentan secreción o costra melicérica (FIGURA 2). Se puede palpar además una linfadenopatía regional. La localización más frecuente es la cara, cuello y extremidades. En ocasiones, puede haber más de una lesión por auto-inoculación. La infección progresa lentamente y la gran mayoría de las veces no se acompaña de síntomas sistémicos.

  Hay que diferenciar el impétigo buloso, que se caracteriza por aparición de pequeñas vesículas y luego bulas no dolorosas de más de 1 cm. Pueden tener contenido claro o purulento. Las bulas se decapitan fácilmente por la fragilidad de los tejidos y exponen una base eritematosa y brillante (FIGURA 3). Esta infección afecta a niños entre 2 y 5 años en áreas intertriginosas. En neonatos, esta infección puede ser diseminada y producir síntomas sistémicos, condición denominada piel escaldada.

- **Erisipela:** se caracteriza por la presencia de una placa eritematosa brillante, de borde definidos y solevantados. La piel se palpa caliente, sensible y se puede observar aspecto de piel de naranja. Compromete más frecuentemente la cara y las extremidades inferiores. En general el paciente está febril y con compromiso del estado general.

- **Celulitis:** se observa una lesión localizada eritematosa con aumento de la temperatura, en cualquier parte del cuerpo. Respecto a la erisipela la placa es más pálida, menos solevantada, menos dolorosa y de bordes menos definidos (FIGURA 4). En neonatos, puede darse en el contexto de una enfermedad tardía por *Streptococcus agalactiae* y comprometer en forma unilateral la cara, la zona submandibular, inguinal y escrotal.

- **Fascitis necrotizante:** es una enfermedad rápidamente progresiva, fulminante y de alta mortalidad. El paciente está febril y tóxico, con gran compromiso del estado general. Puede desarrollar un shock tóxico con compromiso multiorgánico. Es característico observar una desproporción entre el dolor expresado por el paciente y el tamaño de la lesión cutánea primaria. Esta última puede presentar algo de edema, pero muchas veces el eritema no está presente o es muy sutil. Frecuentemente se comprometen las extremidades. Posteriormente pueden aparecer cambios en la piel más evidentes como ampollas y finalmente necrosis. Al explorar quirúrgicamente, se aprecia un compromiso de la fascia y en ocasión de la musculatura, dando salida a un mal olor y tejido de aspecto necrótico (FIGURA 5).

b. **Infecciones de piel y partes blandas supurativas:**

- **Foliculitis:** pápula eritematosa perifolicular, donde aparece una pústula amarillenta en el centro del pelo rodeada por un halo inflamatorio. Cuando se deseca la pústula deja una costra. (FIGURA 6)

FIGURA 6. FOLICULITIS EN CUELLO



FIGURA 7. FORÚNCULOS FACIALES



FOTOS: Gentileza Dra. Katia Abarca. Departamneto de Enfermedades Infecciosas e inmunología pediátrica. Escuela de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile.

- **Forúnculo:** nódulo eritematoso en relación a algún capilar, sensible, con aumento de la temperatura, con una pústula o necrosis. Se puede observar una linfangitis asociada **(FIGURA 7)**.
- **Carbunclo:** se produce cuando varios forúnculos se fusionan. Se asocia a síntomas sistémicos.

DIAGNÓSTICO

La gran mayoría de las veces, el diagnóstico de las infecciones de piel y partes blandas es clínico. En ocasiones, la ecografía puede ser de utilidad cuando la clínica es indeterminada. Respecto al diagnóstico etiológico, no siempre es posible de obtener dada la dificultad de tomar una muestra para cultivo e identificación del microorganismo, en particular en la celulitis o erisipela. Esto está reservado para aquellas infecciones más profundas o supuradas, o al decapitarse una bula en caso del impétigo buloso. Siempre que sea posible se debe pedir una tinción de Gram y cultivo aeróbico. Hay que destacar que, cuando se sospecha la presencia de SARM-AC es indispensable cultivar las lesiones. El tomar cultivos nos permitirá estimar mejor la prevalencia de este microorganismo en Chile. En algunos pacientes con celulitis y compromiso del estado general, los hemocultivos pueden ser de utilidad cuando la etiología es por *S. agalactiae* o *S. pneumoniae*.

Para el diagnóstico de la fascitis necrotizante, la intervención quirúrgica es fundamental, por lo cual no debiera retrasarse intentando realizar imágenes como una resonancia nuclear magnética. Esta última puede mostrar el edema y compromiso de la fascia, pero también puede ser normal. Se deberán pedir hemocultivos y en pabellón, cultivos para anaerobios además de un cultivo corriente, dado que también pueden ser polimicrobianas, involucrando Gram negativos y anaerobios.

Cuando hay infecciones por *Streptococcus pyogenes*, es importante estar atento a complicaciones secundarias no supurativas como la glomerulonefritis que puede presentarse hasta en un 5 % de los casos, 2 semanas después de la infección. Menos frecuente es la fiebre reumática adquirida por un proceso cutáneo.

Respecto a las infecciones supurativas, el diagnóstico se realiza por las características de las lesiones. Como siempre requiere drenaje, se deberá tomar un cultivo corriente para confirmar la presencia y sensibilidad del *S. aureus* o descartar la presencia de Gram negativos.

TRATAMIENTO

El manejo de las infecciones de piel y partes blandas se realiza según el grado de su compromiso, esquematizado en la **FIGURA 8**.

a. **Infecciones de piel y partes blandas no supurativas:**

En estos casos, muchas veces no es posible obtener un cultivo por lo que el tratamiento será empírico. Dependiendo del compromiso esto puede ser:

- **Impétigo localizado:** tratamiento local con mupirocina o ácido fusídico cuando es una sola lesión, de lo contrario se indica terapia sistémica oral con cefalosporinas de primera generación. En caso de que se sospeche y/o confirme la presencia de SARM-AC se deber indicar clindamicina o cotrimoxazol.

FIGURA 8. ALGORITMO DE TRATAMIENTO DE LAS INFECCIONES DE PIEL Y PARTES BLANDAS

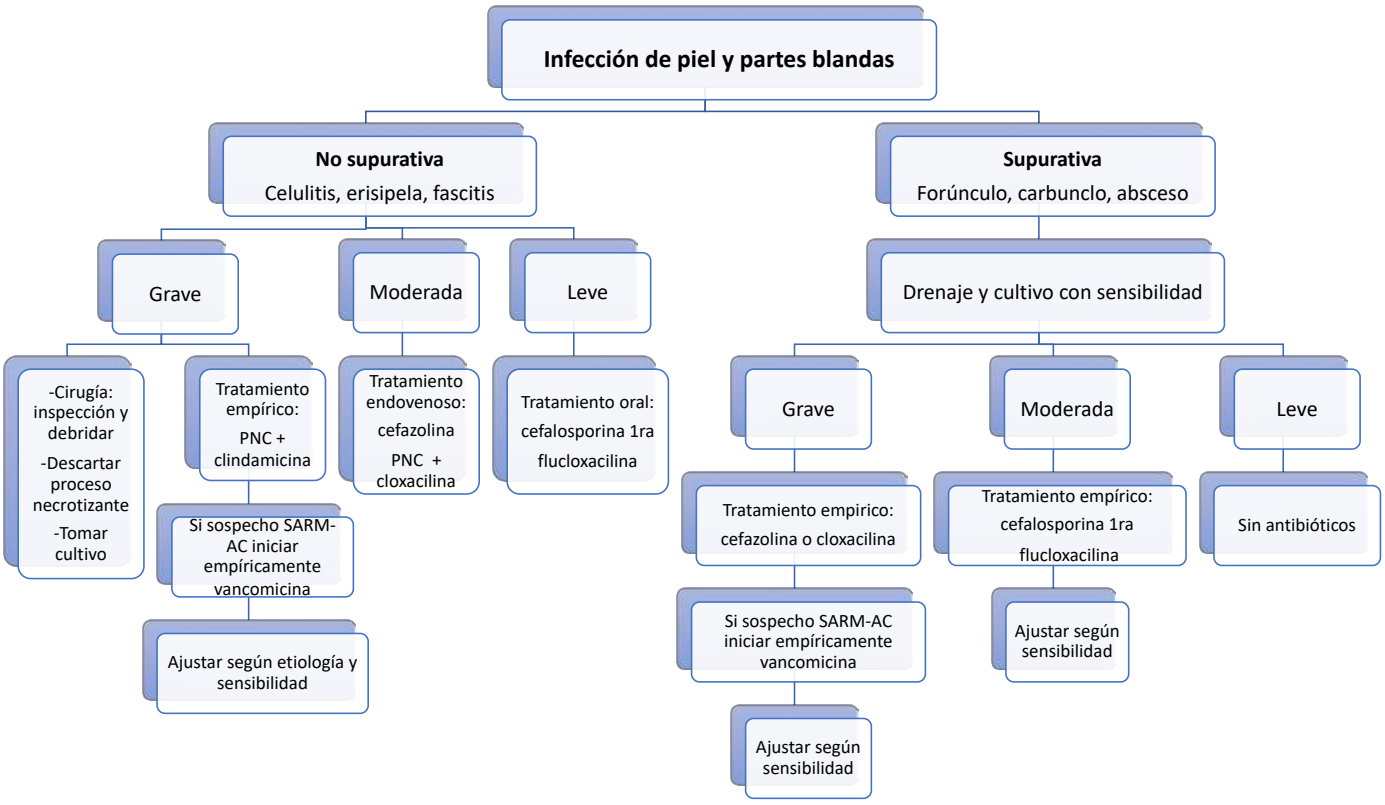


FIGURA 8: SARM-CA: Staphylococcus aureus resistente a la meticilina adquirido en la comunidad, PNC: penicilina. Adaptado de Stevens D. et al. IDSA Practice Guidelines for SSTIs. CID 2014; 59(2): 147–59.

- **Impétigo con varias lesiones, buloso, o en caso de brote:** antibióticos sistémicos como cefalosporina de primera generación o cloxacilina. En el caso del recién nacido, dada la potencialidad de hacer una infección con compromiso sistémico, debe ser endovenoso.
- **Erisipela:** el tratamiento debe incluir cefalosporina de primera generación o penicilina, completando la terapia con amoxicilina.
- **Celulitis:** cuando hay una historia de lesión o trauma, el tratamiento de elección es una cefalosporina de primera generación o penicilina asociado a cloxacilina. En caso de una celulitis sin puerta de entrada o con compromiso peri-orbitario, la terapia debe incluir una cefalosporina de tercera generación. Cuando hay compromiso del pie se debe ampliar la cobertura para Gram negativos en particular, *P. aeruginosa*, agregando amikacina o ciprofloxacino.
- **Fascitis necrotizante:** además de la terapia antibiótica endovenosa y el manejo de soporte, requiere cirugía precoz para debridar todo el tejido necrótico y explorar el compromiso profundo. La cirugía es parte del tratamiento de la fascitis. Respecto a los antibióticos se recomienda una combinación de penicilina y clindamicina dado que en los niños la mayoría de los casos son causados por *S. pyogenes*. En ocasiones, cuando hay presencia de shock toxico por *S. pyogenes* se debería utilizar además inmunoglobulina endovenosa.

b. Infecciones de piel y partes blandas supurativas:
Todas las infecciones supurativas deben ser drenadas. En caso de lesiones pequeñas puede ser realizado de manera ambulatoria, pero en caso de abscesos o forúnculos debe realizarse en pabellón. Según el tamaño y la gravedad de la lesión o si está asociada a síntomas, se deberá asociar un antibiótico anti estafilocócico. Si se sospecha la presencia de algún Gram negativo se deberá asociar a la terapia amikacina o ciprofloxacino. En las infecciones graves con compromiso sistémico, se deberá descartar diseminación hematógena a corazón, cerebro, huesos, articulaciones y tejidos profundos. En caso de sospechar clínicamente en un SARM-AC se deberá iniciar cotrimoxazol o clindamicina, pero si la lesión es grave o hay compromiso sistémico, se deberá iniciar vancomicina.



PREVENCIÓN

El método de prevención de infecciones de piel y partes blandas más importante es el lavado de manos y la higiene de heridas, logrando además disminuir la carga bacteriana y evitar así el contagio por contacto. Se debe tener máxima precaución frente a heridas agudas de piel o en aquellos pacientes con patología crónica de la piel. En todo aquel paciente con infecciones de piel y partes blandas recurrente, se deberá descartar patologías de base y buscar la portación intra-domiciliaria, en particular de SARM-AC. En caso de haber portadores intra-domiciliarios se deberá evitar compartir ropa o toallas con ellos y hacer descolonización nasal con mupirocina y baños con clorhexidina.



REFERENCIAS

James Cherry & Gail J. Demmler-Harrison & Sheldon L. Kaplan & William J. Steinbach & Peter Hotez eds. Feigin and Cherry's Textbook of Pediatric Infectious Diseases, 8th Edition, 2018.

American Academy of Pediatrics. Kimerlin DW, Brady MT, Jackson MA, Long SS, eds. Red book. 2015 Report of the Committee on Infectious Diseases 30th ed Elk Grove Village.

Dennis L. et al. Practice Guidelines for the Diagnosis and Management of Skin and Soft Tissue Infections: 2014 Update by the Infectious Diseases Society of America, Clinical Infectious Diseases, Volume 59, Issue 2, 15 July 2014, Pages e10–e52, https://doi.org/10.1093/cid/ciu296

Rush J. Childhood skin and soft tissue infections: new discoveries and guidelines regarding the management of bacterial soft tissue infections, molluscum contagiosum, and warts. Curr Opin Pediatr. 2016 Apr;28(2):250-7. doi: 10.1097/MOP.0000000000000334

- **La etiología más frecuente de las infecciones de piel y partes blandas son el *S. aureus* y *S. pyogenes*.**
- **Siempre que se pueda, tomar tinción de Gram y cultivo corriente.**
- **Cuando hay sospecha de fascitis iniciar rápidamente los antibióticos, debridar tejidos necróticos en pabellón y descartar compromiso profundo.**
- **Frente a una lesión grave y presencia de factores de riesgo sospechar SARM-AC.**
- **El método de prevención más importante es el lavado de manos.**

Infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH) en Pediatría

DRA. ANAMARÍA PEÑA DONATI
Pediatra Infectóloga
Hospital Dr. Sótero del Río
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

El virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) ha causado la pandemia más letal de fines del siglo XX afectando a millones de personas en el mundo, inicialmente descrita en hombres homosexuales, rápidamente se expandió a mujeres y en pocos años comenzaron a diagnosticarse niños de todas las edades confirmándose la transmisión de madre a hijo. Gran parte de la investigación científica ha sido destinada a la prevención y al tratamiento de la enfermedad, logrando prolongar la sobrevida y mejorar la calidad de vida de los infectados, sin embargo no se ha conseguido su erradicación y se ha transformado en una enfermedad crónica que requiere tratamiento de por vida. La estrategia 90–90–90 propuesta por ONU/SIDA para contribuir al término de la epidemia de SIDA, propone el cumplimiento de tres metas para el 2020: "*Que el 90% de las personas que viven con VIH conozca su estado serológico; que el 90% de las personas diagnosticadas reciba terapia antirretroviral (TAR) continuada; y que el 90% de las personas que reciben TAR tenga supresión viral.*

En los niños la secuencia es más compleja porque depende de otras personas, y para lograr el objetivo es imperativo conocer la condición de la madre, que ésta acepte la TAR, logre adherencia completa y consecuentemente supresión virológica que evite la infección en el recién nacido (RN). La meta propuesta por la OMS es disminuir la transmisión vertical (TV) al 2% o menos y lograr una tasa de TV de 0,3 casos o menos por 1.000 nacidos vivos. Una vez iniciada la TAR en el niño infectado, su éxito depende del compromiso de sus cuidadores.

El objetivo de este capítulo es contribuir al conocimiento de los estudiantes de medicina y médicos generales para un diagnóstico oportuno y posterior derivación a los centros especializados de referencia.

DEFINICIONES

- *Infección por VIH en niños:* según la clasificación del CDC (Center for Diseases Control and Prevention de Estados Unidos) de 1994, es la infección que ocurre en menores de 13 años. En nuestro país es una patología GES (Garantías Explícitas en Salud) y para efectos de atención pediátrica, comprende el rango de niños entre 0 a 18 años.
- *Síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA):* está definido por al menos una de las enfermedades relacionadas (generalmente infecciones oportunistas) o la inmunosupresión (IS) grave por disminución significativa del recuento de linfocitos TCD4+ según edad (etapa 3).
- *Persona que vive con VIH*: según la OMS, es aquella persona infectada que puede vivir una vida normal, sin manifestaciones de SIDA y de forma productiva durante muchos años.

EPIDEMIOLOGÍA

Según estimaciones de ONU/SIDA a fines del 2018, 37,9 millones de personas vivían con VIH en el mundo, de los cuales 18,8 eran mujeres > 15 años y 1,7 millones niños < 15 años. Se estima que ese año, 1,7 millones de personas adquirieron la infección, de ellos 160.000 eran < 15 años; 770.000 personas fallecieron por causas relacionadas a SIDA, 100.000 eran < 15 años. Se calcula que hubo 5.000 nuevas infecciones por día (500 en < 15 años), 61% en África sub-Sahariana; 20% en mujeres de 15-24 años lo que afecta directamente a los recién nacidos.

El informe de ONU/SIDA indica que en Chile 71.000 personas vivían con VIH en el 2018, de ellas 12.000 eran mujeres > 15 años. Se observó un incremento de casos nuevos de 34% entre 2010 y 2018 liderando las cifras en la región, con 5.000 nuevas infecciones y una incidencia de 0,27 por 1000 habitantes. Chile se ubica entre los países con mayor prevalencia de VIH/SIDA en América Latina, junto con Brasil, El Salvador y Uruguay con 0,6%, es decir, que 6 de cada 1000 personas son portadoras. Respecto a los más jóvenes, se observa que el grupo de adolescentes (15 a 19 años), si bien tiene tasas bastante menores que los adultos, presenta igualmente un crecimiento sostenido de 125% hasta el año 2017.

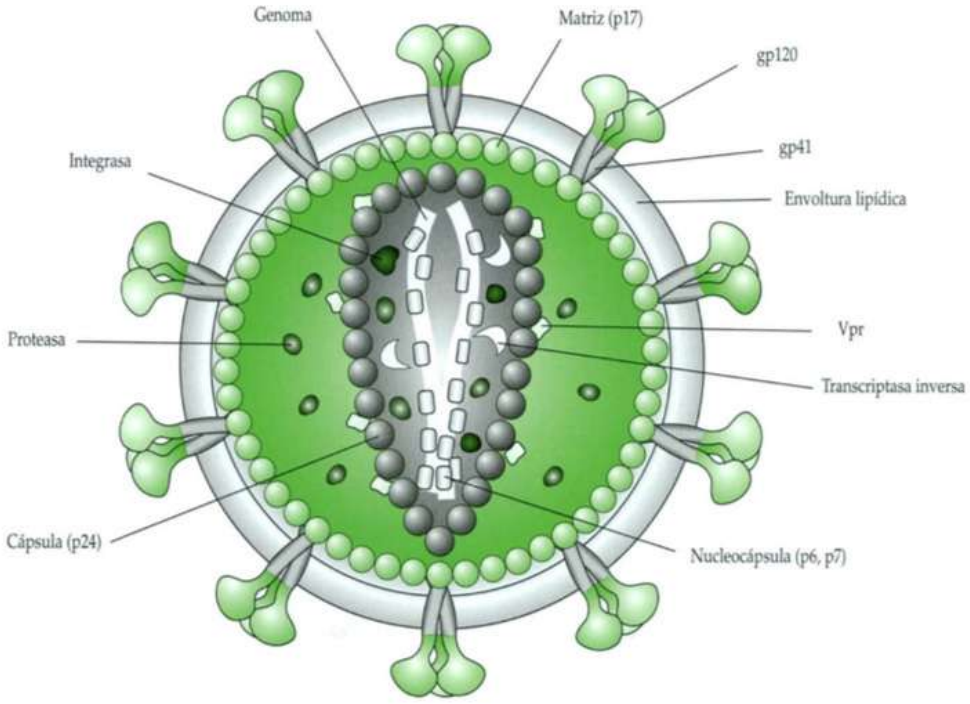
En Chile se diagnosticó el primer caso infantil en 1987 por transfusión sanguínea y en 1989 los primeros casos por transmisión vertical (TV); hasta diciembre de 2018 se han confirmado, según cifras del Instituto de Salud Pública (ISP), 422 niños menores de 13 años infectados con VIH: 408 (92,3%) hijos de madre VIH y 34 (7,7%) por otros mecanismos, ya sea por transfusiones de sangre y hemoderivados previo a la incorporación del Elisa VIH en bancos de sangre, o por contacto sexual. Han fallecido alrededor de 73 niños por causas relacionadas al VIH y otras causas y aproximadamente un centenar ha sido traslado a los programas para adultos. Anualmente y a partir del 2010, se diagnostica en promedio 13 casos nuevos, en alrededor de la mitad de ellos la sospecha deriva de las manifestaciones clínicas, principalmente infecciones recurrentes, dentro de las cuales las infecciones respiratorias altas (otitis y sinusitis) y bajas (neumonías) son las más frecuentes.

Desde 1987 se ha controlado un total de 3509 hijos de madre VIH (+): 408 (11,6%) fueron confirmados como infectados y 3101 (88,4%) descartados. A partir del año 2005 y con la implementación del protocolo de prevención de TV (PPTV VIH), se ha reducido la TV desde 35% a 1,6%, con una tasa de VIH congénito de 0,03 por 1.000 nacidos vivos en 2018, logrando la meta propuesta por la OMS.

ETIOLOGÍA

El VIH es un virus RNA envuelto con doble cápside, pertenece a la familia *Retroviridae*, género *Lentivirus*; se conocen dos tipos diferentes: VIH-1 y VIH-2, que poseen diferencias en la estructura genómica, diferencias antigénicas e incluso patogénicas, así como diversidad en su distribución geográfica **(FIGURA)**. El VIH-1 está estrechamente relacionado con el virus de la inmunodeficiencia en simios (VIS)-cpz, la cepa del VIS de los chimpancés y el VIH-2 procede del VIS-sm, la cepa del VIS del mangabey gris. El predominante en Chile es el VIH- 1, y a su vez es el principal responsable de la pandemia en el mundo. El VIH-2 es endémico en África occidental.

FIGURA. ESTRUCTURA DEL VIRUS DE INMUNODEFICIENCIA HUMANA, VIH.



FUENTE: Pablo Ramdohr. Virología Clínica. L. Avendaño et al. Capítulo 18, Retrovirus. Autorizada su publicación.

Se ha comprobado que el VIH tiene alto grado de diversidad y variabilidad lo que tiene efecto y complejiza no sólo la taxonomía y epidemiología, sino la patogénesis de la infección, así como su profilaxis y tratamiento. Estudios filogenéticos han determinado tres grupos dentro del VIH-1: grupo M ("main"), O ("outlier") y N ("new"). El grupo M es el más distribuido en el mundo y se encuentra conformado, hasta el momento, por al menos nueve subtipos (A, B, C, D, F, G, H, J, K), que presentan entre sí algunas diferencias en su comportamiento biológico y en su distribución geográfica. También se caracterizaron variantes de VIH-1 que contienen secuencias derivadas de dos o más subtipos originadas como consecuencia de la recombinación de genomas heterogéneos. Este fenómeno es asociado a la actividad de "copy choice" (elección de copia) de la transcriptasa reversa cuando una célula es coinfectada con más de una variante viral. Algunas de estas formas recombinantes se han diseminado dando origen a las denominadas CRF (circulating recombinant form o formas recombinantes circulantes) y se han descrito 12 CRFs cuya distribución se asocia a diferentes poblaciones y regiones del mundo.

FISIOPATOLOGÍA

La característica principal del VIH es poseer una enzima llamada transcriptasa reversa que le permite sintetizar DNA a partir de su RNA y lograr la integración al genoma de la célula del hospedero. Se une a receptores específicos presentes en numerosas células del organismo: hematopoyéticas, cerebro, piel, intestino, corazón, hígado, retina, órganos genitales, placenta, tejido óseo, pulmón, entre otros, produciendo patología por daño directo o por infecciones secundarias

al deterioro inmunológico que produce. El órgano blanco es el linfocito T CD4+ donde integra su genoma provocando su destrucción y por lo tanto la pérdida en el número total y el subsecuente aumento de linfocitos T CD8+, que infiltran órganos como los espacios intersticiales y alveolares.

El número absoluto de linfocitos TCD4+ varía con la edad y es mayor en los primeros años de vida; el porcentaje es más estable en la niñez. En el menor de 1 año el porcentaje de linfocitos CD4 predice mejor el riesgo de progresión a SIDA o muerte, mientras que el recuento absoluto lo es para niños > 6 años. La clasificación inmunológica descrita en la TABLA 1 permite determinar el riesgo para contraer infecciones oportunistas, siendo este mayor cuando el deterioro inmunológico es grave.

TABLA 1.: Clasificación Inmunológica del VIH pediátrico*

ETAPA	EDAD: <12 MESES CD4/ µL (%)	EDAD:1–5 AÑOS CD4/ µL (%)	EDAD:>6 AÑOS CD4/ µL (%)
1 Sin inmunosupresión	≥1500 (≥34)	≥1000 (≥30)	≥500 (≥26)
2 IS moderada	750–1499 (26–33)	500–999 (22–29)	200–499 (14–25)
3 IS grave	<750 (<26)	<500 (<22)	<200 (<14)

**CDC. 1994 revised classification system for human immunodeficiency virus infection in children less than 13 years of age. Actualizada 2008*

El virus también infecta monocitos, macrófagos y células dendríticas, pero su efecto destructivo no es tan marcado como en los linfocitos T CD4+. Estas células asumen la función de depósito o reservorio del virus manteniendo la diseminación del VIH al resto del cuerpo. Su infección deriva en alteración de la fagocitosis, quimiotaxis y presentación de antígeno, todo lo cual incrementa la susceptibilidad a infecciones. También produce sobreestimulación de linfocitos B cuyo efecto es la hipergamaglobulinemia policlonal en base principalmente a IgG, sin embargo esta respuesta es ineficaz, comportándose como hipo o agamaglobulinemia funcional, lo que produce alta frecuencia de infecciones por bacterias capsuladas e insuficiente respuesta de anticuerpos, todo lo cual explica la recurrencia de infecciones así como la deficiente respuesta a inmunizaciones.

PATOGENIA

La TV o perinatal es la causa más frecuente de infección en el niño (>90%) pese a que actualmente en Chile y desde el 2005, se efectúa tamizaje durante el embarazo lo que ha permitido reducir significativamente la infección del RN. La TV puede ocurrir en período prenatal o transplacentaria (35%), perinatal o durante el parto (65%) o postnatal, por leche materna (14–29%).

Los factores de riesgo que inciden en la transmisión madre–hijo son:

- Maternos: carga viral > 1.000 copias/ml cercana al parto, es el **más importante**; linfocitos T CD4+ bajos, primoinfección durante el embarazo, infección tracto génitourinario (vaginosis), coexistencia de infecciones de transmisión sexual (ITS), consumo de drogas. La TAR iniciada durante el segundo trimestre de embarazo ha demostrado ser una de las intervenciones más exitosas, desde el protocolo ACTG 076 con la administración de zidovudina oral desde la semana 24 de gestación hasta el fin del embarazo, intravenosa durante el parto y oral al RN por 6 semanas logrando una reducción de TV de 66%. Actualmente con esquemas de terapia altamente efectiva (HAART, triterapia)

y buena adherencia materna se ha logrado reducir la transmisión a <1% en países desarrollados.

- Parto o periparto: rotura prematura de membranas > 4 horas (cada hora aumenta en 2% riesgo), parto vaginal con trabajo de parto, parto prematuro, embarazo gemelar, procedimientos invasivos de monitoreo fetal, rotura artificial de membranas, parto instrumentalizado (fórceps).
- Post parto: lactancia materna (madre o nodriza), alimentación mixta, mastitis o lesiones pezón.

La otra vía de infección del niño es la transmisión horizontal que ocurre en <10%, generalmente por contacto sexual (abuso, violación, inicio precoz de relaciones sexuales o prostitución). Actualmente, en países desarrollados la incidencia de casos en < 18 años debido a TV es menor a la adquirida por transmisión sexual. Por vía transfusional se infectaron algunos niños de la cohorte chilena, principalmente niños con hemofilia previo a la incorporación del tamizaje en bancos de sangre en 1987; otras formas de contagio descritas son la drogadicción endovenosa y por accidente cortopunzante. No se describen niños infectados por accidente cortopunzante.

CLÍNICA

Las manifestaciones clínicas se agrupan según la clasificación del CDC (1994) en las categorías E, N, A, B o C. La categoría E se refiere a los perinatalmente expuestos.

- **Categoría N:** corresponde a niños asintomáticos o con sólo una manifestación de la categoría A.
- **Categoría A:** son los pacientes levemente sintomáticos. Se incluyen dos o más manifestaciones inespecíficas persistentes o recurrentes: adenopatías de 0,5 cm o más en 2 o más sitios (bilateral se considera un sitio), hepato–esplenomegalia, parotidomegalia sin signos inflamatorios, dermatitis seborreica en edades inhabituales, prúrigo, dermatitis eczematoide e infecciones respiratorias altas recurrentes como otitis media aguda, otitis externa y sinusitis.
- **Categoría B:** son los pacientes moderadamente sintomáticos. Se incluye un episodio de infecciones bacterianas invasoras y graves comprobadas, como neumonía, meningitis y sepsis debidas generalmente a bacterias gram positivas y negativas como *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus, Haemophilus influenzae* (encapsulados y no encapsulados), *Escherichia coli*, *Salmonella* no Typhi y *Pseudomonas aeruginosa*, entre otros; compromiso hematológico caracterizado por anemia (< 8 gr/ dl), neutropenia (< 1000/ mm3) o trombocitopenia (< 100.000/ mm3) persistente (≥ 30 días); fiebre persistente (> 1 mes); candidiasis orofaríngea persistente (> 2 meses) en niños > de 6 meses de edad; diarrea recurrente o crónica; infección por citomegalovirus (CMV) y toxoplasmosis (inicio <1 mes de edad); infecciones por virus herpes simplex (VHS), como gingivoestomatitis recurrente (> 2 episodios por año), bronquitis, neumonitis o esofagitis (inicio < 1 mes de edad); varicela diseminada (generalmente monomorfa y duración prolongada); herpes zoster (≥ 2 episodios o diseminado [más de un dermatoma]); compromiso de órganos (neumonitis intersticial linfoide [NIL], hepatitis, cardiomiopatía, nefropatía).

La NIL o hiperplasia linfoide pulmonar es una entidad clínico radiológica no infecciosa de etiología desconocida probablemente multifactorial, posiblemente relacionada a la respuesta linfoproliferativa con hiperproducción de citoquinas contra el VIH y otros copatógenos como el virus de Epstein Barr. Se detecta generalmente en el segundo año de vida, aunque se han descrito cambios radiográficos antes de los 12 meses en pacientes asintomáticos y se acompaña de otros signos de respuesta linfoproliferativa como adenopatías, visceromegalias e hipertrofia de parótidas. Se presenta con tos, taquipnea e intolerancia al ejercicio, llegando finalmente a la insuficiencia respiratoria con cianosis, dedos en palillo de tambor, disnea e hipoxemia progresiva. La radiografía muestra un infiltrado intersticial reticulonodular bilateral persistente con o sin adenopatías perihiliares. El diagnóstico de certeza se hace por histología pulmonar que muestra infiltración de linfocitos y células plasmáticas intersticiales, difusas y peri-bronquiolares. Generalmente el diagnóstico es evolutivo y se plantea ante la presencia de imágenes radiológicas persistentes que no responden al tratamiento antimicrobiano por al menos 2 meses y sin detección de un agente infecccioso. Todos los cambios descritos pueden responder con la TAR y aquellos pacientes que logran cargas virales indetectables por más de 6 meses mejoran significativamente.

- **Categoría C:** personas con síntomas graves. Actualmente es estadío 3 o SIDA y corresponden a infecciones bacterianas confirmadas serias (septicemias, neumonías, meningitis, infecciones óseas o articulares, abscesos profundos), múltiples o recurrentes (≥ 2 en 2 años); infecciones oportunistas (candidiasis esofágica, bronquio, tráquea o pulmones, criptococosis extrapulmonar, enfermedad por CMV en sitios otros que hígado, bazo o ganglios linfáticos, inicio > 1 mes de edad, infección por VHS con úlceras mucocutáneas > 1 mes de duración, o bronquitis, neumonitis, o esofagitis de cualquiera duración, inicio > 1 mes de edad; Neumonía por *P.jirovecii*; criptosporidiosis o isosporiasis con diarrea duración > 1 mes; toxoplasmosis cerebral, inicio > 1 mes de edad; septicemias por *Salmonellas* no tíficas, recurrentes; *Mycobacterium tuberculosis*, infección diseminada o extrapulmonar, infecciones diseminadas por *M. avium* complex y otras micobacterias); cánceres (linfoma primario cerebral, linfoma inmunoblástico, sarcoma de Kaposi); compromiso neurológico, expresión de la encefalopatía presente por > 2 meses en ausencia de una enfermedad concurrente, se caracteriza por falla para alcanzar o pérdida de los logros del desarrollo o de la habilidad intelectual, atrofia cerebral traducida en microcefalia, déficit motor adquirido simétrico (2 o más de paresia, reflejos patológicos, ataxia, o alteraciones en la marcha, paraparesia espástica); Leucoencefalopatía multifocal progresiva; y síndrome de emaciación (pérdida de peso persistente más diarrea crónica (≥ 2 deposiciones blandas/día por ≥30 días) o fiebre documentada (por ≥ 30 días, intermitente o constante).

La mayoría de los niños de la cohorte chilena fueron detectados por manifestaciones inespecíficas, infecciones bacterianas por patógenos habituales e infecciones oportunistas, siendo los más frecuentes CMV y *Candida*, y menos frecuentes *P. jirovecii*, *Cryptosporidium*, VHS, *M. tuberculosis* y *M. avium*. Hasta 2008, el 41% se diagnosticó en etapa SIDA, posteriormente y hasta 2014 sólo el 28% estaba en etapa SIDA. Si bien los cánceres son poco frecuentes en niños, los niños VIH positivos tienen un riesgo 100 veces mayor comparado con los no infectados. En la cohorte chilena 9 tuvieron cáncer, siendo el más frecuente el linfoma, y menos frecuente el sarcoma de alto grado de indiferenciación.

La presentación clínica tiene una evolución trimodal en niños sin TAR descritas en la **TABLA 2**, según el tiempo de aparición de la síntomatología. La forma de presentación suele estar relacionada, entre otros factores, al momento de infección del niño, siendo la más rápidamente progresiva la infección congénita o trasplacentaria.

TABLA 2: Evolución trimodal de la Infección VIH en niños.

FORMA	RÁPIDA (10–15%)	INTERMEDIA (50–70%)	TARDÍA (10–15%)
Deficiencia inmune	Precoz (meses)	Tardía (pocos años)	Tardía (edad escolar)
SIDA	Precoz (3–15 meses)	años	8 años o más
Manifestaciones iniciales	Infecciones oportunistas (meses), diarrea, déficit ponderal	Infecciones bacterianas, neumonitis intersticial linfoide, parotiditis	Infecciones bacterianas (otitis, neumonías, sinusitis), adenopatías, parotidomegalia
Compromiso neurológico	Precoz, progresivo, retraso psicomotor, alteraciones motoras, paraparesia espástica	Bajo rendimiento escolar	Rendimiento escolar normal
Sobrevida a 5 años	50% (muerte antes del año de vida)	70–75%	>75%

DIAGNÓSTICO

Los pediatras deben tener un alto grado de sospecha en niños con factores de riesgo: paternos (sero-positivos, promiscuidad sexual, ITS, drogadicción, alcoholismo, transfusión sanguínea antes de 1987, adolescentes) o del niño (situación de calle, drogadicción, abuso sexual, prostitución), sumado a morbilidad recurrente, principalmente infecciones respiratorias altas o bajas, bronconeumonía grave o atípica, infecciones bacterianas graves, S. mononucleósico descartados agentes habituales, presentación inhabitual de enfermedades infecto-contagiosas, diarrea persistente o recurrente, compromiso neurológico con pérdidas de logros y desnutrición sin causa aparente.

La confirmación del diagnóstico se realiza en el ISP, laboratorio de referencia nacional. El diagnóstico se efectúa mediante 2 muestras positivas para VIH-ADN-PCR en el recién nacido expuesto a madre VIH y hasta los 18 meses. El algoritmo para RN hijo de madre positiva incluye 3 muestras: 1ª muestra para VIH-ADN-PCR antes de las 48-72 h del nacimiento (sangre periférica, no del cordón),2ª muestra a las 2-4 semanas de vida (o lo antes posible frente a un resultado positivo de la primera muestra) y 3ª muestra tomada lo antes posible si la primera y/o la segunda muestra resultan positivas, y no más tarde de los 3 meses de edad si las dos primeras resultan negativas.

En el mayor de 18 meses basta 1 PCR (+) y/o serología VIH (+) confirmada con test confirmatorios en el ISP para el diagnóstico definitivo.

Frente a la sospecha y dentro del estudio de inmunodeficiencias o en caso de abuso sexual se debe tomar una muestra de sangre para Elisa VIH, si es reactivo el banco de sangre envía la muestra al ISP donde se somete a test confirmatorios y de resultar positivos, se debe solicitar una muestra para confirmación de identidad la que se procesa en el laboratorio local.

Una vez confirmado el diagnóstico se debe tomar dos muestras separadas para recuento de linfocitos T CD4+ para determinar el estadio inmunológico y dos muestras para carga viral, ambas en tubo con EDTA.

ESTUDIO

Una vez confirmado el diagnóstico se debe hacer una evaluación completa mediante exámenes para su etapificación:

- Hemograma, función renal, hepática, LDH, proteínas totales, albuminemia, orina completa, parasitológico seriado de deposiciones con tinción para *Cryptosporidium*.

- IgG, IgM, IgA séricas
- Serología para citomegalovirus, toxoplasmosis, Chagas, hepatitis B y C, VDRL. Descartar TBC si hay sospecha.
- Imágenes: radiografía de tórax, ecografía abdominal y cerebral, idealmente TAC cerebral, ecocardiografía.
- Fondo de ojo.
- Evaluación por especialistas: evaluación nutricional, broncopulmonar, neurológica, endocrinológica, nefrológica, cardiológica.

TRATAMIENTO

El manejo es integral y multidisciplinario y comprende medidas preventivas y terapéuticas.

Desde la incorporación al GES, existen centros de derivación en todo el país con referentes GES y equipos de profesionales: médicos (infectólogos y otros especialistas), de enfermería, psicología, trabajo social, química y farmacia, encargados de controlar a los pacientes.

- *Medidas nutricionales*: en Chile los RN expuestos perinatalmente son alimentados con fórmulas lácteas garantizadas por GES hasta los 6 meses de edad, posteriormente ingresan al programa de alimentación complementaria de atención primaria. La OMS sigue recomendando la lactancia materna por 6 meses en aquellas regiones donde el riesgo de enfermedad y muerte por desnutrición supera al riesgo de TV VIH por lactancia materna.

  Los niños con déficit nutricional son suplementados con complementos alimenticios ricos en proteínas, vitaminas y minerales. Se realiza estudio nutricional completo que incluya medición de niveles plasmáticos de vitamina D.
- *Inmunizaciones*: en niños infectados, dependiendo de su condición inmunológica, la protección proporcionada por las vacunas es menor y no asegura la eficacia lograda en niños no infectados. La mayoría de los infectados por TV tiene una respuesta inmune humoral y celular relativamente conservada durante los 2 primeros años de vida, y tasas de seroconversión aceptables, aunque los niveles de anticuerpos inducidos por casi todas las vacunas sean menores y desciendan más rápidamente que en la población general, sobre todo si la enfermedad progresa y la inmunodeficiencia se agrava, por esto la vacunación debe efectuarse lo más precozmente posible, antes de que el deterioro inmunológico comprometa la inmunogenicidad de las vacunas. Para verificar la mantención de la inmunidad vacunal, se recomienda medir títulos de anticuerpos cuando se ha concluido la vacunación para revacunar si los títulos están bajo el nivel protector. La TAR puede mejorar la respuesta inmune a vacunas pero no restaura la inmunidad perdida.

Los niños infectados con inmunosupresión grave no deben ser vacunados con vacunas de microorganismos vivos como la tresvírica, varicela y fiebre amarilla, excepto vacuna para rotavirus. Se recomienda revacunar con tresvírica a niños que fueron vacunados previo al inicio de TAR. La vacuna para fiebre amarilla se autoriza sólo en caso de viaje a zona endémica y paciente con inmunosupresión leve. Todas las vacunas inactivadas deben administrarse siguiendo el PNI; se sugiere medir anticuerpos AntiAgHBs de forma anual y si el resultado es < 10mUI/mL administrar refuerzo de vacuna hepatitis B.

Todos deben recibir vacuna influenza anual, vacuna meningocócica conjugada ACWY y B antes del año (4 dosis) con refuerzo cada 5 años y vacuna para virus papiloma humano a partir de los 11 años (3 dosis).

Los RN expuestos deben recibir el PNI completo, excepto BCG que debe diferirse hasta resultado de linfocitos T CD4+ normal (>1500 cél/µL; >34%).

Los parientes que viven en la misma casa deben vacunarse contra influenza anualmente; y además tresvírica y varicela; no pueden recibir polio oral.

- *Profilaxis de infecciones oportunistas primaria* (evitar infección) o *secundaria* (evitar nueva infección): se indican según grado de inmunosupresión y se pueden discontinuar con TAR >6 meses y recuperación inmune.

  - *P. jirovecii*: se debe realizar en todo < 1 año, independiente de su estadio y a cualquier edad en etapa clínica C o inmunológica 3. Se usa TMP–SMX 2,5–5 mg/k de TPM en 2 dosis diarias, 2–3 veces por semana; alternativas: dapsona y atovaquona por vía oral y pentamidina nebulizada.
  - Infecciones bacterianas: en caso de hipogamaglobulinemia se administra gamaglobulina intravenosa 400 mg/k cada 2–4 semanas. También es útil el TMP–SMX.
  - CMV: si el niño es IgG positivo o tiene certificación virológica de infección por CMV (cultivo o PCR en orina o sangre) e IS muy profunda (CD4 < 50 céls. en ≥6 años; CD4 <5% en <6 años), se indica valganciclovir diario.
  - MAC: indicada si IS grave (CD4 <750 céls. <1 año; 1 a 2 años CD4 <500 céls;2 a <6 años CD4 <75 céls; ≥6 años CD4 <50 céls). Se usa claritromicina 7.5 mg/kg 2 veces al día o azitromicina 20 mg/kg 1 vez por semana.
  - Toxoplasmosis: indicada si IgG positiva e IS. se usa TMP–SMX 150/750 mg/m2 1 vez al día.

- *Terapia antirretroviral* (TAR):
  El GES asegura acceso de 100% de TAR para niños que lo requieran de acuerdo a Guía Clínica AUGE del MINSAL de 2013, y acceso a exámenes (PCR VIH, carga viral, CD4, genotipificación).

  La TAR debe incluir 3 o más drogas de ARV con distintos mecanismos de acción que asegure la supresión viral para evitar la progresión de la enfermedad y la mortalidad por SIDA. Si bien existen lineamientos generales, la elección del esquema es individual, es decir, "un traje a la medida" y considera los siguientes factores:
  - Compromiso de los cuidadores.
  - Edad del paciente y gravedad de la enfermedad.
  - Comorbilidades existentes.
  - Tolerabilidad de los antirretrovirales (ARV) considerando su palatabilidad.
  - Disponibilidad de presentaciones pediátricas, especialmente jarabe o polvo.
  - Penetración de ARV a SNC
  - Riesgo de toxicidad e interacción con otros medicamentos.
  - Resistencia a ARV (genotipificación).

La decisión de inicio de TAR está supeditada al logro de una óptima adherencia, por lo tanto debe ser discutida con los cuidadores, quienes deben recibir información completa acerca de la forma de administración y los posibles efectos colaterales.

El esquema de tratamiento incluye una combinación de dos inhibidores de transcriptasa reversa análogos de nucleósidos (lo más usados: zidovudina, lamivudina, abacavir), asociados a una tercera droga. Como tercera droga se puede usar un no análogo de nucleósido (nevirapina, efavirenz, etravirina), un inhibidor de proteasa (Lopinavir/ritonavir, atazanavir/ritonavir, darunavir/

ritonavir) o un inhibidor de integrasa (raltegravir). Los cambios de TAR deben basarse en la genotipificación.

La evaluación del éxito de la TAR se realiza con carga viral y recuento de Linfocitos T CD4+ cada 3–4 meses. El control médico es mensual para evaluar morbilidad, adherencia y presencia de efectos colaterales; los exámenes de laboratorio se realizan cada 3–4 meses (hemograma, glicemia, perfil hepático, gases venosos, electrolitos plasmáticos, función renal, perfil lipídico y orina completa).



PREVENCIÓN

- Un pilar fundamental de la prevención es la educación sexual a los adolescentes que entregue información que les permita una sexualidad segura.
- El tamizaje de la embarazada en el primer control de embarazo y repetido en el tercer trimestre asegura la aplicación del PPTV VIH completo (embarazo, parto y recién nacido) que logre reducir la transmisión vertical a <2%:
  - **Embarazo:** inicio de triterapia a las 20–24 semanas de EG hasta fines del embarazo
  - **Parto:** zidovudina intravenosa 2 horas previo al parto y hasta el parto. Se recomienda resolución del parto por cesárea electiva, antes del inicio del trabajo de parto y con membranas intactas, sin embargo se indica parto vaginal si se cumplen las siguientes condiciones:
    - Inicio de TAR desde sem. 24 de embarazo y mantiene adherencia óptima.
    - CV < 1.000 copias/ml en sem 34.
    - Edad gestacional 37 semanas.
    - Feto único.
    - Presentación cefálica y condiciones obstétricas favorables.
  - **RN:** zidovudina 4 mg/k dosis cada 12 hrs. vía oral desde las 6–8 hrs. de nacido y por 6 semanas. En RN con alto riesgo de TV se agrega nevirapina (3 dosis en la primera semana de vida). Otro AR usado en lamivudina.

SEGUIMIENTO DEL RN HIJO DE MADRE POSITIVA

- Protocolo diagnóstico: VIH–ADN–PCR antes de 48 hrs. de vida, a los 15–30 días y a los 3 meses de edad.
- Recuento de linfocitos T CD4+ al nacer para decidir administración de BCG.
- Controles médicos periódicos durante las 6 primeras semanas de vida para evaluar la tolerabilidad y adherencia a AZT, ajustar dosis al peso y detectar efectos colaterales con exámenes de laboratorio (hemograma, recuento plaquetas, pruebas hepáticas, electrolitos plasmáticos, gases venosos, ácido láctico); controles posteriores mensuales hasta los 6 meses. Los eventos adversos más frecuentes son: anemia, neutropenia, trombocitopenia, hiperkalemia, hiperlactacidemia, acidosis metabólica, aumento de transaminasas; la mayoría transitorios mientras dura la profilaxis.
- Descartar otras infecciones transplacentarias (PCR para CMV en orina o saliva antes de los 15 días de vida), serología para *Toxoplasma gondii*, Chagas, VDRL, Hepatitis B y C).
- Evaluación neurológica.

- **La forma de contagio más importante en el niño es la transmisión madre-hijo.**
- **El tamizaje de la embarazada permite aplicar el protocolo de prevención de transmisión vertical completo (embarazo, parto y RN) y reducir la transmisión significativamente.**
- **En el RN expuesto perinatalmente el estudio incluye VIH-ADN-PCR al nacer,15-30 días y 3 meses: 2 muestra positivas confirman la infección.**
- **En < 18 meses el diagnóstico se confirma con 2 muestras positivas para VIH-ADN-PCR.**
- **En > 18 meses se confirma con 2 test confirmatorios para Anticuerpos VIH.**
- **La sospecha clínica debe incluir factores de riesgo, hallazgos del examen físico y morbilidad (infecciones recurrentes, principalmente respiratorias como otitis, sinusitis y neumonías bacterianas o atípicas, enfermedades infecciosas de evolución atípica, compromiso neurológico y desnutrición sin causa).**
- **La TAR es individual y debe incluir 2 análogos de nucleósidos inhibidores de transcriptasa reversa más 1 no análogo de nucleósido, inhibidor de proteasa o inhibidor de integrasa.**
- **El éxito de la TAR está supeditada al compromiso de los tutores y a lograr adherencia óptima.**

REFERENCIAS

Anuario de Estadísticas Vitales INE 2014, 2015 y 2016.Departamento de Epidemiología, Ministerio de Salud. Departamento de Estadísticas e Información en Salud, Ministerio de Salud

Base de Datos Instituto de Salud Pública, al 30/06/2019.Informe Instituto de Salud Pública. Casos pediátricos confirmados VIH positivo. Período 1987-2018

CDC. 1994 Revised classification system for human immunodeficiency virus infection in children less than 13 years of age. MMWR 1994; 43(No. RR-12).

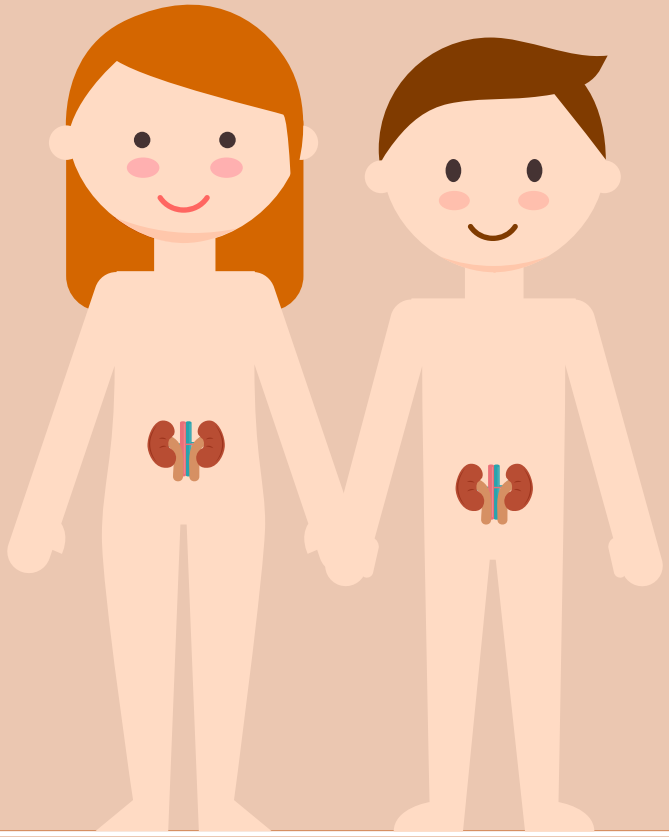
CDC. Revised surveillance case definition for HIV infection. MMWR Recomm Rep. 2014;63(RR-03):1-10.

World Health Organization. WHO case definitions of HIV for surveillance and revised clinical staging and immunological classification of HIV-related disease in adults and children. Geneva, Switzerland: WHO Press; 2007. Disponible en: http://www.who.int/hiv/pub/guidelines/hivstaging/en/index.html.

Wu E. Infección por Virus de Inmunodeficiencia Humana en Niños y Adolescentes, 30 Años en Chile. Rev Chil Pediatr. 2018;89(5):660-668

Guidelines for the Use of Antiretroviral Agents in Pediatric HIV Infection. http://aidsinfo.nih.gov/guidelines; disponible el 23/10/2019

MINSAL. Guía de práctica clínica Síndrome de la Inmunodeficiencia adquirida VIH/SIDAhttps://diprece.minsal.cl/le-informamos/auge/acceso-guias-clinicas/guias-clinicas-desarrolladas-utilizando-manual-metodologico/sindrome-de-la-inmunodeficiencia-adquirida-vih-sida/recomendaciones/



nefrología

infección del tracto urinario

síndrome edematoso

hipertensión arterial de causa renal

síndrome hemolítico urémico

enuresis



Infección urinaria en niños

DRA. ANA NARDIELLO N.
Sección de Endocrinología y Nefrología
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

La infección del tracto urinario (ITU) en niños es una afección frecuente que se presenta en todas las edades pediátricas y corresponde a la segunda causa de infección más frecuente en pediatría, luego de las localizadas en el tracto respiratorio. Su incidencia varía según la edad y las poblaciones estudiadas: un 7 a 8% en niñas y un 2% en varones, mientras que, en el rango etario entre recién nacido y tres meses, un 3% en varones y un 1% en mujeres. Posee una alta tasa de recurrencia.

En los niños que debutan con ITU, antes del control de esfínter, se asocia frecuentemente a reflujo vesicoureteral (RVU) hasta en un 30% y en aquellos que la presentan después de logrado el control de esfínter, los principales factores asociados son los trastornos miccionales o disfunción del tracto urinario inferior y la constipación.

Desde 1960, el tratamiento de los niños con ITU, se ha basado en la idea de que los episodios recurrentes, particularmente con reflujo vesicoureteral (RVU) aumentan el riesgo de enfermedad renal crónica (CKD), hipertensión, y en última instancia insuficiencia renal crónica (IRC). En consecuencia, las pautas sobre el manejo de ITU en niños se elaboran con los supuestos de que el diagnóstico y el tratamiento oportunos y la investigación exhaustiva de imágenes podrían prevenir la recurrencia de infección y lesiones renales a largo plazo.

En las últimas dos décadas, el escenario del manejo de niños con infección urinaria febril ha cambiado.

El modelo anterior propuso que todos los niños con ITU fueran investigados usando ecografía renal y vesical, la uretrocistografía (UCG) y el cintigrama renal estático (DMSA).

El objetivo de estas investigaciones era identificar a todos los niños con alteraciones anatómicas, especialmente aquellos con RVU y cicatrización renal. Además, los niños con RVU de cualquier grado fueron tratados con antibióticos profilácticos.

Varios ensayos clínicos aleatorizados y estudios de cohorte prospectivos han cuestionado todos estos manejos. Los resultados de este nuevo conjunto de conocimientos condujeron a una revisión de las pautas existentes una vez que no mostraron ninguna evidencia de un cambio en la evolución clínica impulsada por la profilaxis antibiótica o las herramientas de imagen.

En relación a esto, el año 2019 la Rama de Nefrología de la Sociedad Chilena de Pediatría, ha escrito nuevas guías y consenso en el manejo y estudio de las Pielonefritis, las cuales traen cambios significativos en el estudio, sin embargo al momento de revisión de este artículo, aún no han sido publicadas, por lo cual no fueron incluidas en este capítulo.

Factores de riesgo asociados a infección del tracto urinario

1. ITU previa.
2. Historia de fiebre recurrente sin foco.
3. Diagnóstico antenatal de anomalía renal.
4. Antecedente familiar de reflujo vesicoureteral o enfermedad renal.
5. Constipación (hacen más ITU).
6. Disfunción miccional: es la principal causa en niños que controlan esfínter (> 2 – 3 años). Preguntar si pospone el deseo miccional (maniobras de entrecruzar las piernas, encuclillarse etc.), si les costó mucho lograr el control de esfínter, si presenta incontinencia.
7. Presencia de Reflujo vesicoureteral.

8. Chorro débil y/o globo vesical.
9. Masa abdominal.
10. Lesión médula espinal.
11. Litiasis renal
12. Mal desarrollo pondoestatural.

FISIOPATOLOGÍA

Las vías de contagio son: ascendente, hematógena, por contigüidad y linfática. En general no tiene que ver con la higiene.

Mecanismos de defensa

La integridad anatómica y funcional de las vías urinarias previene la proliferación y adherencia bacteriana, siendo fundamental el adecuado vaciamiento de la vejiga , asegurado por el flujo de orina regular.

- Diuresis con vaciado completo.
- Cualidades de la orina (pH, osmolaridad).
- Mecanismos locales de defensa del urotelio, capacidad lítica, factores que inhiben crecimiento bacteriano.

Factores de virulencia de enteropatógenos

- Pili o fimbrias: facilitan la transferencia de toxinas al hospedero mediante la dilatación de los uréteres o al producir mayor inflamación.
- Adhesinas: existen las fimbrias tipo I las cuales se adhieren al endotelio de la vejiga o uretra (infección baja) y las fimbrias P que se adhieren al parénquima renal favoreciendo la pielonefritis. PAP, AFA I – AFA II y SFA.
- Hemolisinas: están asociadas a baja de hemoglobina, presentes en la pielonefritis aguda.
- Aerobactina: ayuda a la bacteria a captar hierro del medio para su crecimiento.
- Toxinas: Lipopolisacáridos (interleukinas, FNT), cápsula antifagocitaria.

La alteración de los mecanismos de defensa, junto con los factores de virulencia de la *E.coli* facilita el progreso finalmente a daño renal, debido a efectos directos de la bacteria en el parénquima, la adherencia y producción de endotoxinas que perpetúan y multiplican el daño, por obstrucción de los capilares (agregación de granulocitos) y la respuesta inflamatoria que se genera (producción de superóxido, peróxido y radicales hidroxilo).

DEFINICIONES

1. **Cistitis o ITU baja:** infección limitada a la vejiga y a la uretra. Es más frecuente en mujeres mayores de 2 años (antes de esa edad, es difícil hacer el diagnóstico porque no tienen control de esfínter y no se puede determinar si tienen disuria, poliaquiuria o tenesmo). Los pacientes refieren síntomas limitados a inflamación local, tales como disuria, poliaquiuria, urgencia miccional, orina turbia o de mal olor y molestias abdominales bajas.

2. **Pielonefritis aguda o ITU alta:** corresponde a la forma más grave de ITU, en la cual la infección compromete el parénquima renal. Presenta síntomas sistémicos como fiebre alta, compromiso del estado general, decaimiento,

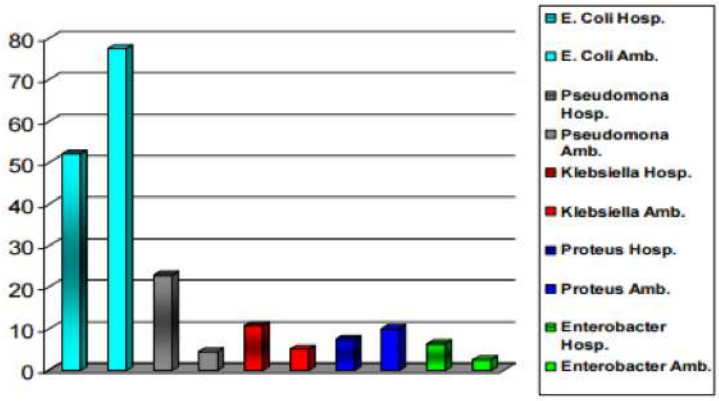
dolor abdominal, dolor lumbar, vómitos y mala tolerancia oral. Los elementos clínicos que sugieren pielonefritis son fiebre y dolor lumbar. En todo niño con síndrome febril sin foco debe sospecharse, y descartarse la presencia de Pielonefritis aguda.

3. **ITU atípica:** corresponde a una pielonefritis aguda que evoluciona en forma tórpida. Presenta síntomas que sugieren alteraciones anatómicas o funcionales de la vía urinaria tales como chorro urinario débil, masa abdominal o vesical, aumento de la creatinina o compromiso de la función renal, sepsis, falla de respuesta al tratamiento antibiótico a las 48 horas o ITU por agente distinto a *E. coli.*

4. **Bacteriuria asintomática:** presencia de urocultivo positivo, sin cambios inflamatorios en el examen de orina completa en pacientes sin sintomatología. Habitualmente es hallazgo en exámenes de orina tomados en seguimientos. Lo importante es que no tiene indicación de tratamiento antibiótico, estudios a largo plazo no muestran beneficios en los grupos tratados.

5. **ITU recurrente:** 3 o más ITU bajas/año, 2 o más pielonefritis/año, 1 pielonefritis + 1 ITU baja/año. Importancia relativa, solamente para el seguimiento y control del niño por su recurrencia.

FIGURA 1. ENTEROBACTERIAS CAUSANTES DE ITU EN PACIENTES HOSPITALIZADOS Y AMBULATORIOS



ETIOLOGÍA

La ITU es producida por enterobacterias propias del paciente (FIGURA 1). Los agentes más frecuentes corresponden a:

E. coli 85%, *Klebsiella spp.* 5%, *Proteus mirabilis* 4%, *Citrobacter freundii* 3%

CLÍNICA

Siempre tener en mente la infección urinaria, ya que en pediatría la forma de presentación puede ser muy variada.

En el recién nacido, los síntomas son inespecíficos, generalmente se manifiesta por irritabilidad, ictericia y fiebre sin foco.

En los lactantes también es inespecífico, pero aparecen más síntomas clínicos tales como, fiebre (74%), diarrea (45%), orina de mal olor (36%), rechazo alimentario y hematuria, la cual es muy poco frecuente pero a la vez alarmante para los padres. Se debe sospechar ITU en lactante con diarrea junto con fiebre alta o hemograma muy bacteriano.

En preescolares y escolares comienzan los síntomas más clásicos del adulto, localizan más el dolor, presentan disuria (67%), fiebre (54%), dolor abdominal (11%), poliaquiuria, urgencia miccional, orina de mal olor, incontinencia. Hay que recordar que cualquier cambio de hábito miccional, como incontinencia

o enuresis, en niños que no presentaban previamente estos síntomas, debe sospecharse ITU.

El examen físico puede ser inespecífico. Ocasionalmente, se puede palpar una masa abdominal secundaria a un riñón de mayor tamaño. En niños mayores, la puño percusión positiva puede ser muy orientadora de pielonefritis. La palpación suprapúbica puede revelar una vejiga palpable. El examen de los genitales externos y del periné es importante y puede revelar el posible origen de síntomas como balanitis, úlcera del meato o vulvovaginitis.

Independientemente de la edad, a todos los niños se les debe examinar la región sacra en busca de estigmas como fosita pilonidal, parche piloso, asimetrías y cualquier otra anomalía que pueda estar asociado con vejiga neurogénica.

DIAGNÓSTICO

Debe plantearse frente a una historia y examen físico sugerente, asociado a un examen de orina compatible. Si la clínica y el examen de orina son compatibles, se inicia tratamiento antibiótico mientras se espera la confirmación del urocultivo a las 48 horas. La ITU se confirma con un urocultivo positivo y se ajusta el tratamiento según el antibiograma. El recuento de colonias para considerar una ITU dependerá del método por el cual haya sido tomada la muestra. En aquellos casos donde exista duda o discordancia entre estos elementos diagnósticos, pueden solicitarse exámenes complementarios: un cintigrama renal con ácido dimercaptosuccínico (DMSA) o ecografía doppler renal.

El diagnóstico debe plantearse frente a una anamnesis sugerente y especialmente si se acompaña de alguno de los siguientes elementos:

1. Síndrome febril sin foco.
2. Episodios anteriores de ITU.
3. Estar en período de control de esfínteres.
4. Síntomas de disfunción vesical.
5. Chorro urinario alterado (débil, entrecortado,etc.).
6. Constipación.
7. Mal incremento pondoestatural.
8. Antecedentes familiares.

Además, debe plantearse frente a un examen físico sugerente: aumento de la presión arterial, problemas de crecimiento (peso y talla), palpación de masas en el abdomen, fimosis o sinequias, disrafia oculta en la región lumbosacra. El urocultivo positivo, tomado adecuadamente, es la forma de diagnosticar ITU.

La muestra de orina para el urocultivo debe ser tomada y sembrada de inmediato (orina fresca) en el mismo laboratorio, no deben aceptarse como muestras válidas las que son tomadas en domicilio. Si la muestra no puede ser sembrada de inmediato, debe mantenerse refrigerada a 4° C por un tiempo máximo de 24 horas.

Debe lavarse los genitales con agua y jabón, sin antisépticos.

La recolección de la orina puede ser mediante métodos no invasivos, como recolector u orina por segundo chorro, y métodos invasivos (son los recomendados antes del control de esfínter), como sondeo vesical o punción suprapúbica.

A los niños sin control de esfínter, se puede tomar la muestra por recolector si no se dispone de personal capacitado para realizar el sondeo vesical, que es la forma indicada de obtener la muestra de orina a esta edad. El recolector debe estar puesto máximo 20 minutos, y si el niño no orina debe cambiarse por otro. Debido al alto índice de contaminación un urocultivo positivo obtenido

TABLA 1: Número de unidades formadoras de colonias para considerar el urocultivo positivo, según el método de toma de muestra.

RECOLECCIÓN	NÚMERO DE COLONIAS / ML (UROCULTIVO POSITIVO)
Punción suprapúbica	> 1
Sondeo transuretral	> 10.000
Segundo chorro	> 100.000
Recolector	>100.000

por bolsa recolectora no se considera ITU y se debe repetir la toma de muestra por sondeo o punción vesical para confirmar diagnóstico, previo a iniciar tratamiento antibiótico. Tiene un alto valor predictivo negativo, por lo que cuando sale negativo, descarta la ITU. Por esto la muestra por recolector no debe elegirse como método de toma de urocultivo cuando existe la posibilidad de realizar sondeo vesical, ya que retrasa el adecuado inicio de tratamiento.

Es importante conocer cuál es el número de unidades formadoras de colonias (UFC)/ml que son necesarias para considerar un examen positivo. Estas dependerán del método utilizado para tomar la muestra (TABLA 1):

Recolector: >100.000 UFC /ml (debe confirmarse por otro método).
Sondeo vesical: > 10.000 UFC/ml
Punción suprapúbica: cualquier recuento

Respecto a la interpretación del resultado de la tira reactiva y su conducta posterior, recordar que sirve sólo como orientación, no hace el diagnóstico, pero si no se dispone de otro método, sirve para guiarse:

1. **Leu (+) Nit (+):** enviar muestra para urocultivo (URC) y examen de orina completa (OC) e iniciar antibiótico.
2. **Leu (–) Nit (+):** si fue en orina fresca, enviar muestra para OC + URC e iniciar antibiótico.
3. **Leu (+) Nit (–):** si no existen síntomas específicos de ITU, no iniciar tratamiento hasta tener resultado de OC+ URC. Considerar infección fuera del tracto urinario (infección genital).
4. **Leu (–) Nit (–):** en paciente asintomático descarta ITU. En paciente sintomático tomar una muestra de OC + URC para descartar ITU y no iniciar tratamiento antibiótico empírico. Buscar otras patologías.

Estudio Posterior

El objetivo del estudio es la búsqueda de anomalías del tracto urinario que puedan predisponer al paciente a nuevas infecciones o a complicaciones de las mismas y que son susceptibles a tratamiento médico o quirúrgico, así como a pesquisar oportunamente alteraciones funcionales que se evidencien en el estudio de imágenes.

Existen 4 exámenes útiles, no se hacen todos.

1. **Ecotomografía renal y vesical con o sin doppler:** muestra la anatomía del parénquima renal, uréteres y de la vejiga, la presencia de dilataciones, el tamaño, número y ubicación renal. Cuando se realiza con doppler, permite evaluar la perfusión del parénquima.

   Por ser un examen ampliamente disponible, que no irradia al niño, se realiza en todos los pacientes con ITU, por ahora independiente de localización y edad, la gran limitante es que es operador dependiente.

2. **Uretrocistografía miccional (UCG):** mediante una sonda vesical se inyecta medio de contraste en la vejiga para inducir la micción, momento en el cual se puede evidenciar la presencia de reflujo desde la vejiga hacia los uréteres alcanzando, en los grados 4 y 5, hasta el riñón. Es el examen de referencia para la detección y graduación del reflujo vesicoureteral, desde el 1 al 5 dependiendo de hasta donde llega el medio de contraste y de la dilatación o tortuosidad que produce en el uréter, y además aporta información sobre la uretra (FIGURA 2). Sin embargo, es invasivo, irradia, genera stress en los niños y sus padres y puede tener complicaciones.

   Su realización es cada vez más cuestionada, y tiene utilidad frente a Pielonefritis recurrente, compromiso renal, anomalía anatómica evidenciada en la ecografía que obligue a descartar reflujo vesicoureteral

REFLUJO VESICOURETERAL (RVU): Flujo anormal de orina desde la vejiga hacia los uréteres y riñones, por alteración en la competencia de la unión vesicoureteral

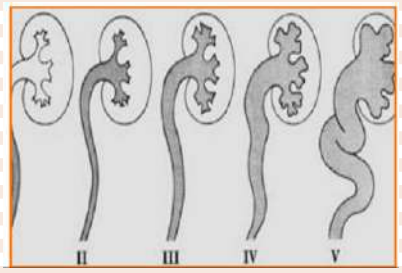


FIGURA 2. GRADOS DE RVU OBSERVADOS EN LA UCG

de alto grado, obstrucciones de uretra (valvas de uretra posterior) y vejiga neurogénica.

3. **Cistografía isotópica directa (CID):** es el equivalente en medicina nuclear a la uretrocistografía miccional. Este examen busca determinar la presencia o no de reflujo. No es capaz de graduarlo, ni deja ver alteraciones de la competencia de la unión vesicoureteral. Es útil en el seguimiento de RVU para determinar si continúa o no con reflujo, en ITU febril recurrente con UCG normal.

   No se recomienda como primer estudio en búsqueda de RVU, ya que no permite evaluar la condición de la vejiga ni uretra (importante por ej. en valvas de uretra posterior). Tiene menor dosis de radiación. Más sensible que la UCG en pesquisar reflujos vesicoureterales (55% para UCG y 97% para CID).

4. **Cintigrama renal con DMSA Tc 99 (ácido dimercaptosuccínico):** se inyecta un radioisótopo (DMSA) que se fija en las células tubulares del riñón que están sanas. Se puede pedir en el cuadro agudo para objetivar la pielonefritis en ITU febril e ITU dudosa, sin embargo, no se encuentra disponible en todos lados. Es por esto, que generalmente se solicita diferido entre 6 – 12 meses después del episodio agudo, para seguimiento, ya que evalúa el daño del parénquima renal determinado por defectos en la captación del isótopo, compatibles con cicatrices renales que pueden ser actuales o previas, por lo que hay que correlacionarlo con la clínica.

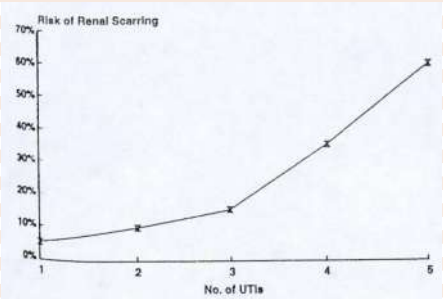


FIGURA 3. RELACIÓN ENTRE CICATRICES RENALES Y NÚMERO DE EPISODIOS DE ITU

El riesgo de desarrollar cicatriz renal después de una ITU es variable desde un 5 a un 64%. Las alteraciones anatómicas graves en etapa aguda, se asocian con mayor frecuencia con cicatrices renales. Además, a mayor número de episodios, mayor riesgo de daño o cicatriz renal (FIGURA 3). La mayoría de las cicatrices renales son leves o unilaterales. Sólo las graves o bilaterales se han asociado con desarrollo de hipertensión arterial. Todos estos paradigmas son los que en la actualidad se están replanteando para reformular el estudio y seguimiento de los pacientes con ITU.

Recomendación de estudio de la Rama de Nefrología de la Sociedad Chilena de Pediatría.

El estudio con imágenes en niños con un primer episodio de ITU debe ser selectivo, ya que el estudio rutinario a todos los niños no ha demostrado efectividad clínica y tiene un costo elevado. El estudio completo debe focalizarse en los grupos con riesgo de daño renal, estos son:

1. Menores de 6 meses (mayor riesgo de malformaciones, obstrucción de la vía urinaria y RVU).
2. ITU atípica (riesgo de defectos parenquimatosos renales y anomalías estructurales significativas).
3. ITU recurrente sin causa anatómica o funcional identificada.

Estudio en niños de 0 – 12 meses: si la ecografía se encuentra disponible se realiza inmediatamente, si no, de forma diferida. Dependiendo de la gravedad, si es atípica o recurrente, se realiza DMSA y/o uretrocistografía (TABLA 2)

TABLA 2

0 – 12 MESES	BUENA RESPUESTA	ITU GRAVE O ATÍPICA	ITU RECURRENTE
Eco precoz	No	Si	Si
Eco diferida	Si	No	No
DMSA 6 – 12 m	Si	Si	Si
UCG	Si	Si	Si

Estudio en niños de 1 a 3 años: ecotomografía siempre. Al adquirir la capacidad de control de esfínter, disminuye significativamente las probabilidades de ITU por RVU por lo que la uretrocistografía es de aplicación selectiva. Dependiendo de la gravedad se hacen otros exámenes (TABLA 3)

TABLA 3

1 A 3 AÑOS	BUENA RESPUESTA	ITU GRAVE O ATÍPICA	ITU RECURRENTE
Eco precoz	No	Si	No
Eco diferida	Si	No	Si
DMSA 6–12 m	Si	Si	Si
UCG	Selectiva	Si	Si

Estudio en niños mayores de 3 años: la uretrocistografía es excepcional (TABLA 4).

TABLA 4

MAYOR DE 3 AÑOS	BUENA RESPUESTA	ITU GRAVE O ATÍPICA	ITU RECURRENTE
Eco precoz	No	Si	No
Eco diferida	Si	No	Si
DMSA 6–12 meses	opcional	si	Si
UCG	selectiva	selectiva	selectiva

TRATAMIENTO

Dependiendo de la condición clínica y de la edad del niño, la ITU puede tratarse en forma ambulatoria con terapia por vía oral u hospitalizado. Las indicaciones de hospitalización son:

1. Recién nacido y menor de 3 meses (mayor riesgo de hacer urosepsis).
2. ITU febril con compromiso del estado general (independiente de la edad).
3. Urosepsis.
4. Hiperemesis con mala tolerancia al uso de antibióticos orales.
5. Deshidratación.
6. Adolescente embarazada.
7. Riesgo social – rural – poco acceso a atención de salud.

Terapia antimicrobiana

En términos generales siempre se debe cubrir la *E. coli*. La terapia antibiótica puede administrarse por vía oral o endovenosa, de forma empírica según localización de la infección y grupo etario y debe ajustarse según antibiograma a las 48 horas. El tratamiento tiene una duración de 7 a 10 días.

Antibióticos VO

1. Cefradoxilo 30 – 50 mg/kg/día cada 12 horas por 7 a 10 días.
2. Cefixime 8 mg/kg/día cada 24 horas por 7 a 10 días.
3. Trimetropin sulfa 8–12 mg TMP/k/día cada 12 h.
4. En ITU baja: Nitrofurantoína 5 a 7 mg/kg/día cada 6 a 8 horas por 7– 10 días. Este medicamento no se utiliza en paciente con ITU alta o en menores de 3 meses de edad.

Antibióticos EV

1. Cefotaxima 100 – 150 mg/K/día c/6 – 8 h.
2. Amikacina 15 mg/K/día en 1 o 2 dosis.
3. Gentamicina 5 – 7 mg/K/día en 1 o 3 dosis.

4. Si el gram de orina muestra cocáceas gram positivas en cadena o pares, se debe agregar ampicilina 200 mg/kg/día cada 6 horas por sospecha de Enterococo.

PREVENCIÓN

La quimioprofilaxis está cada vez siendo más cuestionada. En los últimos años ha habido una tendencia a un menor uso debido a la disputa sobre su eficacia, el aumento de la resistencia bacteriana y la tendencia a una baja adherencia. Se deben enfatizar las medidas alternativas y el manejo de los factores de riesgo para la ITU recurrente. Sin embargo, en pacientes cuidadosamente seleccionados, la profilaxis puede proteger de infecciones urinarias recurrentes y secuelas a largo plazo.

La profilaxis antibiótica estaría indicada en:

1. Diagnóstico antenatal de anomalía de vía urinaria mientras se completa estudio.
2. Menor de 2 años con ITU febril, hasta completar estudio de imágenes cuando lo requiere (estudio de RVU).
3. RVU GIII o mayor (grados menores tienen bajo riesgo de presentar nueva ITU febril).
4. ITU recurrente.
5. Disfunción vesical, mientras mejora patrón miccional.

Los antibióticos de elección utilizados para profilaxis son la nitrofurantoína 1 – 2 mg/Kg/día VO o Cefadroxilo 10 a 15 mg/Kg 1 vez al día.

Es consensuado que un diagnóstico correcto, un tratamiento apropiado y un estudio de imágenes en niños con ITU, sigue siendo fundamental debido a la asociación entre la ITU, las anormalidades urológicas subyacentes y sus consecuencias. Por lo tanto, el diagnóstico rápido y el inicio inmediato del tratamiento siguen siendo importantes para prevenir el daño renal a largo plazo.

Sin embargo, debe señalarse que establecer un enfoque adecuado e identificar a los niños con riesgo de daño renal no es una tarea sencilla y esto ha suscitado revisiones permanentes de las guías de manejo.

La ITU en niños debe ser:

- **Sospechada clínicamente**
- **Diagnosticada bacteriológicamente**
- **Tratada eficazmente**
- **Estudiada exhaustivamente**
- **Controlada adecuadamente**

Síndrome edematoso

DRA. DANIELA CARRILLO VERDUGO
Sección de Endocrinología y Nefrología
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Definición

El edema es un signo clínico causado por la acumulación anormal de líquido en el espacio intersticial. Se clasifica en edema localizado y generalizado. La formación de edema generalizado implica la retención de sodio y agua en el riñón. Las causas del edema generalizado en la infancia son diversas, sin embargo, la causa renal es la más frecuente. El tratamiento del edema generalizado depende de la etiología primaria.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de síndrome edematoso (S.E.) como motivo de consulta en el servicio de urgencia es desconocida, sin embargo, la causa más frecuente de edema generalizado en pediatría es el síndrome nefrótico, cuya incidencia varía entre 1 a 2 casos por 100.000 habitantes menores de 16 años.

FISIOPATOLOGÍA DEL EDEMA

El S.E. se produce por un desbalance entre la presión hidrostática y oncótica de los espacios intravascular e intersticial y/o por una alteración en el funcionamiento del sistema linfático. Es importante recordar, que debido a que el intersticio es capaz de reabsorber grandes volúmenes de líquido, es requisito que exista reabsorción renal aumentada de sodio y agua para la formación de edema.

Así, el S.E. puede ser causado por:

- Disminución de la presión oncótica intravascular: se ve con frecuencia en estados hipoalbuminémicos (con albuminemia menor a 2 gr/dl); por ejemplo, en síndrome nefrótico, cirrosis hepática, Kwashiorkor y enteropatías perdedoras de proteínas.
- Aumento de la presión hidrostática intravascular: como se puede ver en insuficiencia cardíaca congestiva, insuficiencia renal aguda y en glomerulonefritis aguda.
- Aumento de la permeabilidad vascular: reacciones de hipersensibilidad (angioedema), sepsis.
- Aumento de la presión oncótica intersticial: se ha descrito en mixedema (clínicamente se presenta como edema sin fóvea).
- Alteración del drenaje linfático intersticial: generalmente causa edema localizado. Edema generalizado puede ocurrir en situaciones muy poco frecuentes de obstrucción del conducto torácico.

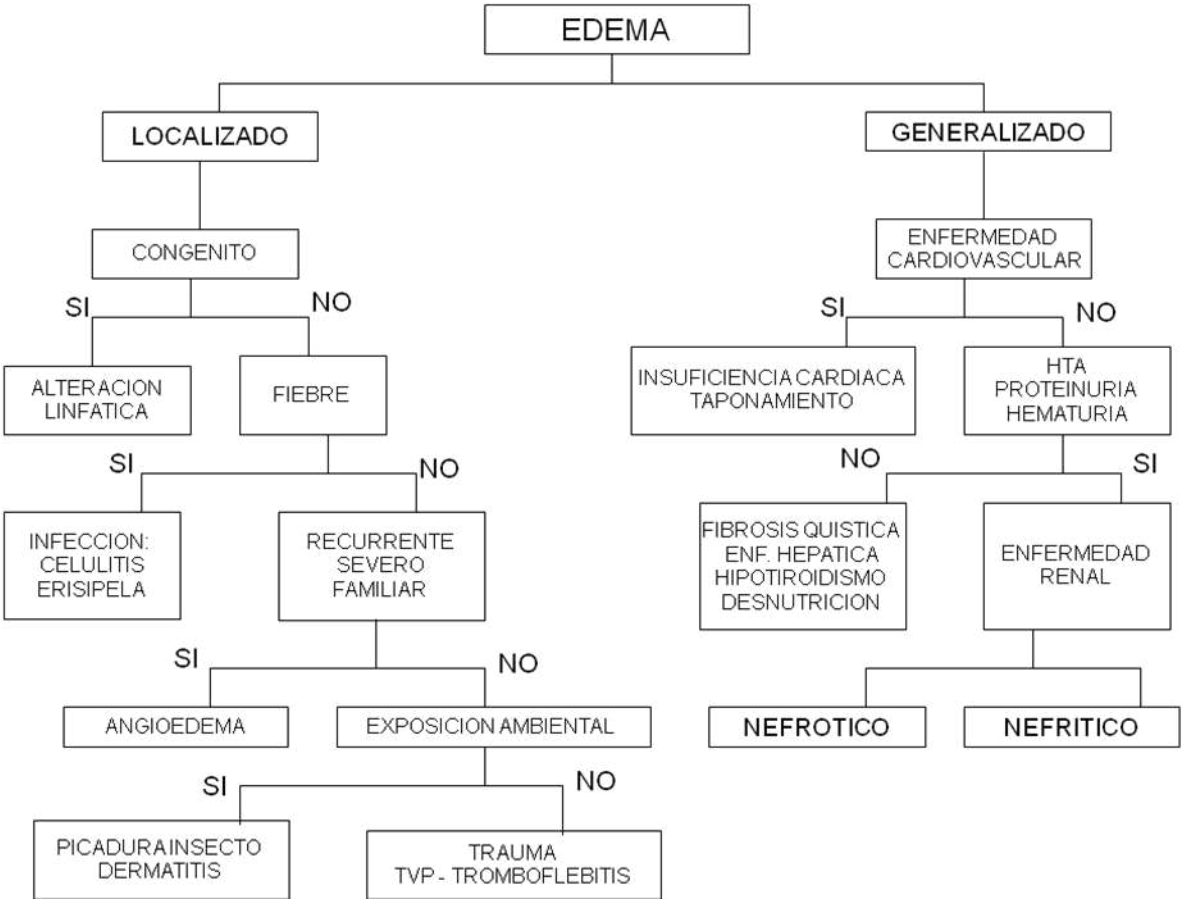
ETIOLOGÍA

El S.E. puede ser localizado o generalizado. El S.E. localizado generalmente es secundario a trauma, proceso inflamatorio local (ej.: picadura de insecto) u obstrucción del drenaje vascular o linfático (ej.: trombosis venosa profunda). El S.E. generalizado puede ser de origen renal (lo más frecuente), de origen

cardíaco (poco frecuente), inmunológico (reacción de hipersensibilidad) o por desnutrición calórico-proteica grave (Kwashiorkor).

Enfrentamiento clínico en el servicio de urgencia (FIGURA 1)

FIGURA 1. ALGORITMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE SÍNDROME EDEMATOSO



En adelante nos referiremos específicamente al edema generalizado.

Anamnesis:

Debe estar orientada a determinar la etiología del edema.

- Características del edema: localización, tiempo de evolución, variabilidad en el día.
- Antecedentes de enfermedades renales, cardíacas o endocrinológicas conocidas.
- Es importante evaluar con urgencia síntomas que nos orienten a angioedema, debido a que puede ser de riesgo vital. Así, es importante indagar respecto a la relación temporal con exposición a alérgenos (medicamentos, alimentos, picaduras, etc.) y síntomas asociados como edema de mucosas, disnea o estridor.
- Síntomas asociados que nos orienten a patologías renales o cardíacas: orina espumosa, hematuria, oliguria o anuria, palpitaciones, disnea, cianosis.
- Antecedentes familiares de enfermedades renales o cardiopatías.

Examen físico:
Orientado a determinar el origen del edema y eventuales complicaciones: búsqueda de HTA, signos de obstrucción bronquial, derrame pleural, cardiomegalia, edema pulmonar, ascitis, hepatomegalia, hipocratismo digital, ortopnea, soplos cardíacos, arritmia, aumento de peso, etc.

Debido a que, en la mayoría de los pacientes pediátricos que consultan espontáneamente por S.E. la causa es renal, una vez descartada una causa cardíaca o inmunológica (por anamnesis, examen físico y exámenes generales) nos orientaremos a las patologías renales que con mayor frecuencia determinan aparición de edema: síndrome nefrótico y síndrome nefrítico.

Síndrome nefrótico

Aunque se caracteriza por edema generalizado, con mucha frecuencia los pacientes refieren que inicialmente es periorbitario y que posteriormente se generaliza.

Este síndrome se caracteriza por edema, proteinuria masiva (>40 mg/m^2/hr o índice proteinuria/creatininuria en muestra aislada de orina >2), hipoalbuminemia e hipercolesterolemia.

Es recomendable hospitalizar a todo paciente que debuta con síndrome nefrótico con el objeto de resolver el edema, evaluar respuesta a tratamiento y prevenir posibles complicaciones.

En niños entre 1 y 10 años que presentan el primer episodio de síndrome nefrótico la patología subyacente más frecuente es la Enfermedad por Cambios Mínimos, cuya etiología no está clara. Por este motivo una vez hospitalizados, se inicia tratamiento con prednisona 60 mg/m^2/día, se indica dieta hiposódica, baja en grasa y normoproteica. La restricción de volumen puede indicarse inicialmente, con cautela, en pacientes oligoanúricos, hasta que la diuresis se recupere, debido a que en la mayoría de estos pacientes el volumen circulante efectivo esta disminuido.

Si bien en más del 90% de los casos el pronóstico a largo plazo es benigno, es importante informar a los padres respecto a la naturaleza crónica de esta enfermedad y que evoluciona con recaídas frecuentes, habitualmente gatilladas por infecciones intercurrentes.

Síndrome nefrítico

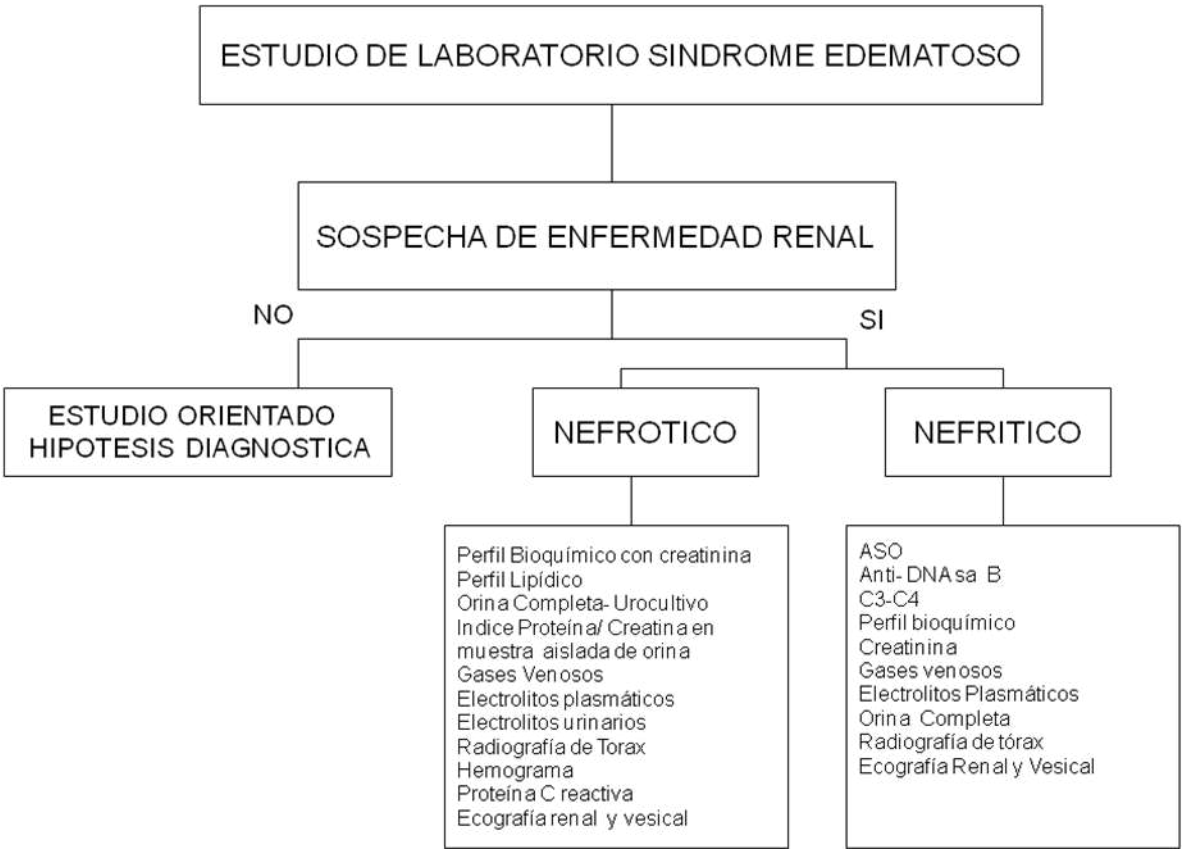
Se caracteriza por presentar hematuria, edema, hipertensión arterial y oliguria. Tradicionalmente, la principal causa pediátrica en Chile ha sido la glomerulonefritis aguda post infecciosa, específicamente post-estreptocócica. En los últimos años la incidencia de esta enfermedad ha ido en disminución.

Clásicamente se presenta en niños entre 6 y 8 años, aproximadamente 1-2 semanas después de una infección amigdalina o cutánea producida por una cepa nefritogénica de *Streptococcus pyogenes* o Estreptococo Betahemolítico del grupo A (rango 3-33 días post infección). Se produce inflamación glomerular debido a activación de inmunidad celular y humoral; con formación de complejos inmunes que se depositan en el glomérulo. La oliguria y la hipertensión arterial son secundarias a la activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona con retención renal secundaria de agua y sodio. Puede evolucionar a la resolución completa, o muy infrecuentemente, a daño renal crónico.

El principal motivo de consulta de estos pacientes es hematuria y/o edema. Aproximadamente un 90% de los pacientes presenta HTA y un 2-4% puede presentar proteinuria en rango nefrótico. El pronóstico es generalmente favorable.

Conducta en servicio de urgencia (FIGURA 2)

FIGURA 2. ESTUDIO DE SÍNDROME EDEMATOSO EN SERVICIO DE URGENCIA



Frente a un paciente que consulta por S.E., lo fundamental es determinar la etiología del edema, ya que el estudio y tratamiento dependen del origen de éste.

Si la historia clínica y el examen físico nos orientan a un síndrome nefrótico solicitaremos aquellos exámenes que nos permitan confirmar el diagnóstico: perfil bioquímico con creatinina, perfil lipídico, orina completa, índice proteinuria/ creatininuria en muestra aislada de orina y exámenes que nos permitan evaluar infecciones que pudieran estar actuando como factor gatillante (hemograma, PCR, hemocultivo, urocultivo, radiografía de tórax). Se debe recordar que estos pacientes tienen mayor riesgo de presentar infecciones por microorganismos capsulados, como por ejemplo *Streptococcus pneumoniae*, por lo que frente a dolor abdominal importante se debe sospechar peritonitis bacteriana espontánea.

Una vez confirmado el diagnóstico se sugiere hospitalizar en sala si el paciente se encuentra clínicamente estable, o en Unidad de Cuidados Intermedios si presenta HTA, oliguria, anuria o si se planifica administrar albúmina y furosemida.

Para decidir la terapia más apropiada es crucial determinar si el paciente presenta un volumen intravascular aumentado o disminuido, lo que es clínicamente difícil de evaluar, pudiendo ser de utilidad la radiografía de tórax, electrolitos urinarios y medición de presión arterial. Sin embargo, debido a que la mayoría de estos pacientes tiene un volumen intravascular disminuido, a pesar de estar en anasarca, se recomienda NO administrar diuréticos por riesgo de hipoperfusión visceral y trombosis.

Si estamos frente a un paciente con una probable glomerulonefritis aguda post infecciosa, se recomienda hospitalizar en sala si se encuentra estable o en Unidad de Cuidados Intermedios si presenta oligoanuria o HTA. Los exámenes de laboratorio están orientados a determinar el grado de compromiso renal y a documentar una infección previa por *Streptococcus pyogenes* (ASO, anticuerpos anti-DNAsa B). La hipocomplementemia (C3 disminuido) apoya este diagnóstico. El tratamiento es de soporte y se orienta fundamentalmente al control de la hipertensión arterial. La terapia de primera línea se basa en reposo, dieta hiposódica, diuréticos de asa (ej. furosemida) y restricción de volumen hasta la recuperación de diuresis.

BIBLIOGRAFÍA

Eison TM et al. Post-streptococcal acute glomerulonephritis in children: clinical features and pathogenesis. Pediatr Nephrol. 2010; (10); 1554-6.

Geary D.Comprehensive Pediatric Nephrology. Chapter 20: Postinfectious Glomerulonephritis. 309-317.

Gordillo R. et al. The Nephrotic Syndrome. Pediatr. Rev. 2009; 30; 94-105.

Doucet A et al. Molecular mechanism of edema formation in nephritic syndrome: therapeutic implications. . Pediatr Nephrol. 2007; (22); 1983-1990.

Hisano S. Edema in childhood. Kidney Int Suppl. 1997 Jun; 59: S100-4.

Cadnapaphornchai M. et al. The nephrotic syndrome: pathogenesis and treatment of edema formation and secondary complications. Pediatr Nephrol (2014) 29:1159–1167.

Demetrius E. Pathophysiology, evaluation, and Management of edema in Childhood Nephrotic Syndrome. Front Pediatr. 2016 Jan 11; 3:111.

- **Edema se define como la presencia de un exceso de líquido en el espacio intersticial.**
- **Independiente de la etiología, la formación de edema requiere que se produzca retención renal de agua y sodio (primaria o secundaria).**
- **Según su extensión se puede clasificar en generalizado o localizado, lo que orienta al diagnóstico etiológico.**
- **En pediatría, el edema generalizado en la mayoría de los casos, es de origen renal.**
- **Una historia clínica detallada y un acucioso examen físico orientan muy bien hacia la causa del síndrome edematoso y al estudio correspondiente.**

Hipertensión arterial de causa renal en pediatría

DRA. M. SOLEDAD PEREDO G.
Sección de Endocrinología y Nefrología
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción – Definiciones/Epidemiología

La hipertensión arterial (HTA) es una patología compleja, asociada a factores modificables y no modificables, como los antecedentes genéticos y la programación fetal precoz.

La prevalencia de HTA en pediatría ha ido en aumento en el último tiempo, asociado principalmente al incremento en las cifras de obesidad y cambios en los hábitos de la población. Alcanza actualmente 3.5% en niños y adolescentes, 18% en adultos jóvenes y 50% en adultos mayores de 60 años.

La presencia de presión arterial (PA) elevada en la infancia determina una mayor presión en la adultez, con alto riesgo de desarrollar HTA y enfermedad cardiovascular.
Para la medición correcta de PA se deben considerar ciertos aspectos técnicos descritos en las recomendaciones chilenas de la rama de nefrología:

- Se define HTA como cifras de **PA mayor o igual al percentil 95 para sexo, edad y talla del paciente**, de acuerdo a tablas de referencia publicadas por la Academia Americana de Pediatría. Debe ser persistente en el tiempo, en al menos tres oportunidades separadas y confirmada por método auscultatorio.

Según los rangos de PA y la edad, la HTA en niños se clasifica en PA normal, elevada, Estadío I y Estadío II (TABLA 1)

TABLA 1: Clasificación de PA clínica en niños

CLASIFICACIÓN DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL EN NIÑOS		
Categoría	**1–13 años** Percentil de PAS y/o PAD	**13–18 años** PAS y/o PAD en mmHg
Normal	<90	<120/<80 mmHg
PA elevada	≥90 – <95 o 120/80 mmHg o <95 (elegir el menor valor)	Entre 120/<80 y 129/<80 mmHg
HTA Estadio I	≥95 hasta <95 + 12 mmHg o entre 130/80 y 139/89 (elegir el menor valor)	Entre 130/80 y 139/89 mmHg
HTA Estadio II	≥95 más 12 mmHg ≥140/90 mmHg (elegir el menor valor)	≥140/90 mmHg

ADAPTADO DE: Salas P, Gonzalez C, Carrillo D et al. Hipertensión arterial en la infancia. Recomendaciones para su diagnóstico y tratamiento. Parte 1. Rev Chil Pediatr

FIGURA 1. VALVA DE URETRA POSTERIOR (VUP) COMO CAUSA DE HTA



FIGURA 2. REFLUJO VESICOURETERAL (RVU) COMO CAUSA DE HTA



ETIOLOGÍA/FISIOLOGÍA – FISIOPATOLOGÍA

Una vez confirmada la presencia de HTA, se debe determinar el estudio y manejo de ésta.

Si bien existe un aumento de la HTA esencial incluso en la infancia, publicaciones muestran que más del 50% de las causas de HTA en población de 0 a 19 años son secundarias, especialmente en menores de 6 años.

Dentro de las causas secundarias destacan principalmente las causas renales, que alcanzan al menos un tercio, seguido de causas respiratorias, medicamentosas, neurológicas, entre otras. Por esta razón es de vital importancia buscar activamente posibles causas nefrológicas de HTA:

1. Malformaciones congénitas y anomalías estructurales del riñón y vías urinarias (CAKUT):

- Enfermedad renal poliquística autosómica recesiva (ARPKD) o dominante (ADPKD), secundarias a mutaciones genéticas conocidas, que pueden presentar dilataciones tubulares, quistes, compresión vascular y daño renal parenquimatoso.
- Displasia renal multiquística, una alteración profunda de la nefrogénesis que determina ausencia de parénquima renal funcionante e involución del riñón afectado con hipertrofia compensatoria e hiperfiltración del riñón contralateral, además de habituales comorbilidades como cierto grado de displasia, estenosis pieloureteral o reflujo vesicoureteral.
- Uropatía obstructiva de distintas causas como valvas de uretra posterior (FIGURA 1), ureterocele obstructivo, megaureter obstructivo, estenosis pieloureteral y reflujo vesicoureteral, especialmente bilateral (FIGURA 2).

En estos casos, la presencia de daño renal crónico y la reducción de la masa nefronal, determina hipertensión capilar glomerular con activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona (SRRA) e hipertensión sistémica secundaria, además de producir aumento de la filtración de proteínas plasmáticas y proteinuria.

2. Enfermedad renal adquirida

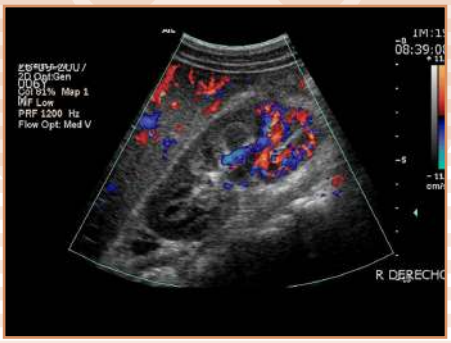
- Glomerulopatías primarias.
- Glomerulonefritis post infecciosa (GNAPI).
- Causas Inmunológicas, como Lupus, vasculitis ANCA, Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH).
- Microangiopatía trombótica, como el Síndrome hemolítico urémico (SHU).
- Necrosis tubular aguda de causa Isquémica o Nefrotóxica.
- Nefritis intersticial.

Entre otras causas de injuria renal aguda y crónica, éstas determinan la presencia de múltiples factores predisponentes de HTA, como hipervolemia, activación del SRAA, del sistema nervioso simpático y tendencia a la vasoconstricción.

3. HTA Renovascular

- Displasia fibromuscular: fibroplasia de capa íntima y media de arterias renales y carótidas, sin componente inflamatorio, signo típico "collar de perlas"
- Vasculitis de Takayasu: inflamación granulomatosa crónica de Aorta y ramas principales.
- Síndrome de Aorta Media: etiología idiopática de origen embriológico con

FIGURA 3. INFARTO RENAL COMO CAUSA DE HTA



falla en fusión de ambas aortas dorsales o bien secundario a otras patologías, se presenta con estenosis crítica de aorta y salida de grandes arterias.
- Trombosis de arteria renal e isquemia post-trauma.
- Estenosis del injerto post trasplante renal.
- Compresión extrínseca: neuroblastoma, Tu Wilms.
- **Síndromes clínicos asociados:** Neurofibromatosis tipo 1 (NF-1), Esclerosis tuberosa, Síndrome de Williams, de Turner, de Allagille. Algunos pueden presentar HTA por feocromocitoma asociado.

Todas estas causas conllevan una disminución del flujo sanguíneo a través de arteriola aferente, lo que condiciona la secreción de renina por el aparato yuxtaglomerular y activación del SRRA. (FIGURA 3)

EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

Es muy relevante realizar una **historia médica detallada** con énfasis en los siguientes antecedentes:
- Antecedentes familiares de HTA de inicio precoz, diabetes (DM), dislipidemia, enfermedad cardiovascular; enfermedades hereditarias renales o endocrinas y síndromes genéticos asociados a HTA.
- Historia personal de factores de riesgo cardiovascular o de enfermedad renal crónica (ERC): antecedentes perinatales (asfixia, prematurez, peso nacimiento, antecedente de oligohidroamnios, necesidad de catéter umbilical); presencia de enfermedades renales o urológicas, infecciones urinarias recurrentes; enfermedades cardíacas, endocrinas, neurológicas, sistémicas y medicamentos uso habitual; historia de mal incremento pondoestatural, pérdida o aumento de peso, edema, polidipsia, poliuria, nicturia, etc.

Un **examen físico exhaustivo** dirigido a buscar causas específicas, buscando síntomas y signos como:
- Edema.
- Palidez, sudoración, enrojecimiento.
- Acné, hirsutismo, estrías.
- Manchas café con leche, adenomas sebáceos.
- Eritema malar, compromiso articular; petequias o púrpura.
- Palpitaciones, disnea, dolor torácico.
- Soplos cardíacos y en flancos o epigastrio.
- Masas abdominales, riñones palpables.
- Genitales ambiguos o virilizados.
- Peso, talla, índice de masa corporal.
- Medición de PA con técnica adecuada.

Las últimas publicaciones recomiendan complementar la evaluación de HTA con un "Holter de PA" o Monitoreo Ambulatorio de PA (MAPA), el cual permite caracterizar mejor el comportamiento de la PA en actividad durante las 24 horas del día. Está indicado en los siguientes casos:
- Confirmación HTA después de 1 año de PA elevada o HTA estadío I que persiste después de 3 meses.

- HTA secundaria.
- Enfermedad renal crónica o anomalías estructurales del riñón.
- Diabetes Mellitus.
- Trasplante órgano sólido.
- Obesidad.
- Síndrome de apnea obstructiva del sueño.
- Síndromes genéticos asociados a HTA.
- Antecedente de prematurez.
- Pacientes hipertensos en tratamiento.

Este examen debe realizarse utilizando un método estandarizado, con monitores y datos normativos validados en la población pediátrica y debe ser interpretado por médicos con experiencia en MAPA.

La comparación de la presión clínica con la presión del Monitoreo Ambulatorio de PA (MAPA), permite además clasificar a los pacientes de acuerdo a su presión ambulatoria en:

- Normotensión.
- Prehipertensión arterial sostenida.
- HTA de delantal blanco.
- HTA enmascarada.
- HTA sostenida ambulatoria.

A continuación se deben solicitar **exámenes generales iniciales** para descartar las principales causas mencionadas e idealmente evaluar la repercusión sistémica que pueda tener la HTA en los distintos órganos blanco:

- Exámenes sanguíneos: perfil bioquímico con creatinina, electrolitos, perfil de lípidos. Otros según sospecha clínica (ej. renina y aldosterona plasmática).
- Exámenes de orina: orina completa, urocultivo, índice proteína /creatinina en orina aislada y otros según sospecha clínica (ej. electrolitos urinarios).
- Exámenes de imágenes: al menos una ecografía renal y vesical
  Considerar exámenes de repercusión como ecocardiograma y fondo de ojo.

En el caso específico de HTA renovascular, la sospecha clínica puede plantearse con algunos datos de la anamnesis y examen físico, tal como muestra la TABLA 2.

TABLA 2: Elementos para sospechar HTA renovascular

Pulsos asimétricos
Soplos abdominales o paravertebrales
HTA de inicio súbito, muy grave o con compromiso de órgano blanco
HTA resistente a tratamiento con necesidad > 2 antihipertensivos
Empeoramiento de la función renal después de administración de IECA o ARA II
Atrofia renal o compromiso de la función renal sin causa conocida

Dentro del estudio se debe solicitar la ecografía renal con doppler de arterias renales y en caso de requerir estudios confirmatorios o si la sospecha clínica es muy alta, angioTAC o angioresonancia. Cabe destacar que el estándar de oro sigue siendo la arteriografía, que permite también intervenciones terapéuticas.

TRATAMIENTO Y PREVENCIÓN

El objetivo del tratamiento de la HTA durante la infancia es obtener PA bajo el percentil 90 con el fin disminuir el daño en órgano blanco y prevenir el riesgo cardiovascular en la adultez.

Existen opciones terapéuticas no farmacológicas, farmacológicas y algunos tratamientos según etiología específica.

Tratamiento NO farmacológico, determinado por cambios en el estilo de vida:

- Alimentación saludable: abundante ingesta hídrica, bajo consumo de sodio, altos aportes de frutas y verduras, granos enteros y restricción de grasas saturadas (basado en dieta DASH *Dietary Approaches to Stop Hypertension*).
- Actividad física: limitar actividades sedentarias, realizar actividad física aeróbica vigorosa 3–5 veces a la semana, entre 30–60 min. Sólo se limita actividad competitiva en HTA estadío II no controlada.
- Mantener peso adecuado y/o bajar de peso si corresponde.
- Apoyo psicológico buscando intervenciones motivacionales para lograr y mantener cambios de conducta en el tiempo y manejo de la ansiedad.
- Mejorar la calidad del sueño.
- Otros: NO fumar, evitar consumo de estimulantes del sistema simpático (cafeína, bebidas energéticas, medicamentos con pseudoefedrina, etc.).

Tratamiento farmacológico

No existen recomendaciones específicas en la población pediátrica y el inicio de tratamiento y la elección del fármaco van a depender de la etiología y gravedad de la HTA, la presencia de síntomas, daño de órgano blanco y comorbilidades que tenga el paciente.

Las indicaciones para iniciar medicamentos hipotensores son:

- HTA primaria que persiste a pesar de modificaciones en el estilo de vida.
- Presencia de daño de órgano blanco.
- HTA sintomática.
- Comorbilidades que aumenten riesgo cardiovascular: obesidad, DM, ERC.
- HTA secundaria.

La elección del medicamento también dependerá de la disponibilidad local, experiencia clínica y etiología específica de la HTA. Se sugiere conocer y manejar al menos un medicamento de cada clase de hipotensores e iniciar con monoterapia, aumentando la dosis en forma gradual, vigilando efectos adversos hasta alcanzar la dosis máxima. Si resulta necesario, agregar un segundo antihipertensivo. Controlar en forma seriada hasta alcanzar estabilización de las cifras tensionales **(TABLA 3)**.

En el caso específico de la HTA renovascular, dado el mecanismo hiperreninémico, la indicación es usar IECA o ARA II, siempre y cuando el paciente no sea monorreno o la estenosis sea bilateral, situaciones en que el bloqueo del SRAA podría desencadenar una falla renal.

TABLA 3: Fármacos hipotensores de uso en pediatría

FÁRMACOS	EDAD	DOSIS INICIAL	DOSIS MÁX.	FD	CONTRAINDICACIÓN	EFECTOS 2°
iECA					Embarazo Angioedema	Cefalea, Decaimiento, Hiperkalemia, IRA, daño fetal, angioedema, tos
Enalapril	>1 mes	0.08 mg/ kg/d máx. 5 mg/d	0.6 mg/kg/d máx. 40 mg/d	1–2		
Captoril	Lactante	0.05 mg/ kg/d	6 mg/kg/d	1–4		
	Niño	0.5 mg/kg/d		3		
ARA II					Embarazo Angioedema	Cefalea, decaimiento, hiperkalemia, IRA, daño fetal
Losartán	Niño	0.7 mg/kg/d máx. 50 mg	1.4 mg/kg/d máx. 100 mg	1–2		
Valsartán	Niño	1.3 mg/kg/d máx. 40 mg	2.7 mg/kg/d máx. 160 mg/d	1		
ACC					Hipersensibilidad Insuficiencia cardíaca congestiva	Rubor facial, decaimiento, edema periférico, angioedema
Nifedipino AP	Niño	0.2–0.5 mg/ kg/d	3 mg/kg/d máx. 120 mg/d	1–2		
Amlodipino	1–5 años	0.05–0.1 mg/ kg/d	0.6 mg/kg/d máx. 5 mg/d	1		
	>6 años	2.5 mg/d	10 mg/d	1		
Diuréticos tiazídicos					Anuria	Decaimiento, hipokalemia, arritmias, ictericia colestásica, debut DM, pancreatitis
Hidroclorotiazida	Niño	1 mg/kg/d	2 mg/kg/d máx. 37.5 mg/d	1–2		
Diuréticos de asa					Anuria	Mareos, cansancio, alteraciones hidroelectrolíticas
Furosemida		0.5–2 mg/ kg/d	6 mg/kg/d	1–2		
B.R.A					Insuficiencia renal crónica	Ginecomastia, hiperkalemia
Espironolactona		1 mg/kg/d	3.3 mg/kg/d máx. 100 mg/d	1–2		
Beta bloqueadores					Asma bronquial	Decaimiento, mareos
Atenolol		0.5–1 mg/ kg/d	2 mg/kg/d máx. 100 mg/d	1		
Propanolol		1 mg/kg/d	1–8 mg/kg/d máx. 8 mg/d	2–4		
A.A.C						
Clonidina		5–20 mcg/ kg/d	25 mcg/kg/d hasta 0.9 mg/d	3–4	Hipersensibilidad, bradiarritmia grave	Depresión, trastorno del sueño, mareo, sedación, cefalea
V.D						
Hidralazina		0.25 mg/ kg/d	7.5 mg/kg/d máx 200 mg/d	3–4	Hipersensibilidad, Lupus	Lupus like
Minoxidil		0.1–0.2 mg/ kg/d	1 mg/kg/d máx. 50 mg/d	2–3	Insuficiencia cardíaca	Prurito, irritación, hipertricosis, edema

ADAPTADO DE: Salas P, Gonzalez C, Carrillo D et al. Hipertensión arterial en la infancia. Recomendaciones para su diagnóstico y tratamiento. Parte 1. Rev Chil Pediatr. Fd: Frecuencia al día. ACC: antagonistas del canal del calcio. AP: acción prolongada. iECA: inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina. ARA: antagonista del receptor de angiotensina. BRA: bloqueador del receptor de aldosterona. AAC: alfa agonista central. VD: vasodilatadores

- La detección temprana de HTA es vital, dado el riesgo cardiovascular que conlleva y la mayor prevalencia relativa de causas secundarias en niños.
- El pediatra es responsable de tomar la presión arterial en los controles de salud e identificar aquellos pacientes con factores de riesgo.
- Es importante una adecuada medición de la PA y su confirmación para diagnosticar HTA.
- Dentro de la evaluación siempre considerar historia perinatal, nutricional, actividad física, psicosocial, antecedentes familiares y un examen físico exhaustivo.
- Dentro de las causas nefrológicas, las más frecuentes son patologías congénitas del riñón y vías urinarias y la renovascular.
- El estudio inicial debiera incorporar al menos una ecografía renal y vesical, exámenes de orina y función renal.
- El tratamiento se compone de medidas no farmacológicas y eventual tratamiento farmacológico, según etiología, síntomas, repercusión sistémica y comorbilidades del paciente.
- El objetivo es obtener PA bajo el percentil 90 con el fin disminuir el daño en órgano blanco y prevenir el riesgo cardiovascular en la adultez.

BIBLIOGRAFÍA

Salas P et al. Hipertensión arterial en la infancia. Recomendaciones para su diagnóstico y tratamiento. Parte 1. Rev Chil Pediatr. 2019;90(2):209-216. DOI: 10.32641/rchped.v90i2.1005.

Flynn J et al. Clinical Practice guideline for screening and management of high blood pressure in children and adolescents. Pediatrics 2017; 140(3):e20171904.

Essential Hypertension vs. Secondary Hypertension among children. American Journal of Hypertension 2015, 28 (1): 73–80.

Tullus K et al. Renovascular hypertension in children. Lancet 2008 Apr 26;371(9622):1453-63

Hipertensión arterial renovascular. Boletín Oficial de la Sociedad Chilena de Hipertensión. 2016, Vol 21

Tullus K et al. Renovascular hypertension—is it fibromuscular dysplasia or Takayasu arteritis. Pediatr Nephrol (2013) 28:191–196

Salas P, Gonzalez C, Carrillo D et al. Hipertensión arterial en la infancia. Recomendaciones para su diagnóstico y tratamiento. Parte 2. Rev Chil Pediatr. 2019; 90 (3): 336-342.

Carrillo D et al. Monitorización ambulatoria de presión arterial (MAPA): recomendaciones de la rama de nefrología pediátrica. Rev Chil Pediatr. 2019; 90 (4): 448-455.

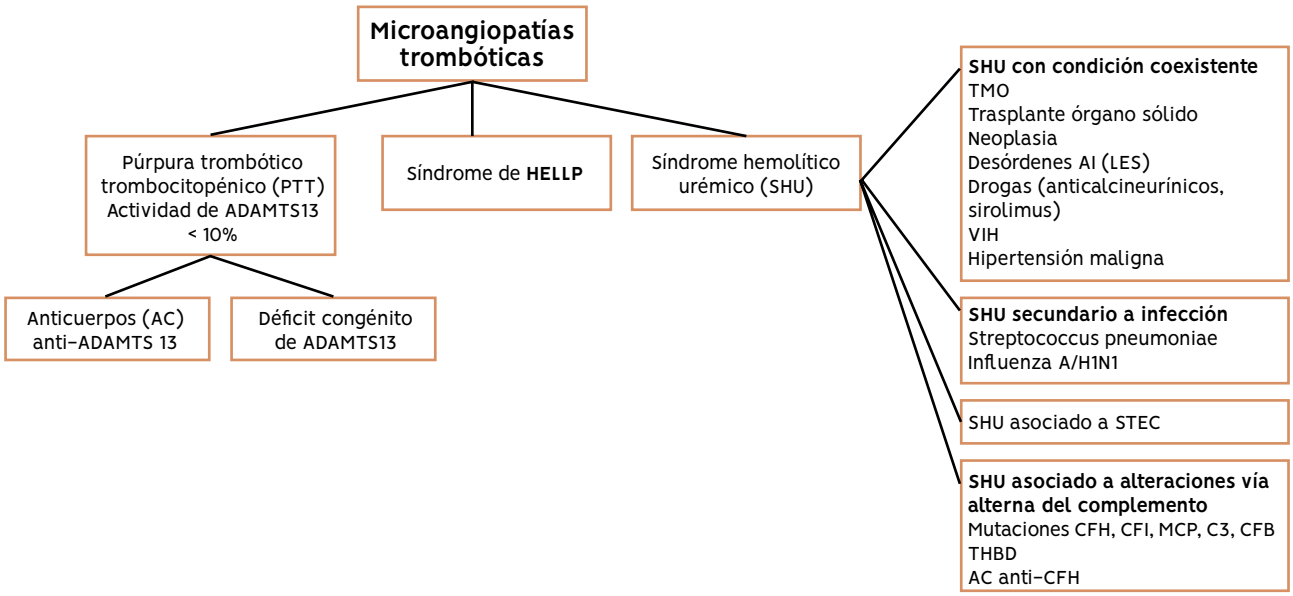
Síndrome Hemolítico Urémico

DRA. MARÍA SOLEDAD PEREDO
Sección de Endocrinología y Nefrología
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

La microangiopatía trombótica (MAT) son un grupo de patologías caracterizadas por la tríada clínica de trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática y disfunción de órganos vitales, característicamente falla renal aguda.

Dentro de ellas, existen distintas causas como el púrpura trombótico trombocitopénico (PTT), el síndrome de HELLP asociado al embarazo y el síndrome hemolítico urémico (SHU). Este a su vez puede ser secundario a diversas condiciones sistémicas (drogas, trasplante de medula ósea, desórdenes auto- inmunes, cáncer), a alteraciones en la vía alterna del complemento (mutación del factor H, I, B, etc. o presencia de anticuerpos), así como a infecciones específicas, como por ejemplo el "SHU típico" secundario a infección por ***E. coli*** productora de Shiga-toxina (STEC),que se presenta característicamente con diarrea disentérica (D+) y/o presencia de Shiga-toxina (Stx +) en deposiciones.

FIGURA 1. CAUSAS DE LAS MICROANGIOPATÍAS TROMBÓTICAS



ADAPTADO DE LOIRAT ET AL. PEDIATR NEPHROL 2016; 31:15-39

El comportamiento y pronóstico se encuentra ampliamente determinado por la enfermedad de base, por lo cual, acorde con más y mejores opciones diagnósticas y terapéuticas, actualmente se prefiere caracterizar cada síndrome de acuerdo a su etiología específica, como sugiere el esquema antes propuesto. **(FIGURA 1)**

SHU asociado a STEC

INCIDENCIA Y ETIOPATOGENIA

La incidencia de SHU D (+) en menores de 5 años corresponde a 3/100.000 hab en EEUU y 4,2/100.000 en Chile, siendo muy elevada en países como Argentina o Uruguay (22/100.000), donde se presenta con características endémicas.

Se asocia típicamente a la presencia de diarrea sanguinolenta, específicamente a la infección por bacterias productoras de Shiga-toxina (Stx1 o Stx2), la cual puede identificarse en PCR en deposiciones.

Existen microorganismos específicos que la producen, el más típico es la *Escherichia coli* O157:H7, productora de Stx (STEC). Otros productores de Stx son: otros serotipos de *E. coli*, *Shigella dysenteriae* (serotipo 1) y algunos tipos de Salmonelas. Hay que recordar que estos microorganismos requieren de un medio de cultivo especial para crecer, por lo que se debe solicitar **cultivo en agar McConkey sorbitol** o avisar al laboratorio la sospecha diagnóstica de SHU.

El reservorio de la STEC es el intestino del ganado **bovino** y porcino, por lo que se transmite a través de la ingesta de subproductos o alimentos contaminados con heces de estos animales (leche de vaca, carne, frutas y vegetales), contacto directo con estos animales o con otros animales que se han contaminado al comer las heces. Existe también el contagio directo de persona a persona mediante la inoculación en el laboratorio o personas que trabajan en salas cuna expuestas a contacto con deposiciones infectadas.

FISIOPATOGENIA

Después de 3 a 4 días de haber ingerido la *E.coli*, la mayoría de las personas presentan diarrea, en algunos casos disentérica, de las cuales un porcentaje cercano al 15% desarrolla finalmente SHU (FIGURA 2).

En el intestino, el microorganismo toma contacto con el enterocito, entra a la célula y luego daña el capilar sanguíneo adyacente, lo que determina los síntomas como el sangrado intestinal y permite la entrada de la toxina al torrente circulatorio. La Shiga-toxina es la que produce el daño tisular y

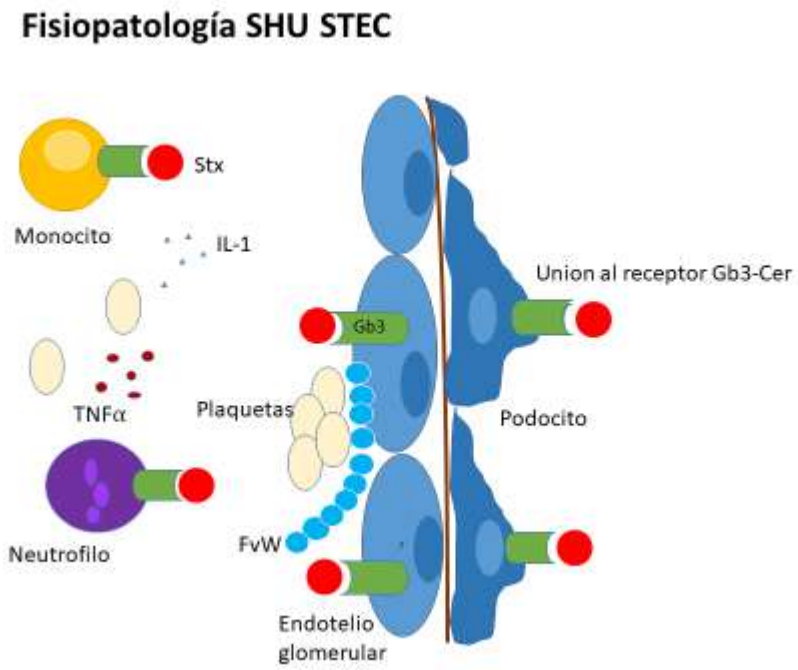
FIGURA 2. RIESGO DE DESARROLLAR SHU LUEGO DE LA INFECCIÓN CON STEC



Tomado de: Rev Chil Infect 2008; 25 (6): 435-444

determina la repercusión clínica final. La Stx viaja unida a distintas células (monocitos, neutrófilos, plaquetas), llegando entre otros órganos al riñón, donde se une al endotelio del capilar glomerular (e incluso a los podocitos) mediante el receptor Cb3-Cer, que al ser activado por la toxina, desencadena una serie de eventos que activan la cascada de la coagulación **(FIGURA 3)**.

FIGURA 3.



Esto determina, entre otros fenómenos, la agregación plaquetaria y formación de trombos, produciendo trombocitopenia; la falta de perfusión renal, que se traduce en falla renal aguda; y la hemólisis de los glóbulos rojos al chocar con los trombos, dando lugar a la anemia hemolítica microangiopática.

CLÍNICA

Un estudio multicéntrico realizado en Chile muestra que el SHU se presenta en edades entre los 0 y 8 años, promedio cerca de los 2 años. Existe un aumento estacional en los meses cálidos, primavera y verano, presentándose el 58% de los casos durante estos meses.

En cuanto a la anamnesis, hasta el 92% de los casos refiere antecedentes de síndrome diarreico, dos tercios disentéricos.

Los pacientes evolucionan con gran decaimiento y palidez, pueden presentar petequias o púrpura por la trombocitopenia, y suelen referir disminución de la diuresis, anuria franca, edema generalizado o incluso presentar convulsiones.

DIAGNÓSTICO

Frente a la sospecha clínica, dentro de los exámenes de laboratorio, debe solicitarse un hemograma con frotis de células sanguíneas para determinar la presencia de anemia hemolítica y esquistocitos, además del recuento de

plaquetas para comprobar la trombocitopenia. Dentro del perfil bioquímico, hay que evaluar BUN y creatinina para ver si tiene falla renal; LDH, que se encuentra muy elevada por la hemólisis y constituye un marcador de gravedad; acido úrico y fósforo, que pueden elevarse en casos de falla renal aguda grave, así como potasio plasmático. Los exámenes de orina, como orina completa permiten determinar la presencia de hematuria, proteinuria y/o cilindros y urocultivo para descartar una infección urinaria concomitante.

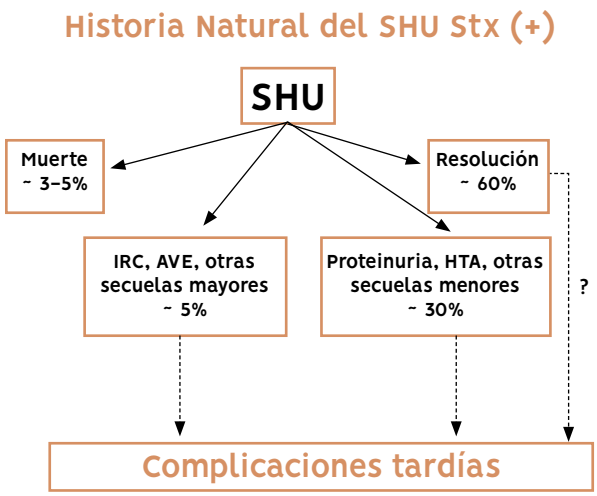
Si es posible, se debiera pedir una ecografía renal con doppler, por un lado para descartar un compromiso renal crónico previo (riñones pequeños) y por otro lado para caracterizar los hallazgos agudos: aumento inespecífico de la ecogenicidad debido a la nefropatía y aumento de la resistencia vascular intrarrenal por compromiso trombótico, lo que pudiera ser útil en el diagnóstico diferencial. Se debe considerar también, que así como se afectan las arteriolas del riñón, también se ve afectada la vasculatura de todos los órganos, por lo que se debe buscar dirigidamente el compromiso extrarrenal, especialmente el sistema gastrointestinal (esófago, intestino delgado y grueso, pancreatitis) y sistema nervioso central (convulsiones, compromiso de conciencia, AVE). Otros órganos blanco menos frecuentes son el corazón (ICC, isquemia). Y el pulmón (hemorragia, edema).

TRATAMIENTO

Al sospechar la presencia de diarrea disentérica por *E.coli* productora de Stx, un estudio demostró que la hidratación endovenosa con suero fisiológico, podría prevenir el desarrollo de síndrome hemolítico urémico y falla renal oligúrica, disminuyendo así las complicaciones asociadas y la necesidad de terapia de reemplazo renal.

Una vez instaurado el SHU, el manejo es más bien de soporte. Este tratamiento dependerá de la evolución y puede consistir en terapias de sustitución renal (diálisis peritoneal, hemodiálisis) para mantener una adecuada depuración y control hidroelectrolítico y acido-base, manejo de la hipertensión arterial, apoyo nutricional precoz y manejo de las complicaciones asociadas: anemia, trastornos hemorragíparos, compromiso extrarrenal (pancreatitis, compromiso de conciencia) y complicaciones infecciosas.

FIGURA 4. PRONÓSTICO DEL SHU



PRONÓSTICO

Respecto a la evolución de la enfermedad, la mortalidad en Chile es de un 2,9%. Dentro de las complicaciones más importantes, 40% de los pacientes pueden llegar a anuria y requerir terapia de reemplazo renal, de los cuales la mayoría se resuelve con peritoneo diálisis. La presencia de hipertensión arterial es de 44,6% al ingreso y 26,4% al alta del paciente, disminuyendo a 4,1% en el plazo de un año. En el seguimiento a largo plazo, se observa que un 10% persiste con algún grado de falla renal (clearence < 90 ml/min) o con presencia de algún marcador de enfermedad renal, por lo que el control debe ser permanente, buscando proteinuria, microalbuminuria, HTA, función renal y características ecográficas. (FIGURA 4)

PREVENCIÓN

La mejor medida es la prevención del contagio con *E.coli*. Para ello es importante:

1. Realizar un adecuado lavado de manos y correcta manipulación de alimentos.
2. Cocción de alimentos sobre 70°C.
3. Adecuada cloración de piscinas.
4. Precoz reconocimiento de casos-brotes (notificación obligatoria) para su contención.
5. Retirar al niño del jardín infantil hasta obtener 2 cultivos negativos sucesivos para evitar el contagio persona a persona. Recordar que la excreción permanece por más de 3 semanas después de la infección.

Síndromes NO asociado a STEC

1. **Microangiopatía trombótica (MAT)**

Secundaria a condiciones sistémicas descritas previamente, a embarazo (HELLP) o a infecciones NO STEC.

2. **Déficit ADAMTS 13 o PTT**

Corresponde a cuadros relacionados a una deficiencia grave (<5-10%) de la actividad metaloproteasa de ADAMTS 13 ("A Disintegrin and metalloproteinase with a ThromboSpondin type 1 motif, member13"), que es la enzima plasmática encargada de fragmentar los multímeros ultralargos del factor de von Willebrand que se producen al activarse la cascada de la coagulación. Las deficiencias pueden ser genéticas o adquiridas, al presentar anticuerpos circulantes de tipo IgG que bloquean ADAMTS 13.

3. **Alteración de la vía alterna del complemento**

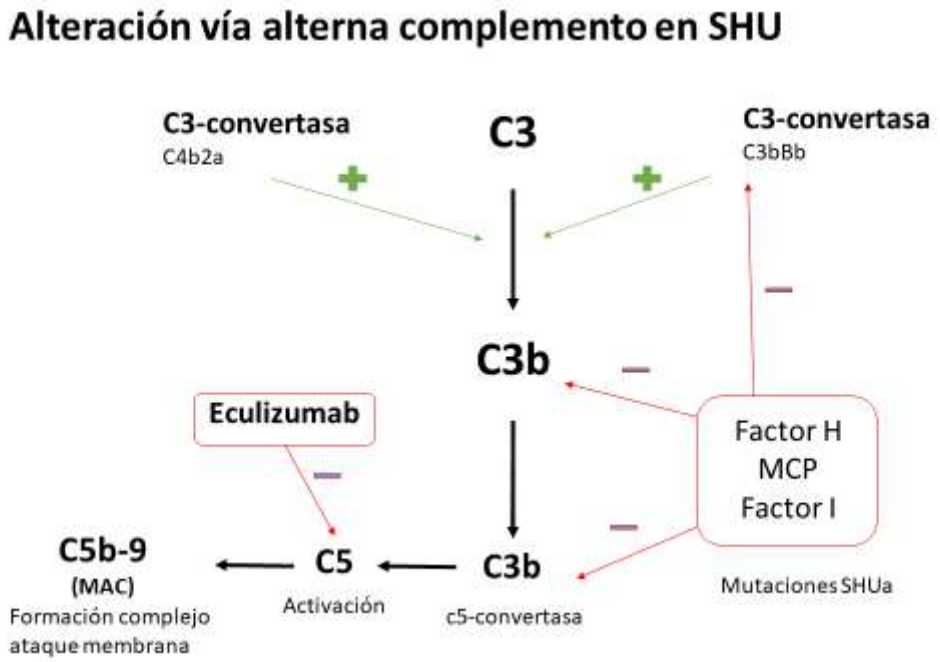
A este grupo se le llama también SHU atípico.

Corresponde a mutaciones o polimorfismos que disminuyen la actividad de las proteínas reguladoras del complemento o aumentan la función de algunas proteínas activadoras, todo lo cual determina daño endotelial persistente y trombogénesis. La mortalidad alcanza un 10- 15% y puede llegar hasta 50% si no se recupera la función renal. Se puede detectar alguna mutación hasta en el 50% de los pacientes, en alguno de los siguientes genes:

- Gen del factor H del complemento (CFH)
- Gen de la proteína cofactor de membrana (MCP)
- Gen del factor I del complemento (CFI)
- Gen de la trombomodulina (THBD)
- Gen del factor B del complemento (CFB)
- Gen del C3 (C3)

Para el tratamiento de éstas últimas se utiliza Eculizumab, un anticuerpo monoclonal humanizado anti-c5, que previene su clivaje y formación de c5a y el posterior complejo de ataque de membrana (MAC) c5b-9 **(FIGURA 5)**.

FIGURA 5.



Es importante conocer las diferentes MAT, especialmente el SHU asociado a STEC, que se produce preferentemente en la infancia y por su carácter infeccioso y potencial morbimortalidad debe ser reconocido y notificado precozmente. Además es susceptible de ser prevenido con medidas adecuadas de higiene y manejo de fuentes de contagio.

BIBLIOGRAFÍA

Loirat C et al. An international consensus approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children. Pediatr Nephrol 2016; 31:15–39.

Zoja C et al. Shiga toxin-associated hemolytic uremic syndrome: pathophysiology of endothelial dysfunction. Pediatr Nephrol (2010) 25:2231–2240 doi: 10.1007/s00467-010-1522-1. Epub 2010 Apr 28.

Prado V. et al. Síndrome hemolítico urémico asociado a infección intestinal por Escherichia coli productora de shigatoxina (STEC) en pacientes chilenos: aspectos clínicos y epidemiológicos. Rev Chil Infect 2008; 25 (6): 435-444

Zambrano P. et al. Síndrome hemolítico urémico en Chile: presentación clínica, evolución y factores pronósticos. Rev Méd Chile 2008; 136: 1240-1246

Ake J. et al. Relative nephroprotection during Escherichia coli O157:H7 infections: association with intravenous volume expansion. Pediatrics 2005 (Jun);115(6):e673-80

Campistol J. et al. Actualización en síndrome hemolítico urémico atípico: diagnóstico y tratamiento. Documento de consenso. Nefrología 2013; 33 (1):27-45

Enuresis

DRA. ANA NARDIELLO NATALINO
Sección de Endocrinología y Nefrología
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

La enuresis afecta entre 5 a 7 millones de niños en Estados Unidos, y está presente en un 15% a un 25% de los mayores de 5 años en todo el mundo.

Es una condición subestimada, que provoca serios problemas de autoestima en los niños y en la dinámica familiar, mostrando algunos reportes que hasta un 20% de los pacientes han sufrido maltrato físico o psicológico.

Lamentablemente solo 1/3 de las familias con niños enuréticos, consultan por este problema a sus pediatras, siendo que cada vez hay tratamientos mas efectivos para resolver o acompañar adecuadamente a los niños que la padecen.

DEFINICIÓN

La Sociedad Internacional de Continencia en Niños (ICCS), en la estandarización de la terminología, define enuresis como la pérdida involuntaria de orina durante el sueño, en niños mayores de 5 años. Otros autores agregan la frecuencia en la definición, debiendo presentar episodios de enuresis más de 2 veces por semana, en los últimos 3 meses.

No debe hablarse de incontinencia nocturna o enuresis diurna (en el caso de incontinencia), ya que son términos confundentes y ambas patologías, enuresis e incontinencia, tienen distinta etiología, pero al ser ambas frecuentes, pueden coexistir en un mismo paciente.

La enuresis se puede clasificar en:

- Según la presencia de otros síntomas:
  - Monosintomática (MNE): no presenta otros síntomas de la esfera urogenital ni del tracto gastrointestinal.
  - No Monosintomática (No MNE): se asocia a síntomas del tracto urinario inferior como incontinencia, urgencia miccional, alteración de la frecuencia miccional, constipación o encopresis etc.
- Según el tiempo en el que ha permanecido seco:
  - Primaria: nunca se ha mantenido seco durante las noches, por mas de 6 meses consecutivos.
  - Secundaria: alguna vez ha pasado mas de 6 meses seco durante la noche.

EPIDEMIOLOGÍA

Un 15 a 25% de los niños mayores de 5 años presenta enuresis. Anualmente alrededor de un 15% de los niños con enuresis dejan de presentar esta condición, sin mediar ningún tratamiento.

Aproximadamente a los 10 años aun existe un 6 – 8% de niños con enuresis y a la adolescencia llegan entre un 1 a 3 % aun con esta condición. **(FIGURA 1)**

FIG 1. FRECUENCIA DE ENURESIS EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA

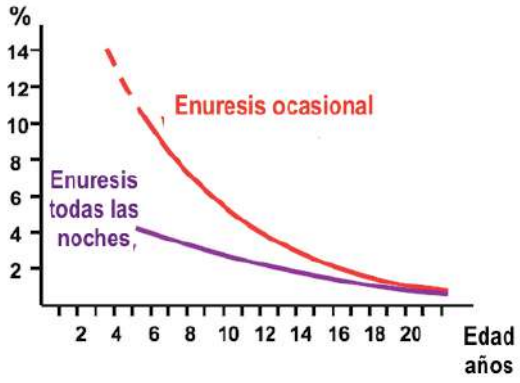
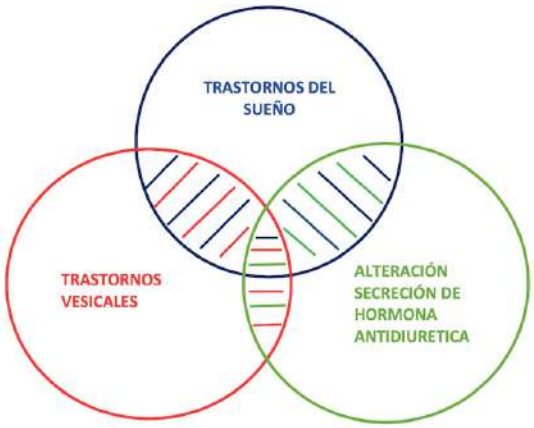


FIGURA 2. MODELO ETIOLÓGICO MULTIFACTORIAL DE LA ENURESIS EN NIÑOS



Es más frecuente en hombres que en mujeres, en una relación de 3:1. Algunas revisiones muestran una predisposición genética, según la cual, teniendo ambos padres con enuresis, existe un 77% de riesgo de presentar enuresis, lo que disminuye a un 43% con uno de los padres, y a un 15% cuando no hay antecedentes familiares.

En algunas series se ha descrito mayor asociación entre niños con enuresis y síndrome de déficit atencional, trastornos del sueño, trastornos conductuales, trastornos psicológicos (que se han descrito más como secundarios a la enuresis, que como comorbilidad) y síndrome de apnea obstructiva del sueño (hipertrofia adenoamigdaliana), entre otros. La presencia de estas comorbilidades disminuye el porcentaje de éxito terapéutico si no son tratadas paralelamente.

ETIOLOGÍA

Ha habido grandes avances en el estudio de la patogénesis de la enuresis, desde el periodo en que se consideraba esencialmente un trastorno psiquiátrico cuyo tratamiento era la psicoterapia, hasta la actualidad en que existe un modelo multifactorial que ha permitido un diagnostico etiológico más preciso y tratamientos con mejores resultados **(FIGURA 2)**.

1. Trastornos del sueño:

Existen muchos estudios y mucha controversia en como los trastornos del sueño se relacionan con la enuresis. Algunos de ellos demuestran que no existe diferencia significativa en el electroencefalograma durante el sueño en niños con y sin enuresis, y otros describen que los niños con enuresis presentan mayor frecuencia de terrores nocturnos, sonambulismo y despertar confuso.

Sin embargo, independiente de las controversias y alta variabilidad de los estudios, los padres de niños con enuresis, siempre caracterizan el dormir de sus hijos como un sueño muy "profundo", muy difícil de despertar y de ser los únicos en la casa que no despiertan ante ningún evento externo (ruidos, temblores etc.). Todo esto se relaciona con una alteración en el umbral del despertar frente al estimulo, tanto de distensión vesical como contracción del detrusor. Otros reportes mencionan alteraciones en la microestructura del sueño, mas que en el umbral.

Cada vez se da mayor importancia al trastorno del sueño, ya que, si los niños con enuresis tuviesen la posibilidad de despertar frente a la señal de vejiga llena durante la noche, independiente de las otras dos causas, la enuresis no se produciría.

2. Trastornos vesicales:

Algunos pacientes pueden presentar hiperactividad del detrusor solamente nocturna, presentando contracciones vesicales con bajo volumen de orina, lo que provoca el episodio de enuresis.

Sin embargo, es bastante frecuente la asociación de incontinencia (pérdida de orina en forma involuntaria durante el día) y enuresis, por presencia de vejigas hiperactivas o trastornos miccionales mixtos (niños que posponen la micción, constipados y/o con incoordinación vésico esfinteriana).

Dado que por la edad, estos niños tienen un manejo diurno bastante autónomo de su esfínter urinario, los padres en general desconocen la frecuencia miccional e incluso la presencia de incontinencia puede no ser tan evidente, o ser atribuida a diversas causas psicosociales y secundariamente subvaloradas. Es frecuente por lo tanto, que el motivo de consulta sea enuresis, y sin embargo el problema central sea un trastorno miccional con incontinencia y enuresis.

3. Alteracion en la secreción del ritmo circadiano de la hormona antidiurética: La hormona antidiurética (ADH) tiene un ritmo de secreción circadiano, que lleva a una elevación del nivel plasmático nocturno, con lo cual disminuye la producción de orina. Diversos estudios han demostrado la falta de este peak de secreción nocturna en sujetos con enuresis, sin embargo, no todos los pacientes con enuresis con poliuria tienen déficit del peak de secreción de ADH. Esto explica la falta de respuesta en aproximadamente un 40% de los poliúricos, en los que se asocia como factor causal aumento en la natriuresis.

Una forma indirecta de objetivar clínicamente esta causa, es a través de la medición de orina durante la noche. Esto se puede realizar en forma muy simple, pesando los pañales nocturnos al día siguiente. Se considera poliuria nocturna cuando el peso pañal es igual o mayor a 130% de la capacidad vesical estimada para la edad [CVE= (edad x 30) +30]

EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON ENURESIS

Si bien tanto el examen físico como los exámenes complementarios en estos pacientes deberían ser normales, debe realizarse una acuciosa anamnesis y evaluación para descartar causas secundarias y comorbilidades, que afectarán el resultado del tratamiento.

ANAMNESIS: dirigida al paciente y a los padres

Es recomendable antes de iniciar las preguntas al niño, explicarle que esta condición le pasa a muchos de la misma edad, incluso más grandes, que sabemos que no lo hace a propósito y que necesitamos hacerle varias preguntas que, si bien pueden incomodarlo, son necesarias para poder entender bien cómo ayudarlo.

- Edad de control de esfínter diurno, cómo fue el proceso.
- Edad de control de esfínter nocturno, si lo logró en algún momento.
- Con qué frecuencia se moja de noche.
- Cómo manejan la enuresis, ej.: usa pañales, lo levantan dormido, se moja en la cama, después de mojarse se despierta solo, a veces se despierta a orinar de noche, etc.
- Ha tenido algún tratamiento previamente.
- Presenta incontinencia (de día), con qué frecuencia.
- Existe alguna idea de la frecuencia miccional diurna.
- Presenta maniobras de retencionismo (es decir posponer la micción, ej.: entrecruzar piernas, encuclillarse sentándose sobre el talón etc.).
- Presenta constipación (escala Bristol).
- Antecedente de infección urinaria y si ha tenido estudio por eso.
- Otros antecedentes personales: roncopatía, hipertrofia adenoamigdaliana, síndrome de déficit atencional, trastornos psiquiátricos, trastornos del sueño, déficit neurológicos etc.
- La enuresis le ocasiona problemas de la esfera psicosocial (evita invitaciones que impliquen dormir en otros lugares, se avergüenza por usar pañales, etc.)
- Cómo maneja la familia este problema, padres y hermanos (qué idea tiene de las causas, cómo reaccionan etc.).
- Antecedentes familiares: antecedentes de enuresis en familiares de primer grado.

EXAMEN FÍSICO:

- Peso, talla, Presión arterial.
- Abdomen: palpación de masas, deposiciones en FII, globo vesical etc.
- Genitales: presencia de fimosis, hipospadia, sinequias de labios menores.

- Fisuras anales.
- Estigmas zona lumbosacra (fosita pilonidal, asimetrías, parches pilosos etc.).
- Simetría de línea interglútea, alineación de la columna.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS BÁSICOS: deben traerlos al primer control después de la evaluación inicial

- Cartilla miccional diurna: medición de hora y volumen de cada vez que orina durante el día. Idealmente al menos 2 a 3 días, en que algún adulto lo pueda ayudar. (Normal entre 4 a 7 micciones en un día, con volúmenes > al 65% de la CVE)
- Peso pañal nocturno: Registrar la hora en la que se duerme y a la que se despierta. Pesar el pañal antes de usar (idealmente pesa digital), y luego pesar el pañal a la mañana siguiente al despertar el paciente, y agregar el volumen de la primera orina, si se produce en los primeros 20 minutos desde que despierta (y antes de ingerir líquidos). Realizar el mayor número de registros posibles, mínimo siete (poliuria nocturna = peso pañal usado – peso pañal seco, si es >130% CVE).
- Registro escrito de noches secas y mojadas, desde la primera consulta hasta el control siguiente.
- Orina completa y urocultivo (descartar glucosuria, proteinuria, hematuria, infección urinaria u otras anormalidades).

EXÁMENES EVENTUALES: depende de los resultados de los exámenes básicos, anamnesis y examen físico.

- Ecografía renal y vesical, con medición de volumen pre miccional y post miccional. El paciente debe ir con deseos normales de orinar (sin llevar la vejiga sobredistendida), luego de realizada la ecografía renal, y medido el volumen vesical, se le permite que orine, y se mide nuevamente el volumen vesical (los primeros 5 minutos post micción). El volumen miccional normal es entre 65 % y 100% de la CVE y residuo normal < 10% del volumen premiccional o < 20 cc.
- Uroflujometría con electromiografía de superficie perineal y medición de residuo post miccional. Estudio no invasivo en caso de enuresis primaria o secundaria no Monosintomática, con alta sospecha de trastorno miccional con disfunción del tracto urinario inferior.

DERIVACIÓN A SUBESPECIALISTAS:
Según las comorbilidades que se encuentren, puede requerirse evaluación por neurólogos, otorrinolaringólogos, gastroenterólogos, urólogos y /o expertos en trastornos del sueño.

TRATAMIENTO:

Luego de realizar la evaluación inicial y el primer control con los exámenes básicos, se tendrá una aproximación a la etiología de la enuresis. Es importante mencionar al niño y sus padres que no existe un tratamiento único para la enuresis, y que ninguno es 100% efectivo, que el periodo mínimo de tratamiento es sobre los 3 a 6 meses y que la tasa de recaída una vez suspendido el tratamiento es elevada. En general se recomienda no iniciar ningún tratamiento antes de los 6 años.

a. **Terapia conductual:**

- Reafirmar y reforzar autoestima del paciente, explicar resultado de evaluación inicial y exámenes realizados.

- Consenso familiar de no culpar ni ridiculizar al niño, entender la condición.
- Corregir previo a cualquier inicio de tratamiento, constipación, trastorno miccional diurno y cualquier comorbilidad asociada.
- Intentar disminuir la ingesta de líquidos progresivamente durante el día, suspendiendo la ingesta de líquidos al menos 1 hora antes de ir a dormir.
- Orinar siempre después de la última comida del día e inmediatamente antes de apagar la luz para dormir.
- En la ultima comida del día, intentar elegir preparaciones mas "secas", es decir no sopas, jaleas etc.
- Si bien el uso de pañales en distintos reportes es controversial, yo indico los del tipo pull up, idealmente sin dibujos infantiles (existen en el mercado marcas especializadas para pacientes con enuresis) o bien pañales de adultos. Se recomienda hablar de calzones o calzoncillos para dormir.
- Es fundamental entender que la enuresis no se produce porque el niño quiere, por lo tanto, en general los niños se van a mojar independiente de que tengan o no el pañal puesto, sin embargo, su uso cuando es entendido y aceptado por el niño, mejora la calidad de vida entregándole un mejor dormir, y evita conflictos familiares y agotamiento de los padres.
- Algunos padres llevan a los niños a orinar dormidos, durante la noche. Se debe explicar que si bien pueden hacerlo, este gran sacrificio por parte de ellos sólo sirve para esa noche, ya que no produce ningún cambio en la resolución espontanea ni mejoría de la condición a largo plazo.
- Los calendarios de reforzamiento, con registro de noches mojadas y secas, sólo tienen indicación cuando se está realizando algún otro tipo de tratamiento y necesitamos objetivar el resultado para realizar ajustes. Si sólo se va a implementar la terapia conductual, no tiene sentido el registro.
- Cuando se opta por algún otro tipo de tratamiento, debe ser el mas aceptado por la familia y el que mas motive al niño, de forma de asegurar la adherencia a tratamiento.

b. Alarma de enuresis:

- Sistema que a través de un sensor de humedad, puesto en la ropa interior, capta la primera emisión de orina, y activa una alarma de sonido, vibratoria o ambas. Se basa en la teoría conductual a través de reflejos, creando asociación entre:

  distensión vesical → micción

  sonido de alarma → despertar

  para convertirse finalmente a través de un reflejo condicionado:

  distensión vesical → despertar

  Debe usarse todas las noches en forma continua, por al menos 3 meses. Inicialmente el niño debe dormir en la misma pieza o muy cerca de un adulto que lo despierte completamente al sonar la alarma. Requiere de una alta motivación del niño y mucho apoyo familiar.

  La tasa de respuesta es de un 60% a 80% y tiene el más bajo índice de recaída ente los tratamientos para enuresis, 5% a 30%.

  Si luego de 3 meses no hay respuesta (mas de 14 noches secas), su uso debe suspenderse.

c. Desmopresina

Es el análogo sintético de la hormona antidiurética. Medicamento bastante seguro, teniendo como efecto secundario importante, cuando no se realiza la restricción de líquidos recomendada, un cuadro de hiponatremia secundaria y convulsiones, asociado a intoxicación acuosa.

Tiene indicación en los pacientes con poliuria nocturna, con éxito entre 60% a 70%, pero una tasa de recaída entre 50% al suspender tratamiento. También puede usarse como medida de emergencia, frente a actividades que incluyan

- La enuresis es una condición frecuente, poco comprendida por los padres y la familia, con un alto impacto psicosocial en los niños.
- El pediatra debe incorporar en la supervisión de niño sano mayor de 5 a 6 años, un par de preguntas simples que le permitan diagnosticar esta condición, para su adecuado estudio y tratamiento.
- Es fundamental una evaluación inicial que incluya una acuciosa anamnesis, examen físico, cartilla miccional diurna, cartilla peso pañal nocturno, registro de frecuencia de enuresis, examen de orina completa.
- Mayores estudios sólo son necesarios en casos de enuresis no Monosintomática.
- Las opciones terapéuticas deben ser explicadas y consensuadas con la familia y el niño, para lograr la mejor adherencia y motivación.
- Ningún tratamiento es curativo 100%
- La mejor opción terapéutica es la alarma de enuresis, pero requiere mucha motivación familiar y del niño.
- En segundo lugar y dependiendo de la orientación etiológica, la alternativa terapéutica es la desmopresina.
- En casos con mala respuesta o respuesta parcial, se debe asociar 2 o más tratamientos (alarma + desmopresina, desmopresina + anticolinérgicos, alarma + desmopresina + anticolinérgicos).

dormir fuera de casa, por ej. campamentos, vacaciones etc. En este caso debe haberse probado su eficacia al menos un mes antes del evento.

La desmopresina debe ingerirse alejado de las comidas, no se debe tomar líquidos desde 1 hora antes del medicamento hasta 8 horas después. Se debe tomar una hora antes de dormir. No recomendado cuando no exista una adecuada supervisión de un adulto, que asegure las horas sin ingerir líquido.

Existen presentaciones en comprimidos de 0,1 mg y 0,2 mg, y la presentación melt, un liofilizado oral de 0,12 mg, que tiene la ventaja que se disuelve en la boca. La presentación en inhalador nasal no está indicada en el tratamiento de la enuresis.

Prescripción: esquema para 6 meses

Iniciar con dosis de 0,2 mg, y reevaluar respuesta al mes de uso. Si ha logrado al menos 14 noches secas, se reevalúa a los 3 meses de uso y según el resultado se puede aumentar la dosis o mantener hasta completar 6 meses de tratamiento. A mayor dosis, mayor debe ser la precaución en relación a la ingesta de líquidos.

Esquema de suspensión

Luego de 6 meses, se recomienda intentar disminución progresiva bajando a la mitad de la dosis o días alternos. Según respuesta mantener por 1 a 2 meses con el nuevo esquema. Si al bajar dosis se presenta recaída, se debe volver a esquema inicial.

La desmopresina debe suspenderse en caso de enfermedades intercurrentes que tengan riesgo de alteración electrolíticas, por ej. cuadros gastrointestinales, fiebre, ejercicio intenso, etc.

d. Anticolinérgicos:

El más usado en nuestro medio es la oxibutinina, y tiene indicación en aquellos pacientes en los cuales se haya detectado una vejiga hiperactiva nocturna, con disminución de la capacidad vesical nocturna (peso pañal).

Es muy usada en la enuresis no Monosintomática, cuando se asocia a hiperactividad vesical diurna, y también en la enuresis Monosintomática, como tratamiento complementario al uso de alarma y/o desmopresina, cuando la respuesta ha sido parcial.

Como efectos secundarios se describen sequedad mucosa oral, constipación, rubicundez tipo flushing.

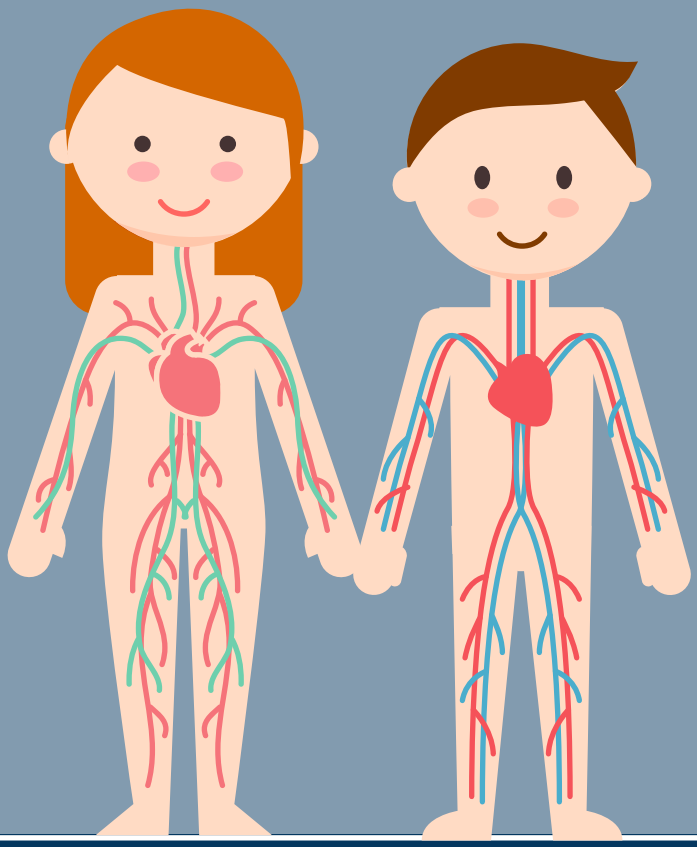
Debe usarse con precaución en paciente con antecedente de infección urinaria, mal vaciamiento vesical con residuo post miccional aumentado, baja frecuencia miccional y constipación.

e. IMIPRAMINA, antidepresivo tricíclico

Durante muchos años fue el medicamento mas usado en enuresis, dado a su bajo costo económico, sin embargo, el elevado riesgo de efectos secundarios graves en la esfera cardiológica y la aparición de mejores alternativas y mayor conocimiento de la etiología, lo han relegado a la tercera línea terapéutica, y más bien como coadyuvante en casos resistentes a los otros tratamientos.

Su mecanismo de acción no ha sido totalmente aclarado, algunos estudios muestran un efecto anticolinérgico y otros un aumento en los valores de ADH plasmática y urinaria.

La cardiotoxicidad ha llevado a varios autores a recomendar la realización de un ECG previo a su uso, a pesar que no existan antecedentes personales ni familiares de alteraciones cardiovasculares. Otros efectos secundarios descritos son vómitos, cambios de carácter e insomnio.



cardiología

cardiopatías congénitas

soplos cardíacos

dolor precordial






Cardiopatías congénitas

DR. CRISTIAN CLAVERÍA
Departamento de Cardiología y
Enfermedades Respiratorias
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Las cardiopatías congénitas (CC) poseen diferentes formas de presentación clínica, siendo la forma más característica y fácil de reconocer la de un recién nacido cianótico o gravemente hipoxémico con disminución significativa de la presión parcial de oxígeno medido en sangre arterial (PaO2), en el cual no existe una patología respiratoria que lo explique. Otra forma de manifestarse clínicamente una CC es el shock cardiogénico en el cual podemos observar un recién nacido pálido, mal perfundido, con llene capilar muy enlentecido (llene capilar > a 2 segundos). Otras formas de presentación son; en el contexto de estudio en un niño con una genopatía, malformaciones mayores asociadas, con trastornos del ritmo cardiaco, episodios sincopales o frente al hallazgo de un soplo con características de ser patológico. Debemos tener presente que el hallazgo sólo de un soplo no es orientador a la presencia de una CC, ya que se describe que en la edad pediátrica, hasta el 80% de las personas se puede auscultar en algún momento de su vida un soplo con las características de ser funcional o inocente.

En la actualidad, ha aumentado el diagnóstico antenatal mediante el uso del ecocardiograma fetal en que se pesquisan alteraciones anatómicas o funcionales cardiacas y en pacientes que consultan por otra patología, como por ejemplo, en la evaluación de paciente por talla baja por ejemplo en el Síndrome de Turner, la cual se puede asociar con patología congénita del cayado aórtico como es la coartación aortica; Síndrome de Down la cual hasta un 40% de ellos tienen una CC o Síndrome de Noonan, entre otras. En pacientes con Talla alta desproporcionadas como en el Síndrome de Marfán, también pueden hallarse alteraciones cardíacas anatómicas, como es la dilatación aneurismática de la raíz aórtica. Ciertas patologías cardiacas no diagnosticadas pueden manifestarse al hacer actividades deportivas intensas o competitivas, por lo que todos los deportistas de alto rendimiento deberían evaluarse desde el punto de vista cardiovascular en forma acuciosa.

La incidencia de las cardiopatías congénitas corresponde a un 8/1000 recién nacidos vivos. **Un tercio de ellos va a requerir cirugía cardíaca en el primer mes de vida**, por lo que es muy importante el diagnóstico adecuado y oportuno. Esta intervención disminuye significativamente la morbimortalidad infantil. Afortunadamente estas patologías están incluidas en las Garantías Explícitas en Salud (GES) del Ministerio de Salud. El Hospital Clínico de la Pontifica Universidad Católica es Centro de Referencia Nacional desde el año 2004 para la resolución quirúrgica de las cardiopatías congénitas operables en menores de 15 años. Se realizan anualmente alrededor de 200 cirugías cardíacas en este grupo de pacientes y aproximadamente el 35% corresponden a recién nacidos, grupo de alta complejidad y riesgo.

Respecto a los métodos de detección de las cardiopatías congénitas, los diferentes métodos de screening aún son poco sensibles, como por ejemplo, la medición de la saturación arterial de oxígeno y presión arterial en las cuatro extremidades. Las CC pueden estar "enmascaradas" por un periodo variable de tiempo, especialmente determinado por la persistencia de la permeabilidad del ductus arterioso. Las cardiopatías congénitas ductus dependientes se manifiestan

ABREVIATURAS USADAS EN LAS IMÁGENES

VC: venas cavas, superior e inferior
AD: aurícula derecha
AI: aurícula izquierda
VD: ventrículo derecho
VI: ventrículo izquierdo
AP: arteria pulmonar
Ao: arteria aorta
VPs: venas pulmonares
Qp: flujo pulmonar
Qs: flujo sistémico
RVP: resistencia vascular pulmonar
RVS: resistencia vascular sistémica
FOP: forman oval permeable
DAP: ductus arterioso permeable

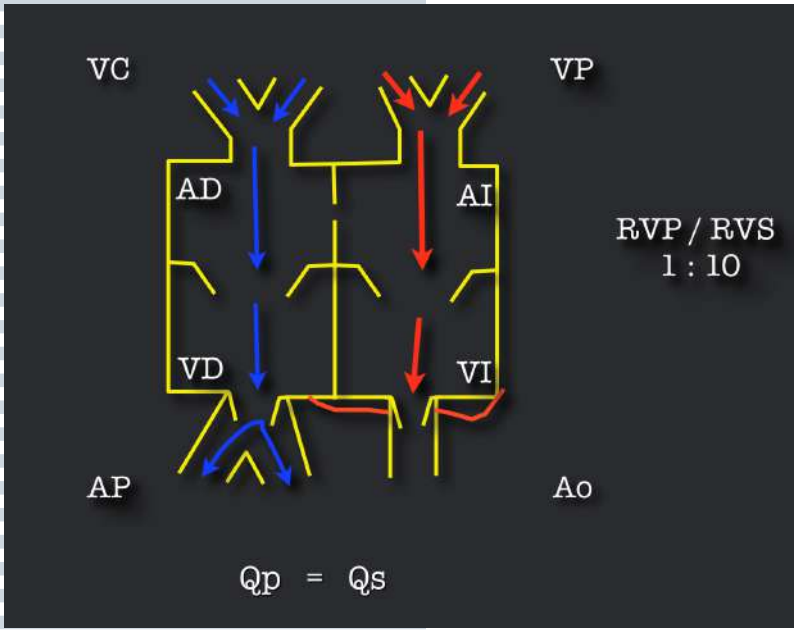
en su plenitud cuando éste se cierra. Es importante la detección precoz de las CC ya que muchas de estas patologías tienen una forma presentación clínica y deterioro rápidamente progresivo, incluso algunas cardiopatías evolucionan rápidamente a la muerte sin alcanzar a realizar su diagnóstico.

La medición de la saturación de oxígeno o la diferencia entre las presiones arteriales medidas entre las extremidades superior e inferior hacen sospechar ciertas patologías, una condición de hipoxia o hipertensión pulmonar; o una coartación aortica, respectivamente.

El Test de hiperoxia es de utilidad ya que nos permite diferenciar a grandes rasgos entre una condición de hipoxia de origen cardíaco o respiratorio. Test de hiperoxia negativo es orientador al diagnóstico de una patología cardiaca subyacente, y refleja que frente al aporte de oxígeno a altas concentraciones (100%) no se produce cambio significativo de la saturación arterial de oxígeno del paciente (cambio menor al 10% con respecto a la medición basal) orientando a la existencia de un cortocircuito intracardiaco. Test de hiperoxia positivo es orientador al diagnóstico de una patología respiratoria subyacente (neumonía por ejemplo), en esta condición se observa un aumento significativo de la saturación arterial de oxígeno con el aporte de oxígeno en altas concentraciones, por sobre el 10% de la medición basal, orientando a la existencia de un cortocircuito intrapulmonar.

FISIOPATOLOGÍA

La **circulación normal es en serie, con sentido unidireccional del flujo sanguíneo**, lo cual se traduce en que todo el retorno venoso sistémico llega por las venas cava superior e inferior a la aurícula derecha (AD), continuando al ventrículo derecho (VD), arterias pulmonares y capilar pulmonar, es aquí donde se produce el intercambio gaseoso con oxigenación de la sangre, retornado al corazón a través de las venas pulmonares a la aurícula izquierda (AI) y ventrículo izquierdo (VI) para finalmente ser bombeada hacia la aorta al resto del cuerpo, constituyendo dos circuitos, uno sistémico y otro pulmonar, conectados en serie . Esto determina que el flujo pulmonar (Qp) es igual al flujo sistémico (Qs), graficado como la siguiente relación 1:1 **(Qp = Qs)**.



En las cardiopatías congénitas se altera esta relación 1:1 entre el flujo pulmonar y el flujo sistémico, produciéndose cortocircuitos entre la circulación pulmonar y sistémica o viceversa **(circulación en paralelo)**. Es así como podemos observar CC con relación mayor de 1 por ejemplo en las CC con cortocircuito de izquierda a derecha (comunicación interventricular (CIV)) con aumento del flujo pulmonar y consecuente disminución del flujo sistémico y CC con relación menor de 1 con cortocircuito de derecha a izquierda (Tetralogía de Fallot) con disminución del flujo pulmonar y aumento del flujo sistémico.

El flujo de sangre entre dos cavidades o zonas contiguas depende de: a) en forma directamente proporcional del gradiente de presión que se establece entre ambas cavidades (se desplaza desde zonas de mayor a menor presión) y b) en forma inversamente

proporcional a la resistencia que se opone al flujo entre ambas cavidades, a mayor resistencia menor flujo. El componente más importante que modula la resistencia al flujo es el radio del vaso o comunicación entre ambas cavidades, es así como aumento del radio influyen a la cuarta (r4) en la disminución de la resistencia.

El sistema circulatorio posee 2 bombas generadoras de presión, el VD y VI, el primero debe generar un gradiente de presión que debe vencer o superar la resistencia vascular pulmonar y el ventrículo izquierdo debe generar una presión que sea capaz de vencer o superar la resistencia vascular sistémica, para así mantener la circulación en serie.

En resumen, a mayor gradiente de presión y a menor resistencia obtendremos mayor flujo a través de un vaso o comunicación.

La resistencia vascular pulmonar (RVP) es muy baja, la cual cae bruscamente después del parto favoreciendo de esta manera el flujo sanguíneo pulmonar, permitiendo la oxigenación de la sangre a nivel del alveolo capilar. Esta caída brusca y permanente de la RVP determina que el ventrículo derecho debe realizar un menor trabajo al bombear la sangre al territorio vascular pulmonar. A diferencia del ventrículo izquierdo que debe realizar un mayor trabajo ya que debe bombear la sangre hacia el territorio vascular sistémico el cual es de alta presión, resistencia vascular sistémica elevada (RVS). La RVP es 10 veces más baja que la resistencia vascular sistémica. **[RVP/RVS : 1/10].**

El ventrículo izquierdo está preparado anatómica e histológicamente para trabajar contra resistencias altas, su pared es más gruesa, está constituido por 3 capas de músculo y tiene una forma cónica, lo que lo hace cumplir su función eficientemente, mientras que el VD está formado por solo 2 capas, su pared es más delgada, adopta su posición abrazando al VI y es tripartito (constituido por 3 partes), perdiendo energía en este proceso de eyectar la sangre hacia el territorio vascular pulmonar.

En las **cardiopatías congénitas (CC)** se altera esta **circulación en SERIE** y se genera una **circulación en PARALELO**, debido a un defecto anatómico que hace que la sangre se desvíe a zonas de menor resistencia.

Dos manifestaciones clínicas frecuentes de las CC son la **CIANOSIS** y el **SHOCK CARDIOGÉNICO**. La **CIANOSIS** se explica fisiopatológicamente porque existe cortocircuito de sangre entre el sistema venoso sistémico (sangre desaturada) y el sistema arterial sistémico, saltándose la circulación pulmonar con disminución del flujo sanguíneo hacia este territorio, por lo tanto, no se va a producir la oxigenación de una cantidad adecuada de la sangre desaturada. Esta situación la podemos representar como un flujo pulmonar disminuido (Qp) con respecto al flujo sistémico (Qs) con una relación Qp:Qs < 1.

El **SHOCK CARDIOGENICO** se explica desde el punto de vista fisiopatológico por un compromiso grave del flujo sistémico. Esta situación la podemos representar como flujo sistémico (Qs) disminuido con respecto al flujo pulmonar (Qp) con una relación Qp:Qs > 1.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En el enfrentamiento diagnóstico de un recién nacido con sospecha de ser portador de una CC, es muy importante preguntar por:

- **Antecedentes perinatales, personales y familiares:** evolución del embarazo, crecimiento fetal intrauterino y sus ecografías; post natal con sus curvas antropométricas de peso y talla para la edad e indagar por antecedentes familiares de CC operada, entre otros.

- **Examen físico general completo:** buscando características fenotípicas que puedan orientar hacia un síndrome genético que se asocien con CC (Síndrome de Down, Síndrome de Turner, Di George, entre otros), coloración de la piel, palidez o cianosis, evaluación del estado de perfusión distal, intensidad y simetría de los pulsos arteriales periféricos, llene capilar, medir la presión arterial en las 4 extremidades, medir la saturación arterial de oxígeno en las extremidades superiores (pre ductal, recibe sangre directamente del ventrículo izquierdo vía aorta ascendente, siendo esta más oxigenada) y compararla con las extremidades inferiores (post ductal, ya que el ductus comunica en forma directa la arteria pulmonar izquierda con la aorta descendente torácica, con sangre menos saturada cuando se establece cortocircuito desde la arteria pulmonar hacia la aorta descendente en situaciones de aumento de la RVP o Hipertensión Pulmonar), por lo que podemos observar diferencia de saturación arterial de oxígeno entre las extremidades superiores e inferiores en condiciones patológica o existencia de una CC. Signos de dificultad respiratoria (aumento de la frecuencia respiratoria, retracción subcostal y uso de musculatura accesoria), examen pulmonar detallado en busca de ruidos pulmonares agregados (crepitaciones y/o signos de obstrucción de vía aérea). Examen abdominal consignar existencia de visceromegalia. Nivel de conciencia como indicador de perfusión cerebral.

- **Examen cardiaco completo:** poniendo especial énfasis en las características de los ruidos cardiacos y presencia de soplos con su más completa caracterización (momento del ciclo cardiaco en que se presenta, intensidad, localización, irradiación, duración, configuración y calidad o carácter).

- **Radiografía de tórax:** nos aporta importante información con respecto a las características morfológicas y tamaño del corazón, características del pulmón y del flujo pulmonar (mientras más contenido de aire y menos flujo pulmonar es más "negro" denominado oligohemia pulmonar y mientras más flujo pulmonar con aumento del líquido intersticial y menos contenido de aire es más "blanco" denominado hiperemia pulmonar, pulmón congestivo o edema pulmonar.

- **Test de hiperoxia:** consiste en aportar oxígeno en alta concentración cercano al 100% por medio de mascarilla de recirculación evaluando cambios en la saturación de oxígeno arterial basal y luego de 10 minutos de administración. Test (+) se considera cuando aumenta la saturación arterial de oxígeno mayor del 10% de la medición basal y orienta a patología pulmonar como causante de la hipoxia (cortocircuito intrapulmonar).Test (–) se considera cuando no hay un cambio significativo en la saturación arterial de oxigeno comparado con la medición basal (aumento menor al 10%), orienta a la presencia de una CC como causante de la hipoxia (cortocircuito intracardiaco).

- **Electrocardiograma:** nos orienta a la presencia de algún trastorno del ritmo asociado a la CC. Existen algunas CC que se presentan con trastornos eléctricos característicos como son los casos del Canal Auriculoventricular completo y Atresia Tricuspidea que presentan hemibloqueo izquierdo anterior (eje eléctrico del QRS entre – 30° y – 120°).

- **Ecocardiograma con modo M y bidimensional con estudio de Doppler color:** es el método de evaluación más adecuado para lograr una representación detallada de la anatomía y condición funcional del corazón. Es el examen por excelencia a realizar en el diagnóstico de la presencia de una CC.

Los pacientes con CC pueden manifestarse frecuentemente por **cianosis** o por **shock cardiogénico**. El paciente con cianosis clínicamente se va a presentar con estabilidad hemodinámica (bien perfundido, pulsos firmes, presión arterial normal). En estas CC están comprometidas principalmente las estructuras del lado derecho del corazón (encargadas de dirigir y bombear la sangre desaturada hacia la circulación pulmonar). Podemos mencionar los siguientes ejemplos: patología de la válvula tricuspidea (atresia, anomalía de Ebstein entre otras), patología de la válvula pulmonar (atresia pulmonar con septum interventricular intacto o con defecto interventricular, Tetralogía de Fallot, entre otras) y otro grupo de CC muy importante que son las cardiopatías con fisiología de Transposición de las Grandes Arterias, que explicaremos más adelante. En el niño portador de una CC que se manifiesta clínicamente por compromiso hemodinámico grave o shock, clínicamente se va a presentar con palidez, mal perfundido, llene capilar enlentecido, pulsos débiles, hipotenso, con signos de dificultad respiratoria por aumento del flujo pulmonar con edema pulmonar y compromiso del nivel de conciencia por hipoperfusión cerebral. En estas CC están comprometidas las estructuras del lado izquierdo del corazón (encargadas de dirigir y bombear la sangre oxigenada hacia la circulación sistémica) y las CC con cortocircuito de izquierda a derecha. Podemos mencionar las patologías de la válvula mitral (estenosis y/o insuficiencia mitral congénita), patología de la válvula aortica (estenosis), síndrome de Hipoplasia del corazón izquierdo, patologías del cayado aórtico (coartación aortica, interrupción del arco aórtico) y cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha con aumento significativo del flujo pulmonar y disminución del flujo sistémico (CIV amplia, canal auriculoventricular completo, tronco arterioso, ductus arterioso persistente (DAP), entre otras).

En el recién nacido portador de una CC que se presenta clínicamente con hipoxia, cianosis intensa o shock cardiogénico, juega un rol fundamental en su sobrevida la persistencia de la permeabilidad del ductus arterioso, ya que permite establecer un equilibrio fisiopatológico transitorio vital, denominándose a este tipo de CC ductus dependiente. En el paciente cianótico crítico la persistencia de la permeabilidad ductal permite aportar una cantidad adecuada de flujo sanguíneo desde la circulación sistémica hacia la circulación pulmonar, para asegurar una cantidad de flujo sanguíneo para su oxigenación (cortocircuito de izquierda a derecha) y en la condición clínica de shock cardiogénico el ductus permite aportar una cantidad adecuada de flujo sanguíneo desde la circulación pulmonar hacia la circulación sistémica, para asegurar una adecuada perfusión tisular (cortocircuito de derecha a izquierda). En estas condiciones extremas, si se produce el cierre del ductus arterioso, se va a producir el quiebre de este crítico equilibrio con claro riesgo vital para el recién nacido.

TIPOS DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

1 Cardiopatías Congénitas con Cortocircuito de izquierda – derecha. (Qp > > Qs)

Dentro de este grupo de CC, destacamos la **comunicación interventricular (CIV), comunicación interauricular (CIA), canal auriculoventricular, ductus arterioso persistente (DAP)**, entre otras.

Generalidades: La menor resistencia vascular pulmonar, determina un mayor flujo hacia el territorio pulmonar, lo que condiciona una relación Qp : Qs > 1. El hiperflujo pulmonar es el determinante de la congestión pulmonar, edema intersticial y bronquial con zonas de atelectasias y otras zonas hiperinsufladas (atrapamiento de aire). Todo este compromiso pulmonar va a determinar un gran trabajo respiratorio, con signos de dificultad respiratoria, polipnea, uso

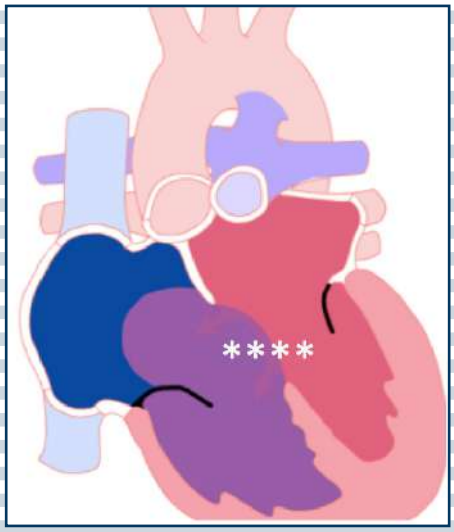
de musculatura respiratoria accesoria. Este gran trabajo respiratorio produce un gran consumo energético lo cual se va a traducir a la larga en compromiso nutricional, relación peso/edad disminuida y si se mantiene en el tiempo compromiso de la talla/edad.

Comunicación interventricular: Es la CC más frecuente dentro de este grupo. Existe un defecto en el tabique interventricular, y dependiendo del tamaño de éste, el ventrículo izquierdo va a eyectar la sangre tanto hacia el territorio sistémico vía aorta como hacia el territorio vascular pulmonar vía defecto interventricular. Debido a que la RVP es mucho menor que la RVS, el flujo será preferente hacia el territorio vascular pulmonar. A mayor tamaño del defecto, mayor flujo pulmonar y mayor compromiso hemodinámico, con signos de insuficiencia cardiaca, mal incremento pondoestatural, dificultad respiratoria, palidez, mala perfusión sistémica entre otros.

Canal auriculoventricuar: La falla en el desarrollo de los tabiques que se separan las aurículas, ventrículos y la falta de diferenciación de las válvulas auriculo ventriculares tricúspide y mitral, por compromiso en el desarrollo de los cojinetes endocárdicos, son determinantes en el defecto cardiaco congénito denominado **canal auriculoventricular** completo o defecto de la **"cruz del corazón"**.

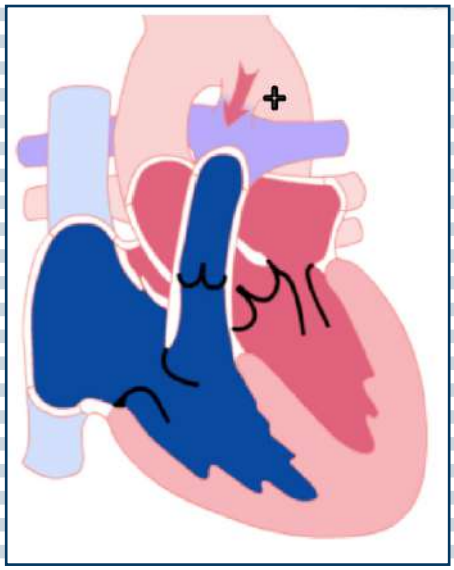
En esta CC coexisten los siguientes defectos: CIA tipo Ostium Primun, CIV tipo tracto de entrada y válvula auriculoventricular única (****), determinando un gran cortocircuito de izquierda a derecha a nivel intracardiaco sumado a diferentes grados de insuficiencia de la válvula auriculoventricular única, según el nivel de compromiso de los velos de esta válvula.

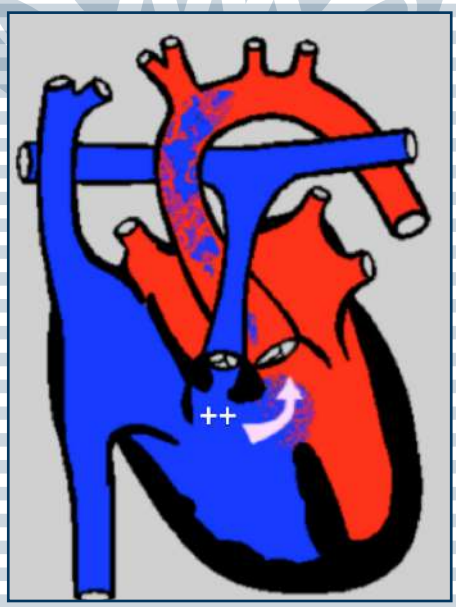
Los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Down se caracterizan por presentar algún defecto cardiaco hasta en el 40 % de ellos, donde el canal auriculoventricular completo es el más característico. En esta CC se produce hiperflujo pulmonar significativo y precoz responsable de toda la clínica de insuficiencia cardiaca. Estos pacientes deben ser sometidos a su reparación quirúrgica, consistentemente en la septación auricular, ventricular y creación de dos válvulas auriculoventriculares independientes, entre los 3 y 4 meses de edad generalmente, antes que se establezca un daño irreversible sobre el territorio vascular pulmonar, muscularización de la capa media de la arteria pulmonar, responsable del desarrollo de Hipertensión Pulmonar irreversible.



CANAL AURICULOVENTRICUAR

Ductus arterioso persistente: El ductus arterioso es una estructura fundamental en el desarrollo fetal y que generalmente se cierra dentro de los primeros días de vida. La persistencia de su permeabilidad es el responsable que se mantenga una conexión y cortocircuito anómalo entre la circulación sistémica, aorta descendente torácica, y la circulación pulmonar, arteria pulmonar izquierda, causando hiperflujo pulmonar por las diferencias entre la RVP y RVS, ya descritas. La persistencia de la permeabilidad ductal es responsable de la clínica de insuficiencia cardiaca. La indicación de su cierre está determinada en gran parte por la condición clínica del paciente y el diámetro ductal. En recién nacidos prematuros < 32 semanas que se encuentran inestables desde el punto de vista respiratorio y/o hemodinámico, tienen indicación de cierre farmacológico o quirúrgico, ya que su persistencia se asocia a aumento en la morbilidad y mortalidad en este grupo. En los pacientes pediátricos no prematuros portadores de DAP su cierre se realiza por medio de un cateterismo intervencional, en el cual se introduce vía sondeo cardiaco por punción percutánea de la arteria femoral, un dispositivo tipo "resorte o coil" que ocluye el ductus en forma endovascular.


DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE



TETRALOGÍA DE FALLOT

2 Cardiopatías Congénitas con Cortocircuito derecha – izquierda (Qp < < Qs)

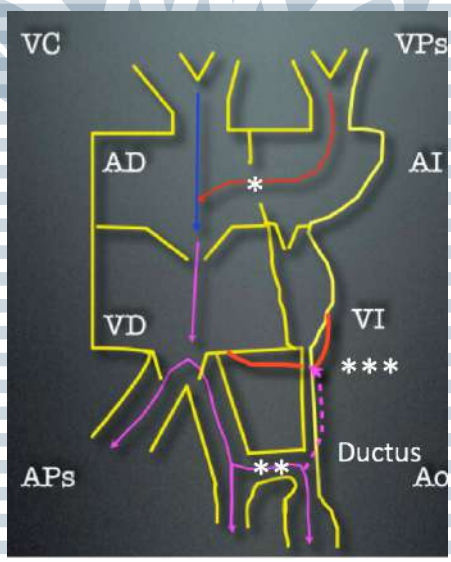
Estas CC se caracterizan por presentar una relación Qp : Qs < 1, el flujo pulmonar esta disminuido en comparación al flujo sistémico el cual está aumentado proporcionalmente a la disminución del flujo pulmonar. En estas CC existe una dificultad u obstrucción del flujo sanguíneo hacia el territorio vascular pulmonar, estableciéndose cortocircuito hacia el territorio sistémico. Estas patologías se manifiestan clínicamente por **CIANOSIS**, la sangre desaturada proveniente del retorno venoso sistémico, al verse dificultado su flujo normal hacia el territorio vascular pulmonar, se desvía hacia el territorio vascular sistémico, estableciéndose un cortocircuito de derecha a izquierda responsable de la cianosis (++). En estas CC es necesario que coexista un defecto septal asociado ya sea nivel auricular o interventricular que permita este cortocircuito de derecha a izquierda.

Dentro de este grupo de CC, la más frecuente en la edad pediátrica corresponde a la **Tetralogía de Fallot**, que se caracteriza por presentar 4 defectos asociados: una CIV por donde se produce el cortocircuito de derecha a izquierda, válvula aórtica mal alineada (dextroposición aórtica) que se desplaza hacia la derecha por el defecto interventricular (cabalgamiento aórtico), obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (estenosis valvular o sub valvular pulmonar) e hipertrofia ventricular derecha (como respuesta a la obstrucción del tracto de salida del VD). Todo esto determina que el ventrículo derecho le sea más fácil eyectar o bombear la sangre desaturada, proveniente del retorno venoso, hacia el territorio vascular sistémico vía CIV estableciéndose un cortocircuito de derecha a izquierda. El flujo pulmonar esta disminuido, dependiendo del grado de obstrucción de la válvula pulmonar o región subvalvular pulmonar. A mayor obstrucción, menor flujo pulmonar, mayor cortocircuito de derecha a izquierda y por lo tanto mayor cianosis. La disminución del flujo hacia el territorio vascular pulmonar se ve reflejada en la radiografía de tórax como un pulmón oligohemico, predominando el contenido aéreo con escaso contenido líquido, como un pulmón radiolúcido.

3 Cardiopatías Congénitas Obstructivas Izquierdas

Se caracterizan por el compromiso de las diferentes estructuras del lado izquierdo del corazón y sus conexiones. Éstas no se encuentran bien desarrolladas o no pueden cumplir a cabalidad su función de bombear y dirigir la sangre oxigenada hacia el territorio vascular sistémico. Desde el punto de vista fisiopatológico, se caracterizan por una relación Qp : Qs > 1, Qp >>> Qs. Podemos mencionar dentro de estas CC: **síndrome de hipoplasia de corazón izquierdo, estenosis valvular aórtica, coartación aórtica, interrupción del arco aórtico**, entre otras.

En estas CC el flujo pulmonar esta aumentado con respecto del flujo sistémico, el cual es dependiente de la permeabilidad del ductus. Las diferencias entre RVP (10 veces menor) y RVS es determinante en que el volumen eyectivo del VD se vaya preferentemente hacia el territorio vascular pulmonar en desmedro del flujo sanguíneo sistémico (hipoperfusión o hipodébito sistémico), determinando una condición crítica en el balance entre flujo pulmonar y flujo sistémico. Cualquier intervención que determine aumento del flujo pulmonar (por ejemplo aporte extra de oxígeno, gran vasodilatador pulmonar) va a producir un gran impacto en el flujo sistémico con caída brusca de la entrega de oxígeno a nivel celular y clínica de insuficiencia cardiaca o shock cardiogénico.



SÍNDROME DE HIPOPLASIA DE CORAZÓN IZQUIERDO

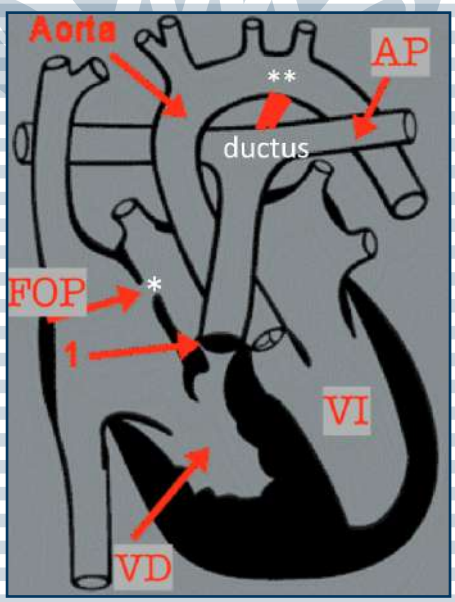
Síndrome de Hipoplasia de corazón Izquierdo
CC ductus dependiente, cuya mortalidad es del 100% antes del mes de vida si no se realiza ninguna intervención. Al no desarrollarse en forma adecuada las estructuras izquierdas del corazón (ventrículo izquierdo, válvula aórtica y válvula mitral), las estructuras derechas (ventrículo derecho) deben hacerse responsable de mantener la circulación pulmonar y la circulación sistémica. El flujo sistémico es soportado gracias a la persistencia de la permeabilidad del ductus arterioso que permite redirigir la sangre desde la arteria pulmonar izquierda hacia la aorta descendente torácica. Se produce una mezcla de sangre total a nivel de las aurículas, toda la sangre desaturada proveniente de las venas cavas superior e inferior se debe mezclar con la sangre ricamente oxigenada proveniente de las venas pulmonares, esto se logra por la existencia de una CIA (*). Es así como al VD confluye una sangre mezclada moderadamente saturada (saturación entre 75% a 85%) lo cual es suficiente para asegurar un adecuado crecimiento y desarrollo. El VD por lo tanto es el encargado de bombear la sangre hacia la circulación pulmonar y sistémica, esta última a través del ductus arterioso (**), por esto es fundamental que se mantenga permeable, ya que todo el flujo sistémico va a depender de la permeabilidad de éste.

Las arterias coronarias nacen desde la raíz aórtica, al existir atresia aórtica su perfusión se realiza indirectamente en forma retrógrada, es decir, el flujo sanguíneo llega vía ductus arterioso permeable, cayado aórtico y aorta ascendente hasta las coronarias (***). Esto determina una condición crítica, ya que la irrigación de las coronarias depende exclusivamente de la permeabilidad del ductus arterioso, si éste se cierra no existe flujo sanguíneo hacia las coronarias se producirá isquemia e infarto miocárdico masivo, siendo determinante de la muerte del recién nacido con esta CC.

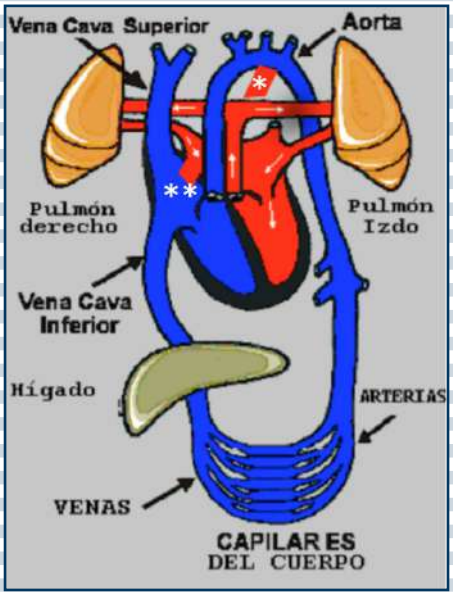
Coartación aórtica, en esta CC el ventrículo izquierdo debe bombear o eyectar la sangre oxigenada contra una post carga patológicamente elevada, donde la RVS está elevada por la existencia de una obstrucción fija o a la presencia de hipoplasia del arco aórtico y/o la aorta descendente torácica. Este aumento patológico y fijo de la post carga del VI va a generar un impacto sobre éste, el cual va a responder tratando de aumentar su capacidad de trabajo, con hipertrofia ventricular inicial, y dependiendo de la gravedad de la obstrucción y si no es corregido este defecto anatómico, rápidamente va a producir la dilatación del ventrículo izquierdo y consecuente compromiso grave de la función cardiaca, manifestándose clínicamente como shock cardiogénico. Clínicamente se caracteriza por compromiso hemodinámico grave progresivo, compromiso de la perfusión tisular, palidez, asimetría de los pulsos arteriales y presiones arteriales asimétricas, presente en extremidad superior derecha y disminuidos o ausentes en extremidades inferiores. Al comprometerse la función cardiaca, se produce disminución del volumen de eyección del ventrículo izquierdo, con aumento de las presiones de llenados, cardiomegalia y congestión pulmonar retrograda, evidente a la radiografía de tórax.

4 Cardiopatías Congénitas Obstructivas Derechas

Se caracterizan por compromiso de las diferentes estructuras del lado derecho del corazón y sus conexiones. Éstas no se encuentran bien desarrolladas o no pueden cumplir a cabalidad su función de bombear y dirigir la sangre desaturada hacia el territorio vascular pulmonar para su adecuada oxigenación. Desde el punto de vista fisiopatológico, se caracterizan por una relación Qp : Qs < 1, Qp <<< Qs.



ESTENOSIS O ATRESIA VALVULAR PULMONAR



TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS

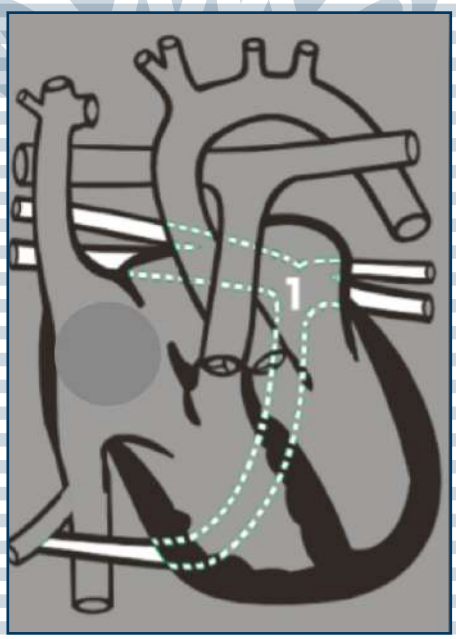
Dentro de este grupo podemos mencionar: **hipoplasia del ventrículo derecho, estenosis o atresia valvular pulmonar, atresia valvular tricuspidea**, entre otras. Es fundamental en estas CC extremas, para que sean compatibles con la vida, que se establezca un sistema de doble cortocircuito: cortocircuito de derecha a izquierda (*) que asegure flujo de sangre directamente desde el territorio venoso (aurícula derecha) hacia el territorio vascular sistémico (aurícula izquierda), esto se logra gracias a la existencia de un formen oval permeable amplio (FOP) o comunicación interauricular. Cuando estos no existen o son insuficientes, se crea de un defecto interauricular con una septosotomía atrial por sondeo cardiaco de urgencia (septostomía atrial de Rushkind); y cortocircuito de izquierda a derecha que asegure flujo de sangre desaturada desde el territorio arterial sistémico hacia el territorio vascular pulmonar para asegurar una cantidad suficiente de sangre que sea oxigenada a nivel pulmonar y que posteriormente permita el aporte de oxígeno a nivel celular periférico. Esto se logra manteniendo la permeabilidad del ductus arterioso (**). El cierre de este último resulta en una condición de hipoxia tisular extrema incompatible con la vida.

5 Cardiopatías Congénitas con fisiología de Transposición de Grandes Arterias

Se caracteriza por la existencia de dos circulaciones en paralelo, totalmente independientes: circulación sistémica (mayor) y circulación pulmonar (menor). Las grandes arterias en esta condición se originan en forma totalmente anormal: la arteria aorta se origina desde el ventrículo derecho y la arteria pulmonar desde el ventrículo izquierdo, determinando la existencia de dos circuitos en paralelo no conectados entre sí.

La circulación menor contiene sangre muy oxigenada, mientras que la circulación mayor contiene sangre gravemente desaturada, lo que determina la forma de presentación de estos pacientes, **CIANOSIS** intensa desde el momento de su nacimiento. El administrar oxígeno en concentraciones elevadas no produce cambios en la oxigenación y saturación arterial de hemoglobina, ya que ambas circulaciones no se encuentran conectadas entre sí. El enfrentamiento de estos pacientes es de urgencia y está orientado a asegurar fuentes de mezcla entre ambas circulaciones, asegurando que la sangre ricamente oxigenada confinada a la circulación pulmonar pase a la circulación sistémica y que la sangre muy desaturada confinada a la circulación sistémica pase a la circulación pulmonar aumentando la oferta de sangre para que sea oxigenada. Estos dos objetivos se logran a través de: mantener la permeabilidad del ductus arterioso (*) por medio de la infusión de prostaglandinas y asegurar la presencia de una CIA amplia, si ésta no existe creándola por medio de la septostomía de Rushkind (**). Esto va a permitir conectar y mezclar la sangre de ambas circulaciones, obteniendo como resultado una sangre a nivel sistémico con una saturación de oxígeno de la hemoglobina que permita una adecuada entrega de oxígeno a nivel tisular, compatible con la vida, hasta la resolución quirúrgica definitiva de esta CC.

La septostomía atrial de Rushkind es un procedimiento de salvataje en estos pacientes que evolucionan con hipoxemia crítica. Es un procedimiento percutáneo invasivo o sondeo cardiaco, el cual consistente en desgarrar en el septum interauricular, para asegurar una adecuada zona de mezcla a nivel interauricular. Se introduce un catéter vía vena umbilical o vena femoral, hasta la aurícula izquierda pasando por el formen oval permeable. Una vez asegurado la punta del catéter en la AI se procede a insuflar con suero fisiológico un balón que posee este catéter en su extremo distal, una vez inflado el balón se procede a retirar en forma brusca para producir el desgarro del septum interauricular.



DRENAJE VENOSO ANOMALO PULMONAR

Este procedimiento se realiza en la unidad de cuidados intensivos neonatal al lado de la cuna del paciente bajo visión ecocardiográfica por cardiólogo pediatra habituado con esta técnica invasiva.

6 Cardiopatías Congénitas con Hipertensión Venosa Pulmonar

Se caracteriza por una anomalía en el retorno venoso pulmonar como consecuencia a una alteración en la formación de la aurícula izquierda. La formación de la AI tiene doble origen, el tubo cardiaco que constituye el cuerpo de la AI y las venas pulmonares que se originan desde el pulmón que conforman el techo de la aurícula izquierda. Cualquier trastorno en la migración de las venas pulmonares hacia la AI va a ser determinante en el desarrollo del **DRENAJE VENOSO ANÓMALO PULMONAR**, el cual puede ser total o parcial dependiendo si todas o algunas de las venas pulmonares (en total 5) no confluyen normalmente hacia la AI. Estas venas pulmonares que se desvían de su camino hacia la AI, pueden ir a desembocar a estructuras vasculares supradiafragmáticas (vena innominada, vena cava superior, entre otras) o infradiafragmáticas (sistema venoso portal o vena cava inferior, entre otras). Si las venas pulmonares confluyen en forma anómala hacia una estructura vascular de alta presión como es el sistema capilar portal o lo hacen a través de una anastomosis estenótica, determina que se desarrolle un DRENAJE VENOSO ANÓMALO PULMONAR TOTAL Y OBSTRUCTIVO (1), lo cual produce una situación clínica crítica, ya que la sangre oxigenada proveniente del pulmón no es capaz de llegar al corazón y menos ser eyectada hacia el territorio vascular sistémico, produciéndose una condición de hipoxemia e hipoxia tisular incompatible con la vida. Esta es una situación de extrema gravedad, constituyendo una urgencia cardioquirúrgica, ya que sólo la restitución de la conexión normal entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda permitirá restablecer la circulación en serie normal y con esto la oxigenación tisular.

Soplos cardiacos en pediatría

DR. CRISTIAN CLAVERÍA
Departamento de Cardiología y
Enfermedades Respiratorias
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Soplo cardiaco (SC) es la principal causa de derivación al cardiólogo pediatra. Entre un 50 a 85 % de la población pediátrica se puede auscultar un SC en algún momento de su vida.

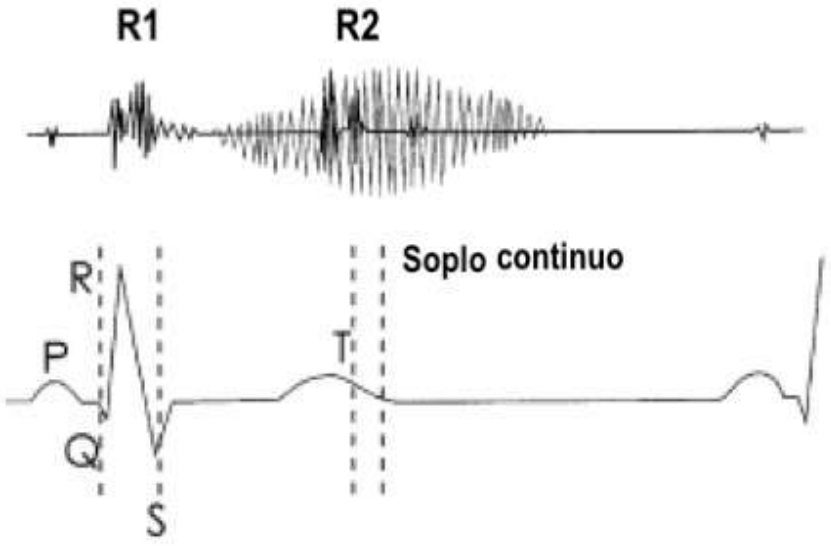
El SC es un signo clínico que, de acuerdo a sus características clínicas, puede orientar a la presencia de un defecto cardiaco. Los SC pueden agruparse en Inocentes o Patológicos. El examen físico completo y la adecuada auscultación cardiaca nos permiten diagnosticar la gran mayoría de los SC y poder diferenciar si son **inocentes** o **patológicos**.

CLÍNICA

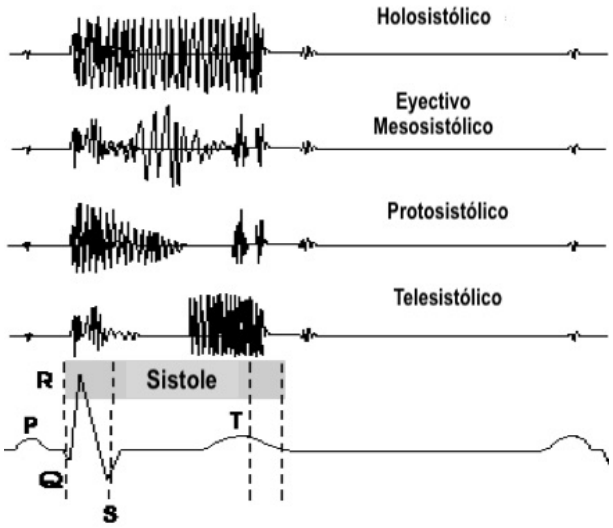
La adecuada caracterización del SC es fundamental. Elementos clínicos a considerar:

1. Momento del ciclo cardiaco: sistólico, diastólicos y/o continuos.
2. Intensidad del SC: I a VI sistólicos; I a IV diastólicos.
3. Localización: foco de máxima auscultación del SC y su irradiación.
4. Duración: holosistólico, mesosistólico, protosistólico o telesistólico.
5. Configuración: forma dinámica del SC: rectangular, crescendo – decrescendo o decrescendo.
6. Calidad o carácter: rudo o musical.

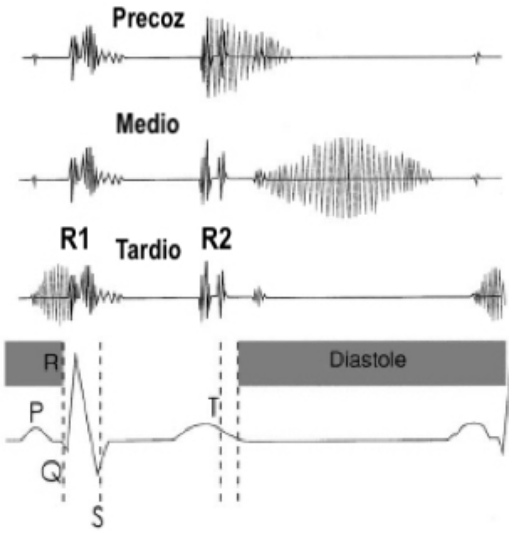
SOPLO CONTINUO



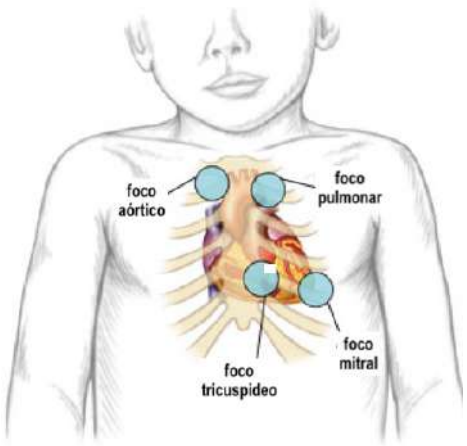
SOPLOS SISTOLICOS



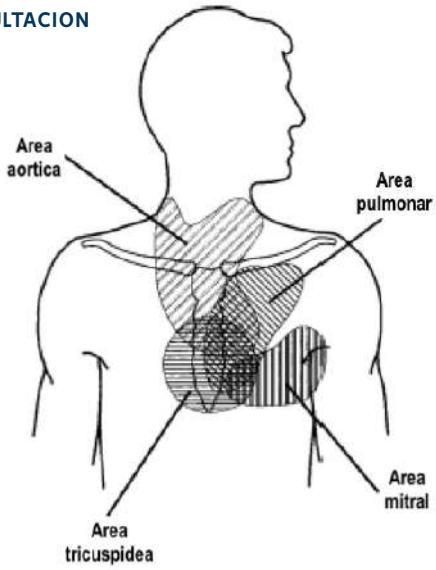
DIASTOLE



FOCO AUSCULTACION



AREA AUSCULTACION



SOPLOS CARDIACOS INOCENTES

Características

- SC que ocurren en ausencia de alteraciones cardíacas estructurales y/o fisiológicas.
- SC denominados también como soplos normales, funcionales, benignos, inocuos, fisiológicos, no patológicos o banales.
- Ocurren solamente en el contexto de una historia, examen físico y apariencia normal.
- Su intensidad puede aumentar con estados hiperdinámicos (fiebre, anemia, hipertiroidismo, ansiedad, etc.).
- No es un diagnóstico de exclusión.

Tipos de SC Inocentes

- **Soplo vibratorio de Still,** se presenta generalmente entre los 4 años y 6 años de edad, soplo sistólico eyectivo de tonalidad alta tipo musical vibratorio, intensidad ≤ Grado III, foco de máxima auscultación borde para esternal izquierdo bajo, 5º espacio intercostal izquierdo, bien localizado no irradiado. Se hace más evidente con estados híper dinámicos como la fiebre.
- **Soplo de estenosis fisiológica de ramas pulmonares,** se presenta en recién nacidos, sobre todo con antecedentes de ser prematuros, antecedentes de hiperbilirrubinemia por incompatibilidad de grupo clásico. Generalmente se trata de soplo sistólico eyectivo de intensidad ≤ Grado III, tonalidad alta, foco de máxima auscultación foco pulmonar con irradiación hacia ambas axilas, tiende a desaparecer a los 3 a 4 meses de edad.
- **Soplo sistólico supraclavicular,** se presenta generalmente en adolescentes, soplo sistólico eyectivo de intensidad ≤ Grado II, bien localizado, no irradiado, tiende a desaparecer con los cambios de posición.
- **Soplo sistólico aórtico,** se presenta en adolescentes y/o deportistas, soplo sistólico eyectivo de intensidad ≤ Grado II, bien localizado al espacio supra esternal, no irradiado.
- **Soplo flujo pulmonar,** se presenta generalmente en preescolares y escolares, soplo sistólico eyectivo, bien localizado foco pulmonar no irradiado de intensidad ≤ Grado II.
- **Hum venoso,** soplo continuo de intensidad ≤ Grado III, bien localizado al espacio supra clavicular derecho, no irradiado, desaparece con el cambio de posición. Se explica por la turbulencia que se genera en la confluencia de la vena yugular interna derecha y la vena subclavia derecha al constituir la vena cava superior.

Características clínicas que nos permiten reconocer un SC Inocente

- Soplos sistólicos o continuos
- Poco intensos (≤ Grado III)
- Segundo ruido cardiaco (R2) normal: desdoblado móvil, varia con ciclo respiratorio
- Disminuyen intensidad con maniobra de Valsalva
- Varían con cambios de posición
- Poca o sin irradiación

SOPLOS CARDIACOS PATOLÓGICOS

A continuación, enumeraremos las siguientes características clínicas que nos permiten reconocer un SC patológico:

- Intensos (> Grado III)
- Aumento intensidad con maniobra de Valsalva
- Soplos diastólicos exclusivos
- Soplos holosistólicos
- No varían con cambios de posición
- Segundo ruido cardiaco (R2) anormal: desdoblado amplio y fijo
- Amplia irradiación

EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

El enfrentamiento de un paciente a quien le auscultamos un soplo cardiaco debe ser completo y detallado, con el fin de determinar si éste es inocente o patológico. La evaluación de un paciente con SC debe incluir:

- Historia
  - Antecedentes familiares: cardiopatía congénita, enfermedades hereditarias (enfermedades del tejido conectivo, miocardiopatía hipertrófica, etc.), muerte súbita < 50 años.
  - Antecedentes personales: cianosis, cuadros respiratorios a repetición, trastornos en la alimentación (cansancio al alimentarse, etc.)
  - Incremento de peso y talla (curvas de crecimiento).
  - Actividad física y capacidad funcional.
  - Síntomas asociados como: dolor precordial, palpitaciones, síncope, etc.

- Examen físico
  - Examen físico pediátrico habitual completo: peso, talla, presión arterial, características de los pulsos en sus cuatro extremidades, signos de perfusión tisular, signos de dificultad respiratoria, presencia de visceromegalia, etc.
  - Examen físico cardiovascular: con la caracterización lo más completa posible del SC.

¿Cuándo derivar a un paciente con SC al cardiólogo pediátrico?
Un niño debe ser derivado para estudio frente a las siguientes situaciones:

1. Sospecha de soplo patológico.
2. Duda diagnóstica (inocente versus patológico).
3. Antecedentes y/o hallazgos en historia o examen físico sugerentes de enfermedad cardiovascular.
4. Soplo cardíaco en recién nacidos.
5. Grado de ansiedad del paciente y/o padres.
6. No hay posibilidad de seguimiento adecuado, paciente muy rural con escaso acceso centro de atención médica.

Manejo general de SC Inocente

- Nos permite dar un diagnóstico definitivo, se trata de una condición normal o fisiológica.
- Explicación etiológica a paciente y padres: corresponde a un sonido producido por la turbulencia normal de la sangre.
- Nos permite anticipar su evolución y tiempo de resolución: ruidos con la edad tienden a desaparecer o dejan de escucharse.
- No requieren cambio estilo de vida: no se debe restringir la actividad física, más aún, hay que recomendarla y estimularla por los beneficios en la salud.
- No requieren de profilaxis para Endocarditis Infecciosa antes de procedimientos dentales y/o quirúrgicos.
- Deben continuar su seguimiento con su pediatra, no requiere control con el especialista.
- No requieren estudio complementario: por ejemplo, Ecocardiograma.

Dolor precordial en pediatría

DR. CRISTIAN CLAVERÍA
Departamento de Cardiología y
Enfermedades Respiratorias
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

El dolor precordial (DP) o referido a hemitórax izquierdo es una causa frecuente de consulta en los Servicios de Urgencia Pediátrica, 0.3 al 0.6% del total de las atenciones.

DP está asociado a extrema ansiedad familiar por su relación con enfermedades cardiovasculares en la población adulta como primera causa de morbilidad y mortalidad, y aprehensión de ser premonitor de muerte súbita.

DP es un signo de patología grave sólo en un pequeño porcentaje.

EPIDEMIOLOGÍA

El promedio de edad de presentación corresponde a 12 – 13 años, con leve predominio del sexo femenino sobre el masculino 1:1 a 1.6:1 (adolescentes). Presenta un 43% de recurrencia, con necesidad de frecuentes consultas a los Servicios de Urgencia.

Es la segunda causa más frecuente de consulta en los policlínicos de cardiología pediátrica.

La etiología cardíaca como responsable del DP es muy baja, menos del 5% del total de las consultas por este motivo.

ETIOLOGÍA

El DP se puede dividir desde el punto de vista de su etiología en dos grandes grupos:

- **Patología Extra cardiaca:** (en orden de frecuencia): patología musculo-esquelética y de la pared del tórax (por ejemplo osteocondritis (hasta 69%)), idiopática (20 a 60%), respiratoria (por ejemplo asma, tos crónica, neumotórax espontáneo (13 a 24%)), gastrointestinal (por ejemplo reflujo gastroesofágico (8%)) y psicológica (5 a 9%).
- **Patología Cardiaca:** donde destacan enfermedad coronaria congénita y adquirida como el origen anómalo de las arterias coronarias, Enfermedad de Kawasaki; como manifestación de un trastorno del ritmo de base por ejemplo en relación a episodios de taquicardia paroxística supra ventricular o taquicardia ventricular auto limitada; alteraciones estructurales del corazón como en el caso de la estenosis valvular aortica o pulmonar grave o en la Miocardiopatía Hipertrófica, Hipertensión pulmonar primaria, patología infecciosa como la miocarditis, pericarditis o endocarditis y patologías genéticas como el Síndrome de Marfan, Noonan o Turner que pueden producir aneurisma aórtico o disección aórtica.

ABREVIATURAS USADAS EN LAS IMÁGENES

CD: coronaria derecha

CIZQ: coronaria izquierda

DA: coronaria descendente anterior, rama de la coronaria izquierda.

CX: circunfleja, rama de la coronaria izquierda.

D: velo coronario derecho de la válvula aórtica

I: velo coronario izquierdo de la válvula aórtica

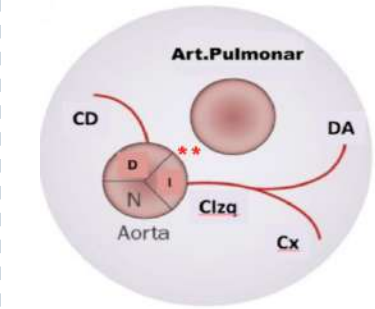
N: velo no coronario de la válvula aórtica

EVALUACIÓN

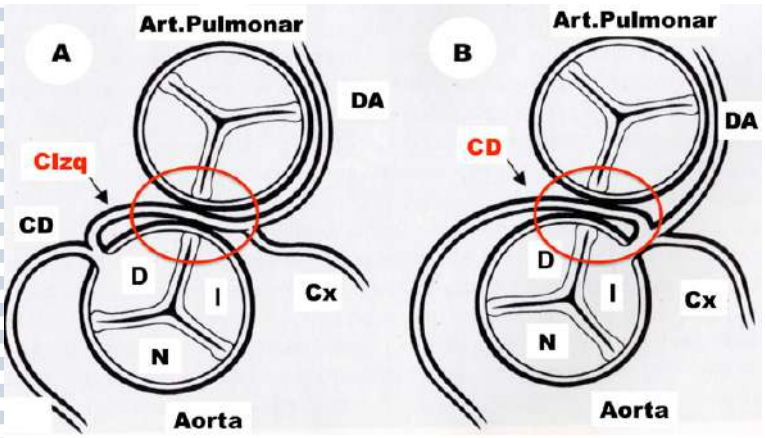
Historia

- Definir forma de inicio del dolor.
- Determinar si existe un factor precipitante o relacionado: ejercicio, comidas, cambios de posición, antecedentes de traumatismo.
- Tipo de dolor: muy poco específico en pediatría, opresivo, punzante, urente, etc.
- Asociación con otros síntomas: palpitaciones, mareos, tos, fiebre, síncope, etc.
- Uso de fármacos (adolescentes): psico estimulante, cocaína, etc.
- Patología previa: Enfermedad de Kawasaki, asma, enfermedades del tejido conectivo.
- Historia familiar: muerte súbita en familiar menor de 50 años, dolor precordial o enfermedades cardíacas: infarto agudo al miocardio en familiar joven, enfermedades del tejido conectivo (síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers–Danlos).

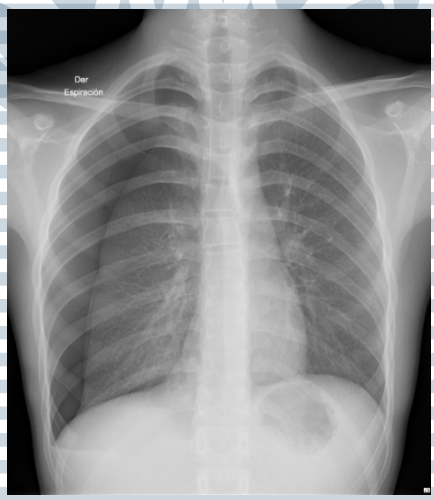
- Claves en la anamnesis del DP que orienta a una etiología de tipo orgánico cardiaco:
  - Relación estrecha entre esfuerzo físico y aparición de DP.
  - Dolor mal localizado.
  - Asociado a otros síntomas como: palpitaciones, vértigo, síncope.
  - Lo despierta en la noche.
- Claves en la anamnesis del DP que orienta a una etiología de tipo no orgánico, tipo psicógena:
  - Aparición súbita en reposo, sin relación a esfuerzo físico.
  - Bien localizado
  - Episodio de corta duración
  - Duración del síntoma por más de 6 meses, aparición en forma intermitente.
  - Historia familiar de dolor torácico con historia similar.
- Claves en la anamnesis del DP que orienta al sistema comprometido:
  - Cardiaco: asociación con ejercicio, síncope, mareos, vértigo, cambio de color, palpitaciones, sudoración y náuseas, historia familiar de enfermedad cardíaca.



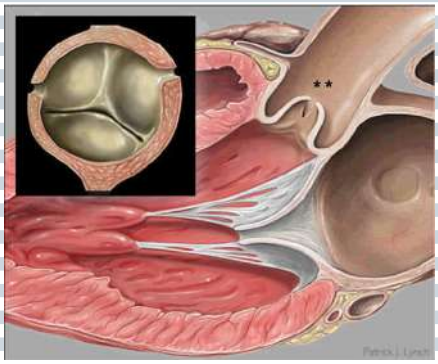
Ejemplo: <u>Anomalía en el origen de las arterias coronarias como causa de DP</u>
En la imagen podemos observar el origen normal de las arterias coronarias derecha (CD) e izquierda (CIzq con sus ramas circunfleja Cx y descendente anterior DA), destaca que ninguna de las dos arterias coronarias presenta trayecto entre las dos grandes arterias (inter arterial **), Aorta y Arteria Pulmonar.



En las imágenes a continuación observamos anomalías en el origen de las arterias coronarias, destacando en la imagen (A) que la arteria coronaria izquierda se origina desde el seno coronario derecho (D), por lo tanto, esta debe cruzar hacia las estructuras cardiacas del lado izquierdo y esto lo hace pasando entre las dos grandes arterias la aorta y pulmonar. En la imagen (B) vemos la situación inversa en la cual la arteria coronaria derecha nace del seno coronario izquierdo, por lo tanto, esta debe cruzar también entre las dos grandes arterias, aorta y pulmonar, hacia las estructuras cardíacas derechas.



RADIOGRAFÍA. NEUMOTÓRAX ESPONTÁNEO



VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE

Estos pacientes con alguna de estas anomalías, cuando realizan un esfuerzo físico, se les va a producir un aumento en el gasto cardiaco, para suplir el aumento de las demandas energéticas de los músculos involucrados en la actividad física. Este aumento del gasto cardiaco se traduce en mayor ingurgitación de las grandes arterias, aorta y pulmonar, con aumento de su diámetro lo cual va a determinar la compresión de la arteria coronaria cuyo trayecto se encuentra entre las dos grandes arterias, con la consecuente isquemia miocárdica distal, la cual se va a manifestar como dolor precordial relacionado al esfuerzo físico.

- Respiratorio: DP empeora en inspiración o ejercicio, presenta historia de asma, tos persistente, hemoptisis, dolor de inicio súbito asociado a signos de dificultad respiratoria (disnea) como en el caso de neumotórax espontáneo **(RADIOGRAFÍA).**
- Gastrointestinal: empeora con la alimentación o cambios de posición, dolor en la base del tórax, irradiado a hombro, retro esternal o epigástrico, disfagia.
- Musculo esquelético: dolor reproducible con la palpación, empeora en movimiento, respiración, tos, historia de trauma, bien localizado.
- Psicológico: dolor crónico, dolor en diferentes zonas, historia familiar dolor torácico, relacionado con algún evento estresante.

Examen físico (40 a 60 % es normal)

Se deben evaluar los signos vitales, apariencia, color, simetría de los pulsos.

- Pared torácica: forma, simetría, estigmas de trauma, dolor a la palpación, presente en 25 a 55%
- Auscultación pulmonar (anormal 13%): cambios en el murmullo pulmonar, sibilancias o signos de obstrucción de vía área pequeña.
- Auscultación cardíaca: frecuencia, ritmo, soplos, definiendo claramente sus características, galope, frotes pericárdicos. Soplo sistólico eyectivo sugerentes de estenosis valvular aórtica o pulmonar, soplo diastólico sugerente de estenosis válvula mitral, entre otros.

Ejemplo: Válvula aórtica bicúspide
Anomalía congénita de la válvula sigmoidea aórtica la cual se puede asociar a estenosis valvular de diversa magnitud. En esta patología se observa una limitación en la apertura de los velos de la válvula (**), los cuales deberían abrirse en forma completa. Esta limitación en la apertura de los velos determina dificultad en la eyección de sangre desde el ventrículo izquierdo hacia la arteria aorta. Esta dificultad en la eyección se va a traducir en un flujo turbulento de alta velocidad, a mayor obstrucción mayor velocidad o turbulencia de la sangre eyectada. Esta situación se ve reflejada clínicamente como auscultación de un soplo cardiaco sistólico eyectivo patológico de gran intensidad, en el foco aórtico, segundo espacio intercostal derecho, con irradiación hacia los vasos del cuello.

- Palpación abdominal: visceromegalia, dolor epigástrico.

Exámenes complementarios y derivación al especialista

- Según historia clínica (anamnesis, antecedentes personales y familiares), examen físico completo o si el dolor es de gran intensidad que limita su actividad normal y son orientadores a causa orgánica, se debe derivar a especialista de acuerdo a sistema comprometido.
- Electrocardiograma

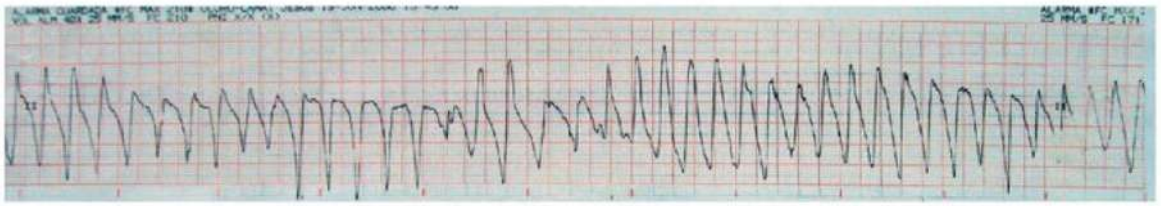
Ejemplo: Electrocardiograma alterado e historia de muerte súbita familiar en menor de 50 años: Síndrome de QT largo

Esta prolongación patológica del tiempo de repolarización ventricular predispone a la aparición de arritmias ventriculares malignas, como en la imagen que se presenta, donde destaca un ritmo rápido, con complejos QRS anchos y polimorfos, compatible con una taquicardia ventricular denominada torsade de pointes. Durante este episodio de arritmia el paciente puede referir sensación de palpitaciones o malestar o dolor precordial en el caso de aparición auto limitada de la arritmia. Si el episodio arrítmico se prolonga en el tiempo va a producir una disminución significativa del débito cardiaco con compromiso brusco del flujo sanguíneo cerebral, manifestándose como episodio sincopal, síndrome convulsivo y si se prolonga en el tiempo puede desencadenar un paro cardiorrespiratorio, del cual se puede recuperar si median maniobras de resucitación cardiorrespiratoria efectivas (cardioversión eléctrica) o ser el determinante de una muerte súbita.

El antecedente de un familiar menor de 50 años con historia de muerte súbita es un elemento clínico muy importante a considerar y que obliga a evaluar a los familiares cercanos en busca de este tipo de trastorno del ritmo.

Este síndrome está determinado por factores hereditarios y/o adquiridos. El hereditario corresponde a un trastorno autosómico dominante que afecta a los genes que codifican las proteínas de los canales de potasio y sodio, cromosomas 21, 11, 7 y 3. Pero también puede presentarse en forma adquirida secundario a trastornos hidroelectrolíticos y uso de medicamentos que prolongan el intervalo QT, como por ejemplo la hipokalemia, hipomagnesemia, uso de antidepresivos tricíclicos, antibióticos del tipo macrólidos, anti fúngicos, entre otros.

TAQUICARDIA VENTRICULAR, TORSADE DE POINTES



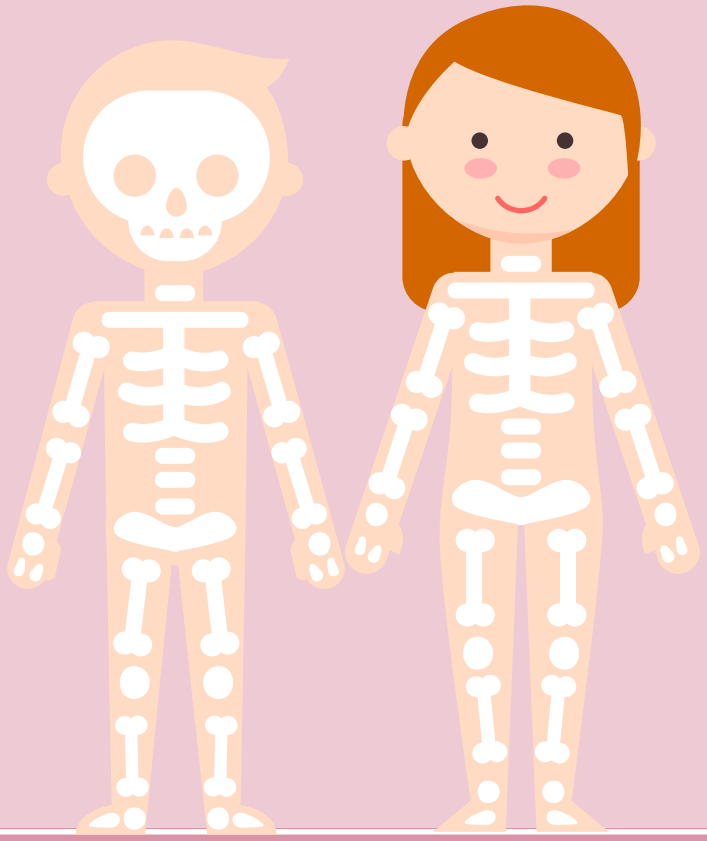
- Otros exámenes de utilidad de acuerdo a sospecha etiológica:
  - Radiografía de tórax
  - Ecocardiograma
  - Holter de arritmia
  - Test de esfuerzo
  - Hemograma – PCR
  - Endoscopia digestiva
  - Angio-TAC

CONCLUSIÓN

El dolor precordial en pediatría generalmente es una condición benigna y de causa no cardiológica. La gran mayoría de los pacientes con DP, sobre el 80% está libre de este síntoma a los 3 años de seguimiento. La mortalidad asociada es 0% y la tasa de hospitalizaciones por esta causa es 0%.

En resumen, el enfrentamiento habitual e inicial de un paciente pediátrico que consulta por dolor precordial debe incluir:

- **Historia clínica completa personal y antecedentes familiares lo más completa posible.**
- **Examen físico completo y esto se puede complementar con electro-cardiograma.**



traumatología

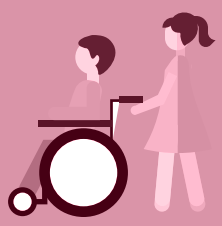
displasia de caderas

claudicación

infecciones osteoarticulares

patología ortopédica frecuente

fracturas y esguinces



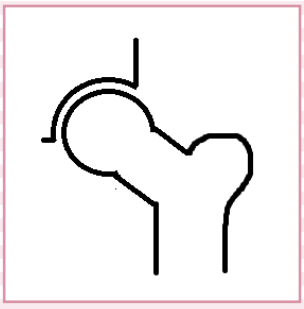




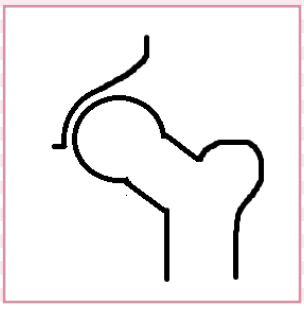


Displasia del desarrollo de la cadera (DDC)

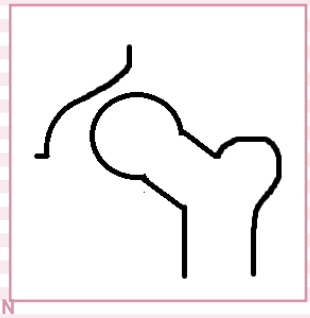
DR. GINO MARTÍNEZ
DR. FELIPE HODGSON
Traumatología y Ortopedia infantil.
Departamento de Traumatología,
Escuela de Medicina, Pontificia
Universidad Católica de Chile



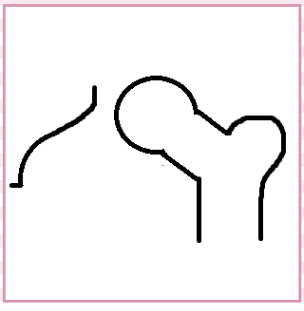
CADERA NORMAL



DISPLASIA ACETABULAR



SUBLUXACION



LUXACION

EPIDEMIOLOGÍA

En Europa Central existe una prevalencia del 2 al 4% de displasia congénita de cadera, y del 0,5–1% de luxación. En EEUU y UK 0,5 a 1% de DDC, y un 0,05% de luxación. En Chile un 2 a 3% de los recién nacidos vivos nacen con displasia congénita de cadera, por lo que es una patología muy frecuente, con una relación mujeres: hombres de 4:1, siendo el 95% displasia acetabular pura (sin subluxación o luxación).

El 60% de las dislasias son en el lado izquierdo, el 20% en el lado derecho, y el 20% bilateral.

Factores raciales: Tribus Africanas: la incidencia es cercana a 0 mientras que en Nativos Norteamericanos es muy frecuente.

DEFINICIONES O CONCEPTOS

Displasia Acetabular: Desarrollo inadecuado de la cadera por falta de osificación del acetábulo. Los huesos en la vida intrauterina son cartilaginosos y con el tiempo se van osificando para formar una articulación anatómica y estable. Para que esto ocurra, la cadera debe estar centrada (contacto total entre cabeza femoral y acetábulo) y móvil. Si esto no ocurre se produce un retardo en la osificación del acetábulo, lo que puede llevar a inestabilidad de la cadera y secuelas a largo plazo.

Luxación Congénita: La cabeza femoral está fuera de su posición central en el acetábulo al nacimiento; la cadera no alcanzó a estabilizarse y se salió antes de nacer. Son los casos más graves.

La DDC **NO** es una malformación congénita (salvo luxaciones teratológicas, en que la cadera no viene formada), es una enfermedad del desarrollo, en que habiéndose formado adecuadamente en el periodo embrionario, sufre una alteración en su desarrollo posterior intrauterino por diversos factores.

Desarrollo normal de la cadera: La articulación coxofemoral está formada por el acetábulo (parte ósea) con su cartílago trirradiado (cartílago que hace crecer al acetábulo y la pelvis en general, hacia el íleon, isquion y el pubis) y la cabeza femoral que debe estar centrada.

Origen mesenquimático: A las 7–8 semanas de gestación se observa una cadera en crecimiento, a las 11 semanas está formada con todas sus estructuras, incluido el labrum acetabular (estructura de fibrocartílago que rodea el acetábulo y da mayor estabilidad a la cabeza femoral). En la DDC todo esto ocurre normalmente.

El desarrollo posterior, en que se va formando el techo óseo alrededor de la epífisis (cabeza) femoral, depende de una adecuada movilidad concéntrica de la cadera. La compresión del cartílago trirradiado en el fondo del acetábulo por la cabeza femoral estimula la osificación de la pelvis y el desarrollo de un acetábulo que contenga en forma estable la epífisis femoral.

La epífisis femoral comienza a osificarse después del nacimiento. El centro de osificación aparece entre los 4 – 6 meses.

FISIOPATOLOGÍA

Durante el último mes de gestación hay una falta de espacio y movimiento que retrasan el desarrollo de la cadera. La falta de espacio también genera posiciones anómalas, haciendo que las presiones en la cadera no sean en el centro del acetábulo, afectando también el desarrollo de éste. Este fenómeno explica que aproximadamente un 30% de las caderas tengan cierto grado de inmadurez al nacer, por falta de osificación acetabular e incluso cierto grado de inestabilidad (sin luxación). Lo anterior se manifiesta como clicks de inestabilidad leve clínicos, que son frecuentes en un recién nacido. La cadera termina de estabilizarse durante el 1er mes de vida, si después del primer mes persiste la inestabilidad, es anormal. El click de inestabilidad "fisiológico" debe desaparecer antes del mes de vida. Una luxación completa nunca es fisiológica (incluso antes del mes).

Factores de Riesgo

Otros factores: Genéticos, hormonales (mujer > hombre).

- **Podálica:** En esta situación se mezclan todos los factores; poco espacio y además la cadera mira hacia abajo (descentrada). Es el principal factor identificable. La mitad de los recién nacidos que nacen en posición podálica tienen displasia del desarrollo de cadera.
- **Otras condiciones que generen poco espacio y movilidad:** embarazos gemelares, oligohidroamnios y recién nacidos macrosómicos, se asocian a mayor riesgo.
- **Genéticos:** Antecedente de DDC en familiar directo: es el más importante. Hijo de madre con DDC: 17% en mujeres y 6% en hombres. Hermanos con DDC: 36% de probabilidad.
  Razas con mayor incidencia: Blanca, polinésicos, esquimales
- **Condiciones que se asocian a DDC:** El metatarso varo o aducto, tortícolis congénita y el pie bot son patologías frecuentemente asociadas, ya que se relacionan a falta de espacio intrauterino.

Progresión de la enfermedad

Una cadera displásica puede permanecer así permanentemente (lo más probable), o puede ocurrir una salida progresiva de la cabeza, ejerciendo una carga excéntrica, por lo que hay una falta de osificación del techo y el cartílago se vuelve hipertrófico (neolimbus). Además, se genera una contractura muscular de los aductores y el psoas ilíaco que tienden a desplazar aún más al fémur proximal. Si no hay contacto de la cabeza con el fondo acetabular, este se ocupa con tejido adiposo y fibroso. Si pasa mucho tiempo, los cambios anatómicos y estructurales harán que el acetábulo ya no sea capaz de recibir a la epífisis femoral, transformándose la luxación en irreductible.

CLÍNICA: FORMA DE PRESENTACIÓN, SÍNTOMAS Y SIGNOS

Estadíos clínicos de Sommerville

- Displasia acetabular: es sólo el acetábulo que no tiene la contención adecuada del techo; es la más frecuente. Osificación deficiente. Presión excéntrica.
- Subluxación: si progresa. Cambio estructural acetábulo. Cabeza ovalada.



CADERA NORMAL LUXACIÓN

- Luxación: estadío más severo, epífisis completamente fuera del acetábulo. Baja o alta si está bajo el techo o sobre éste. Cambios anatómicos irreversibles.

Historia natural:
Deja secuelas a largo plazo si no se trata.

Displasia

a. Progresión a luxación: Poco frecuente fuera del útero si la cadera está centrada al nacer.
b. Si se mantiene centrada, sólo persiste la displasia acetabular. Es lo más frecuente. Durante la infancia y adolescencia es asintomático. Si no se trata, los pacientes desarrollan daño cartilaginoso progresivo y artrosis de cadera en la quinta – sexta década de vida. Los primeros síntomas de la DDC generalmente son la artrosis, cuyo tratamiento es artroplastía de cadera.

La DDC puede ser sintomática en pacientes jóvenes con alta demanda física (deportistas, bailarines) principalmente por daño del labrum acetabular (por presión excéntrica de la cabeza en el borde del acetábulo), antes de desarrollar daño cartilaginoso y artrosis. La lesión del labrum únicamente es visible con RNM. Se trata con artroscopia de cadera, y la displasia con cirugía (osteotomía acetabular).

Subluxación: Es de peor pronóstico que la luxación de caderas porque ejerce presión constantemente sobre el acetábulo, por lo que la artrosis es más precoz. Es la de peor evolución en relación a la viabilidad de la articulación.

a. Progresión a luxación.
b. Si se mantiene la subluxación, en la infancia es asintomático, con limitación leve de la abducción de la cadera. Sin embargo, en los adolescentes ocurre un daño labral precoz y dolor. Se produce artrosis en la tercera – cuarta década, inclusive antes.

Luxación: Si no se trata, no hay artrosis, porque en definitiva no hay articulación. Puede ocurrir que la cabeza femoral quede flotando en la masa muscular, lo que generalmente no duele, pero produce reducción de la longitud de las extremidades inferiores. La cabeza femoral puede también apoyarse en el hueso iliaco, provocando erosión ósea y dolor (menos probable).

a. Luxación unilateral:
- Discrepancia longitud EEII: Es el principal problema. Genera desniveles que producen desbalance y daño secundario en otras articulaciones (claudicación, genu valgo, escoliosis).
- Dolor si está apoyada en íleon (se forma un neo-cotilo).

b. Bilateral: La discrepancia de longitud de extremidades no es un problema. Dolor sólo si está apoyada. Se caracteriza por una "Marcha de pato": ambas caderas luxadas, no apoyadas, con glúteos muy acortados (por lo que son incapaces de pararse en un pie), pelvis inclinada hacia anterior con hiperlordosis secundaria (puede generar dolor lumbar).

Examen físico

No tiene relevancia en displasia acetabular pura, porque no tiene signos clínicos; por eso se hace el screening con imagen. Por lo tanto, el examen físico en un recién nacido sólo con displasia acetabular generalmente es normal.

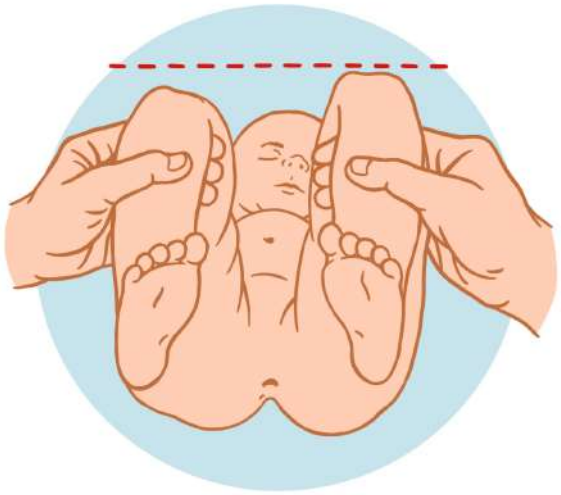
Los signos clínicos aparecen cuando se empieza a extruir la cadera,

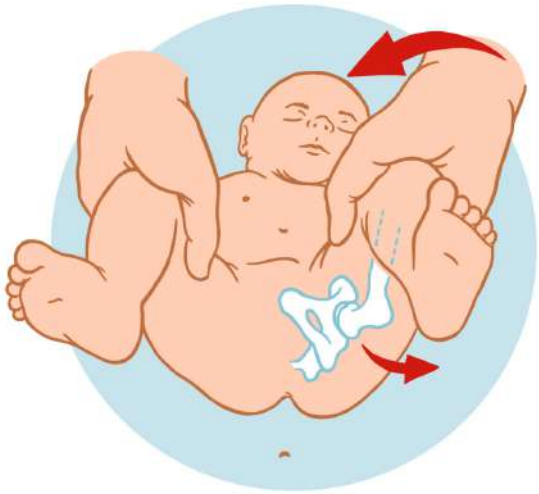
haciéndose evidentes las contracturas musculares de aductores y psoas, pudiendo encontrar **limitación de la abducción** en la cadera afectada como la única manifestación clínica.

En los casos más graves se encuentran signos de inestabilidad franca y luxación:

- Inestabilidad: ▶ Ortolani (entrada) ▶ Barlow (salida)
- Galeazzi (fémur asimétrico por acortamiento, en caderas luxadas)

La asimetría de pliegues cutáneos no es válida como signo clínico, ya que los pliegues son aleatorios y no se correlacionan con la DDC.





DIAGNOSTICO: ESTUDIO Y LABORATORIO

El diagnóstico se debe hacer lo más precoz posible.

Screening:

- Ecografía de caderas: es el Gold Standard. Se ven estructuras anatómicas que en la radiografía no se evidencian (cartilago, labrum), sobre todo antes de los 3 meses. Se debe realizar en mayores de 1 mes hasta los 3–4 meses con factores de riesgo de DDC. Si la ecografía se realiza en menores de un mes existe riesgo de falsos positivos, dado por la inmadurez fisiológica a esa edad. Sobre los 3 meses va perdiendo su efectividad por la mayor profundidad de la cadera y por la osificación de la epífisis que bloquea el ultrasonido a estructuras más profundas. Es de uso universal en algunos países de Europa (países germánicos) donde la displasia residual es cercana a cero. Se pueden medir los siguientes ángulos anatómicos: Ángulo Alfa (corresponde al techo óseo) y ángulo Beta (techo cartilaginoso).
- Radiografía: a los 3 meses de vida en todos los lactantes. Antes de esa edad su rendimiento es muy bajo por la escasa osificación de la cadera.

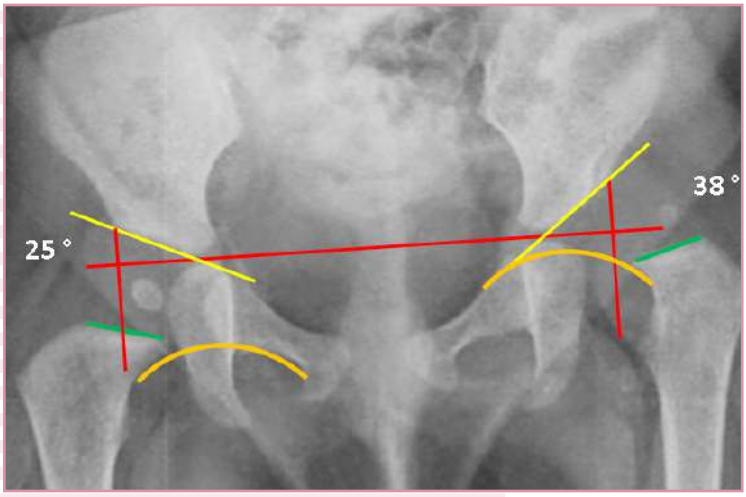
Sospecha Clínica: sólo si hay sospecha de una luxación franca solicitamos exámenes antes del primer mes.

En Chile el screening ideal es entre 1 y 3 meses de vida. En el **Sistema público chileno sólo se realiza ecografía si el paciente tiene factores de riesgo mayores.**

Radiografía de pelvis: uso universal en Chile a los 3 meses desde los 90ś. Es barata, reproducible e interpretable por cualquier personal salud. Bajó la tasa de cirugía de 3/1000 RNV a 0,2/1000 RNV, por lo que hoy casi no se operan DDC.

Consiste en una radiografía AP bien tomada: Debe mostrar ambas caderas, alas iliacas y agujeros obturadores simétricos, fémur verticales, sin sobreposición ileon/isquion.

RX DE PELVIS AP: se observa displasia acetabular izquierda y luxación de cadera izquierda.



Interpretación:

- Evaluación subjetiva: lo que se ve a simple vista. Cadera normal: techo horizontal, cóncavo, ceja o límite externo bien definido, metáfisis proximal en buena posición (arco de Shenton).
- Evaluación objetiva: líneas y mediciones

Índice acetabular: mide la oblicuidad del techo. A los 3 meses debe medir menos de 30 grados. Se reduce en 1° cada mes hasta el año. Al año de vida debe estar alrededor de 20°. En los adultos mide 11º.

Recordar que a los 3 meses no hay núcleo de osificación aún, por lo tanto, la referencia para ver que la cabeza esté centrada en el acetábulo es la metáfisis.

Normas GES (2010): **Tratamiento a todo índice acetabular elevado para la edad.**

CORREAS DE PAVLIK: Rx de pelvis AP donde se muestra adecuado centraje de ambas caderas con el uso de las correas de Pavlik.





ENFOQUE TERAPÉUTICO

Objetivo: centrar la cadera; tiene que quedar la cabeza femoral haciendo presión en el fondo del acetábulo, y la única manera de lograrlo es colocándola en flexión a 90 grados y en abducción. Se pretende lograr radiografías normales y evitar progresión natural.

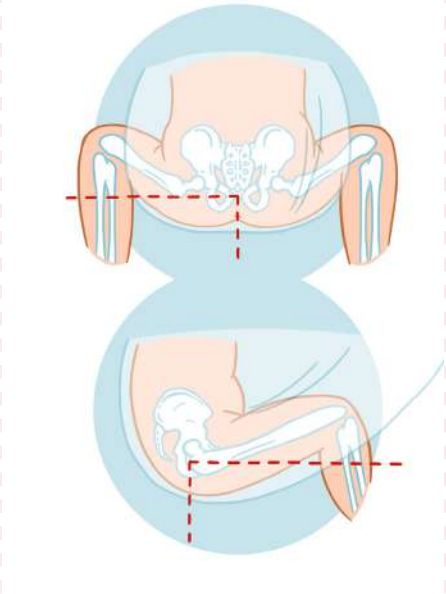
- Centraje permanente caderas "24/7": presión sobre cartílago trirradiado (fondo), flexión >90°, abducción máxima sin forzar.

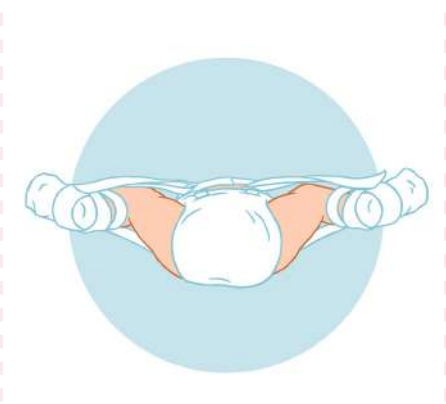
Métodos:

- **Arnés o correa de Pavlik (dinámico) es el GOLD STANDARD**; permite centralizar y mantener movimiento de la cadera, de manera que pueda seguir desarrollándose (es más fisiológico).
- Calzón de Frejka: es rígido, y tiene un mayor riesgo de necrosis.

El uso del doble pañal o cojín no ha demostrado eficacia clínica.

Arnés de Pavlik: se creó en los años 50 en Europa del Este, y en los 80 llegó a Chile y al resto del mundo. Genera un centraje dinámico. Se debe usar las 24 horas del día, los 7 días de la semana, con el objetivo de lograr unas radiografías de cadera normales. Se ajusta conforme el niño va creciendo. Control cada 2 meses con radiografías. Se considera un resultado exitoso cuando se normaliza la radiografía.





El resultado es exitoso en un 99% en displasia pura y subluxación (se logra centraje fácilmente) y en un 30–50% en luxación.

Es inocuo. Su principal complicación es la necrosis avascular de la cadera en 1 –3%, cuando se hace tratamiento en luxación, pero se debe tratar de todas maneras porque las secuelas de la luxación son mayores.

Falla tratamiento ortopédico

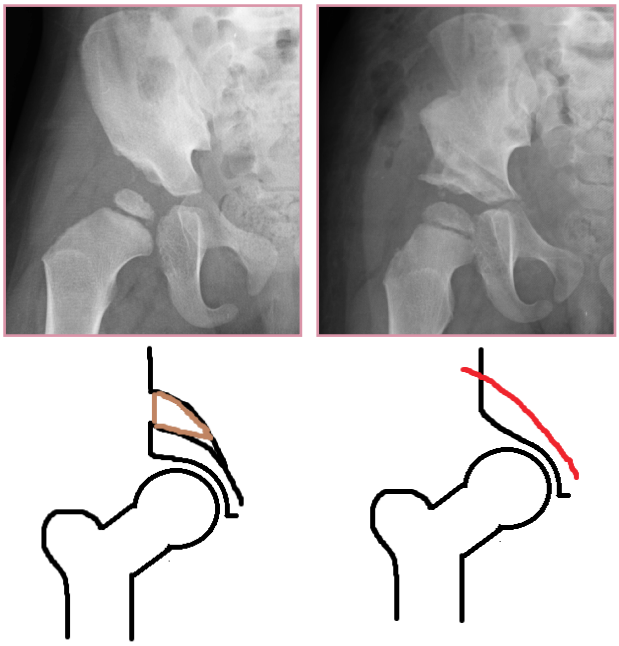
Es raro de ver hoy en día. Se considera falla de tratamiento ortopédico cuando:

a. **No se logró radiografía normal con cadera centrada**: esto se puede deber a que el niño ya no tolera el arnés de Pavlik, que suele ocurrir alrededor de los 10 a 12 meses de vida. Se debe cambiar a Ortesis rígida. Uso máximo hasta los 18 meses (después del año ya no es muy efectivo el tratamiento ortopédico). En un paciente con displasia residual mayor de 2 años, se debe hacer una cirugía sobre el acetábulo para bajar el indice acetabular (techo óseo).

b. **No se logró centrar la cadera luxada**: frente a esta situación se debe optar por la reducción en pabellón más artrografía (administrar medio de contraste para ver el borde cartilaginoso, borde real de la cadera), tenotomías y yeso. Luego ver con TAC si la cadera logró quedar centrada.

Reducción cruenta: si la cadera no se reduce. Se puede realizar osteotomía femoral de centraje y osteotomía acetabular si es necesario, cuando las alteraciones anatómicas son muy importantes.

OSTEOTOMÍAS ACETABULARES PARA CORRECCIÓN DE DISPLASIA ACETABULAR RESIDUAL



MEDIDAS DE PREVENCIÓN

La DDC no es una patología que se pueda prevenir. **El screening oportuno y tratamiento precoz (inicio antes de los 4 meses) es la principal medida para evitar las secuelas de esta enfermedad.**

Claudicación en niños

DR. GINO MARTÍNEZ
DR. FELIPE HODGSON
Traumatología y Ortopedia infantil.
Departamento de Traumatología
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

La claudicación o cojera en los niños es un motivo de consulta frecuente, tiene una incidencia de 3,6/ 1.000 niños.

Habitualmente es manifestación de una patología dolorosa (80% de los casos), sin embargo existen otras causas no dolorosas como enfermedades neurológicas, musculares, displasia de caderas, etc. Lo más importante en el enfrentamiento de un niño con claudicación, es evaluar los posibles diagnósticos diferenciales ya que hay muchas condiciones que pueden producir claudicación.

Es fundamental diferenciar patologías potencialmente graves, que requieran un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno. Además, es de ayuda enfrentar al paciente en forma ordenada y sistemática, examinarlo completo, independiente del motivo de consulta.

EVALUACIÓN DE UN NIÑO CON CLAUDICACIÓN

Historia: orienta a la causa

- Tiempo de comienzo: claudicación aguda es sugerente de patología inflamatoria, infecciosa o trauma.
- Evolución: evaluar si ha aumentando, se ha mantenido, o ha mejorado en el tiempo.
- Evento traumático asociado,
- Síntomas asociados: preguntar dirigidamente por CEG, aumento de volumen o calor local, fiebre, infecciones respiratorias o gastrointestinales recientes.
- Antecedentes perinatales: preguntar por asfixia neonatal, problemas neurológicos, etc.
- Antecedentes familiares: interrogar por displasia de cadera, escoliosis, malformaciones, etc.

Examen físico

- Deambulación: observar la marcha y capacidad de ésta.
- Columna: evaluar rigidez, dolor axial, incapacidad para mantenerse sentado (espondilodiscitis u osteomielitis vertebral).
- Caderas: ver si hay irritación articular por artritis: Roll test (dolor a las rotaciones pasivas con el paciente acostado). Se debe evaluar el rango de movilidad, principalmente rotacion interna y abducción. La cadera es el principal sitio de claudicación en los niños (sinovitis transitoria, enfermedad de Perthes, Espifisiolisis, displasia de caderas, artritis séptica, etc.)
- Rodillas: rango de movilidad, ver si hay derrame.
- Huesos largos: si hay dolor se debe descartar fractura, tumores, osteomielitis (evaluar si hay dolor puntual a la palpación ósea o "one finger pain").
- Pies: movilidad, plantas del pie (verrugas, cuerpos extraños, espinas, etc.).

El examen físico, sobre todo en un preescolar, debe ser hecho en un ambiente tranquilo, de ser necesario en brazos de su madre, y lo más breve posible. Se deben identificar los puntos dolorosos palpando sistemáticamente las EEII primero, para luego realizar movilizaciones articulares y test específicos. Es muy importante tratar de focalizar clínicamente el sitio del dolor en caso de que el niño no lo manifieste, para poder solicitar los estudios imagenológicos más adecuados. De no ser posible, podemos solicitar una Rx panorámica de EEII (disponible de inmediato) o un incluso un cintigrama óseo de ser necesario.

TIPOS DE CLAUDICACIÓN

- Antiálgica: es la más frecuente; el niño no quiere caminar porque le duele.
- Trendelenburg: se ve en displasia de cadera, insuficiencia de musculatura glútea por ascenso de la cabeza femoral y el trocánter.
- Debilidad muscular proximal: evaluar antecedente de enfermedad neurológica.
- Discrepancia longitud EEII: > 2 cm (discrepancias menores de 1.5 cm NO producen alteraciones en la marcha).
- Neuropática: pacientes con alteraciones neurológicas (parálisis cerebral, distrofias musculares).

En la primera aproximación, siempre descartar infecciones o fracturas ocultas, que son los cuadros más urgentes de diagnosticar. Solicitar rxs del segmento doloroso en dos proyecciones (panorámicas de EEII si no focaliza claramente) y exámenes hematológicos (Hemograma, VHS y PCR).

Diagnóstico diferencial: se recomienda la orientación según el rango etario, existiendo 3 grupos: preescolares, escolares y adolescentes.

Preescolares: 1 a 3 años

- **Inflamatorias:** sinovitis transitoria (causa más frecuente), inflamación de una articulación reactiva a una infección viral, ya sea respiratoria o gastrointestinal, Artritis idiopática juvenil: enfermedad inflamatoria autoinmune. Es poco frecuente.
- **Infecciosas:** muy importante de descartar, muy frecuente en niños pequeños. Artritis séptica, osteomielitis, espondilodiscitis
- **Trauma:** fractura del lactante: fracturas de tibia es lo más común, que se producen con caídas banales, maltrato
- **Neurológicas:** parálisis cerebral, distrofia muscular
- **Displasia de caderas:** cada vez menos frecuente por su diagnóstico precoz. El screening se realiza a los 3 meses.
- **Neoplasias:** leucemia, el 10 al 15% de las leucemias se manifiestan inicialmente como claudicación.

Escolares: 4 a 10 años

- **Inflamatorias:** sinovitis transitoria: causa más común de claudicación, Artritis idiopática juvenil.
- **Infecciosas:** artritis séptica: menos frecuente que en preescolar. Osteomielitis: misma frecuencia que en preescolar.
- **Enfermedad de Perthes:** necrosis avascular de la cabeza femoral.
- **Menisco discoideo:** el menisco lateral tiene una forma de C que se produce normalmente por apoptosis; el compromiso puede ser parcial o total, siendo un menisco más ancho y más grande, debido a que no se produce la apoptosis. Se puede romper con actividad física, pudiendo producir bloqueos, dolor de rodilla, y claudicación.

- **Discrepancia longitud de extremidades:** puede ser producido por displasia de cadera, infección que produzca un cierre precoz del cartílago de crecimiento, fractura que afecte el cartílago o idiopática. Puede generar escoliosis compensatoria. Siempre una discrepancia mayor a 1 cm se trata, porque puede producir escoliosis, y más de 3 cm es indicación de cirugía.
- **Osteocondritis u osteocondrosis:** inflamaciones de hueso y cartílago, en especial en épocas de crecimiento rápido (Enfermedad de Osgood Schlatter, Enfermedad de Sever).
- **Neoplasias:** leucemia, osteosarcoma y sarcoma Ewing.

Adolescentes: 11 a 15 años

- **Epifisiolisis:** un adolescente que claudica por coxalgia, debe descartarse la epifisiolisis porque es la causa más frecuente. Consiste en el desplazamiento de la cabeza femoral a través de la fisis de crecimiento.
- **Inflamatorias:** más raro.
- **Infecciosas:** artritis séptica, osteomielitis, más raro.
- **Sindrome de sobreuso (osteocondritis):** muy frecuentes, sobre todo en deportistas.
- **Neoplasias:** osteosarcoma, linfoma

PRINCIPALES CAUSAS DE CLAUDICACIÓN:

A continuación se revisan en forma más detallada las principales causas de claudicación en los niños.

Sinovitis transitoria

Es una artritis aguda que se produce por inflamación de la sinovial de origen autoinmune, transitoria y autolimitada.

Es la patología más frecuente, responsable del 30 a 40% del total de las claudicaciones. Según Choi (J Paed Child Health 1997) alcanza hasta el 95% de las causas.

Su causa es desconocida, puede ser atribuida a una infección viral, por ejemplo, respiratoria o gastrointestinal y a un componente inmunológico post episodio de infección viral, dado por anticuerpos que generan inflamación de la sinovial. Puede ocurrir en cualquier articulación, pero lo típico es rodilla y cadera en los niños.

Se presenta principalmente entre los 3 y los 8 años de edad.



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La clínica en la sinovitis transitoria de cadera es dolor de comienzo rápido, limitación de movilidad, claudicación y temperatura menor a 38°C.

Exámenes

- Recuento GB, VHS, PCR normales
- Radiografía normal: se pide por diagnóstico diferencial
- Ecografía: leve derrame articular
- Líquido articular inflamatorio
  - Células 5000–15000/ml (en infecciones hay más de 50.000 células)
  - 25% PMN (predominio mononuclear; infecciones tienen predominio PMN)

Lo principal es diferenciarla de una artritis infecciosa, para ello iniciamos el estudio con exámenes hematológicos (hemograma, VHS y PCR) y una radiografía para diagnóstico diferencial de otras causas de claudicación. Si no hay evidencias de infección bacteriana ni otras patologías, el cuadro debiera resolverse espontáneamente en el transcurso de 5–7 días, para lo cual debemos hacer un control periódico.

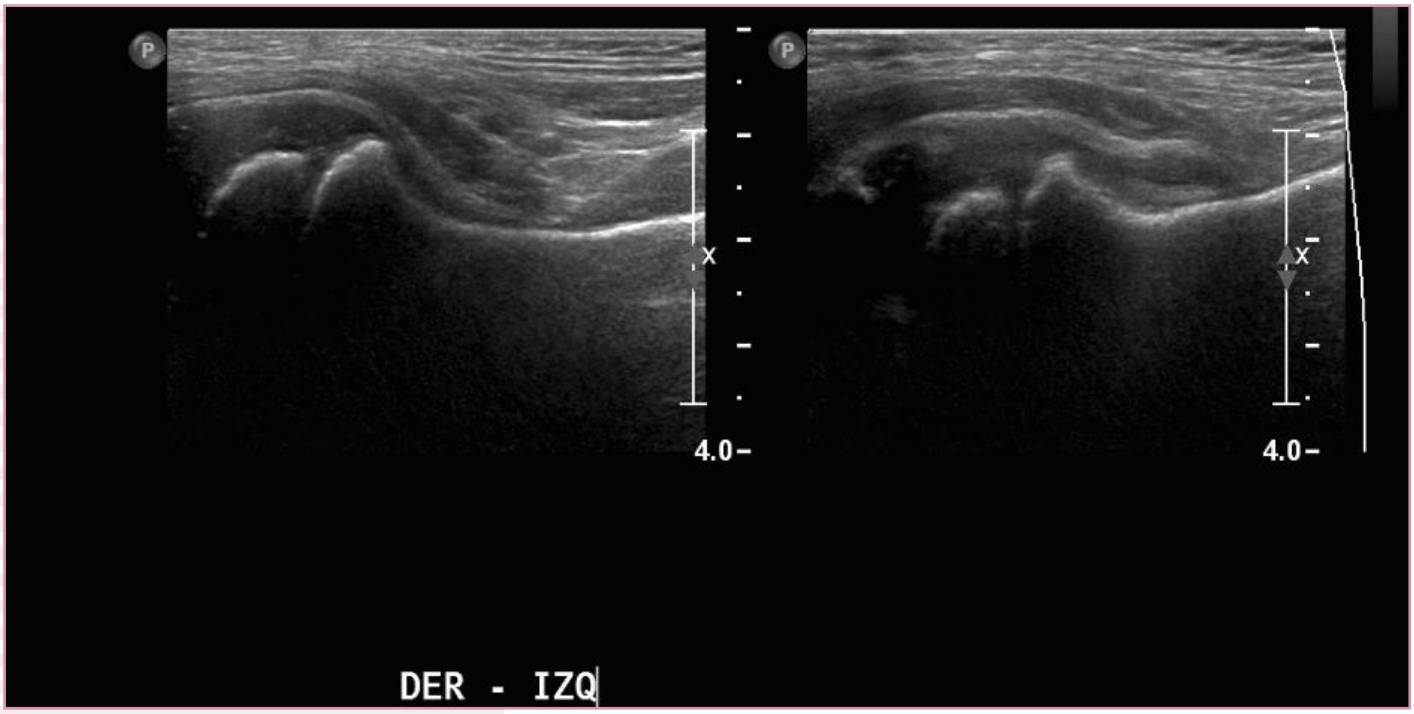
Por lo tanto, la sinovitis transitoria es un diagnóstico de descarte; siendo el principal diagnóstico diferencial la artritis séptica.

Si se evidencia derrame articular, podemos realizar una artrocentesis para estudiar el líquido articular y descartar infección.

Si persisten las sospechas de infección, es mejor complementarlo con una Resonancia Magnética, que tiene la desventaja de requerir sedación o anestesia en niños pequeños.

La duración es entre 5 a 7 días.

Luego de 10 días no debiera haber ningún síntoma residual.



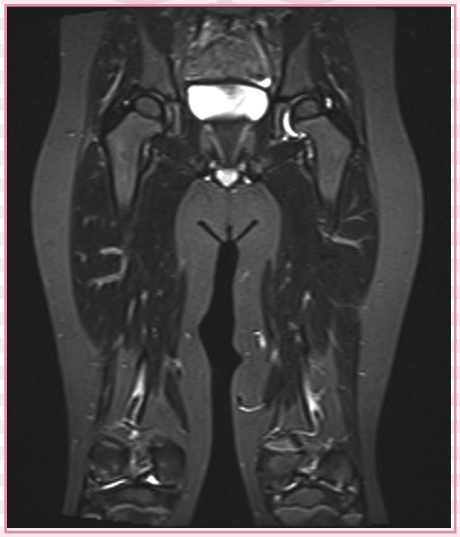
PACIENTE DE 3 AÑOS CON ARTRITIS SÉPTICA CADERA IZQUIERDA. Se observa importante derrame articular en cadera izquierda comparado con la derecha en la ecografía.

TRATAMIENTO

- Reposo entre 1 a 2 semanas y AINEs
  - Se controla a las 24–48 horas, para vigilar resolución o complementar estudio de probable infección si el cuadro empeora.
- Radiografía de pelvis a los 3 meses en el caso de la cadera (se aconseja porque un porcentaje menor de los pacientes tienen enfermedad de Perthes incipiente, que al inicio la radiografía es normal, pero se hace visible luego de 3 meses), especialmente si presenta episodios de sinovitis a repetición.

El diagnóstico diferencial más importante es la artritis séptica, es lo principal a descartar ya que muchas veces se confunden.

PACIENTE DE 2 AÑOS CON CLAUDICACIÓN IZQUIERDA. Se observa derrame articular leve en cadera izquierda en RM de caderas.



RX DE PELVIS AP Y LOWESTEIN, EN PACIENTE DE 6 AÑOS CON GONALGIA IZQUIERDA DE 6 MESES DE EVOLUCIÓN. Se observa necrosis y fragmentación de cabeza femoral izquierda compatible con Enfermedad de Perthes.





Para hacer la diferenciación se pueden utilizar los criterios de Kocher:

- Fiebre (>38.5°)
- Incapacidad cargar peso
- Globulos blancos en sangre > 12.000
- VHS>40mm/hr

La probabilidad de una artritis séptica aumenta a mayor cantidad de criterios, al contrario, mientras menos criterios, más probabilidad de que sea sinovitis transitoria.

0 = 2%
1 = 9.5%
2 = 35%
3 = 73%
4 = 93%

A los criterios de Kocher se les ha agregado la PCR, que por sí sola tiene un valor predictivo positivo y negativo de infección bacteriana muy alto, principalmente negativo, por lo que una PCR normal prácticamente descarta una artritis séptica infecciosa aguda.

Enf. de Legg-Calvé-Perthes

Es una necrosis avascular de la cabeza femoral, en la que se produce una resorción ósea por la isquemia, y posterior reparación. La causa es idiopática; se cree que se puede deber a trastornos vasculares, déficit de proteína C u otras proteínas que producirían hipercoagulabilidad, pero sería multifactorial. Es más frecuente entre los 4 a 10 años de edad, relación hombre: mujer 4:1.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Inicio de dolor insidioso de semanas a meses de evolución, coxalgia (irradiada a rodilla), por lo que siempre en dolores de rodilla se debe examinar la cadera, claudicación, limitación de la abducción y rotación interna; estos son los movimientos que primero se limitan cuando hay una patología en la cadera. Con el tiempo puede ocurrir atrofia del cuádriceps. Es bilateral en 20-30% de los casos, generalmente asincrónico.

- Roll test (+): giro de la cadera doloroso.

DIAGNÓSTICO

Radiografía de Pelvis AP y Löwenstein: en cuadros iniciales se podría tener una radiografía normal, en esos casos se recomienda hacer un cintigrama óseo, que será hipocaptante en etapas iniciales, y luego hipercaptante, por la reabsorción y osificación. La resonancia magnética es precoz en mostrar cambios de intensidad de señal de la cabeza femoral.

TRATAMIENTO

Los objetivos más importantes son aliviar los síntomas, recuperar y mantener buen rango articular, prevenir subluxación cabeza femoral (controlar que se mantenga centrada); si se produce, se pierde la congruencia necesaria para que la cadera recupere su forma esférica una vez terminado el proceso de necrosis y re-osificación. Lograr una cabeza esférica al final del tratamiento es el principal objetivo.

En etapa inicial se indican ejercicios de rango articular y elongación muscular; y se recomienda disminuir la carga, es decir, no hacer actividades de impacto para evitar fracturas de la cabeza femoral y disminuir la deformación de ella. Sin embargo, cuando ya hay mucho compromiso, se necesita centrar la cadera a través de métodos ortopédicos (botas de yeso yugo, férulas Atlanta, etc.) o quirúrgicos (osteotomías femorales o acetabulares), para que la cabeza quede bien contenida en el acetábulo. Son pacientes que probablemente evolucionarán a artrosis de cadera a largo plazo si quedan con algún grado de deformidad en la epífisis femoral (50% requerirán prótesis de cadera en algún momento).

Epifisiolisis

Adolescente que claudica por coxalgia, es una epifisiolisis hasta que se demuestre lo contrario, debido a que es la patología de cadera más frecuente en este rango etario.

Se produce por un desplazamiento de la cabeza femoral (epífisis) a posterior y medial sobre la metáfisis.

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia es variable (0,2–10 x 100 mil), mayor en Afroamericanos e hispánicos. La relación hombres: mujeres es de aproximadamente 1,65–3:1. La edad de presentación más frecuente es entre los 9 y 16 años, siendo el promedio de edad en niños de 12,7 años y de las niñas es de 11,1 años.

El 50% de los niños afectados están sobre el p95 peso-edad, es decir, la mayoría tiene sobrepeso o son obesos. El compromiso bilateral se presenta en el 18–50% de los casos.

ETIOLOGÍA

Los factores que se relacionan con la epifiolisis son:

- Factores mecánicos: fisis más plana por mayor carga. Trastornos endocrinos: asociado a sobrepeso.
- Factores hereditarios.
- Osteodistrofia renal.
- Radioterapia.
- Uso de hormona de crecimiento.
- Idiopática.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- Dolor en ingle, muslo o rodilla.
- Marcha en rotación externa; marcha divergente.
  - Signo de Dremann (+): cuando se flecta la cadera, en vez de flectarla derecha, se produce rotación externa de la cadera.
  - Claudicación.

DIAGNÓSTICO

La radiografía confirma el diagnóstico en el 98% de las veces. Por eso SIEMPRE se debe solicitar una radiografía de pelvis AP y Löwenstein, ya que cuando son leves, puede pasar inadvertido en la Rx AP, pero fácilmente observado en la radiografía de Lowenstein.

RX DE PELVIS AP donde se observa desplazamiento severo cabeza femoral izquierda.



Clasificación:

a. Según la gravedad de desplazamiento medido por el ángulo de desplazamiento de la cabeza femoral:
   - <30°: Leve
   - 30–50°: Moderada
   - > 50°: Severa

b. Clasificación clínica: según la impotencia funcional
   - Estable: puede caminar con o sin muletas. La ultrasonografía muestra remodelación metafisiaria (desplazamiento lento va dejando callo óseo progresivo). El riesgo de necrosis avascular (NAV) es casi nulo (3%).
   - Inestable: en forma abrupta es incapaz de caminar por desplazamiento brusco; el problema del desplazamiento brusco es que los vasos retinaculares se lesionan, lo que conlleva un alto riesgo de necrosis avascular. La ecografía muestra derrame articular. El riesgo de necrosis avascular es de 22–47%.

TRATAMIENTO

Siempre es quirúrgico. Debe estabilizarse la epífisis para evitar mayores desplazamientos y secuelas por deformidad en la cadera. Si es inestable la estabilización debe ser urgente (antes de 24h) y se debe intentar reducir lo máximo posible, sin provocar mayor daño en la irrigación de la epífisis femoral. La estabilización habitualmente se hace con un tornillo.

COMPLICACIONES

- Necrosis avascular: 3 a 47%; depende si es estable o inestable.
- Condrolisis: 5 a 7% (daño de cartílago, habitualmente por protrusión del tornillo).
- Progresión del desplazamiento.
- Deformidad residual y artrosis a largo plazo: es la principal complicación tardía, y se trata con artroscopia de cadera y osteotomías correctoras, o prótesis de cadera si hay artrosis avanzada.

Osteocondrosis juvenil

Es una inflamación de la zona donde existe cartílago de crecimiento apofisiario, generalmente por tracción de inserciones tendinosas o sobrecarga. Las más frecuentes son en las inserciones de los mayores tendones, aquiliano y rotuliano, existiendo en múltiples otros sitios con menor frecuencia. Son generalmente autolimitadas, pero pueden provocar síntomas por varios meses (mientras exista crecimiento acelerado).

Enfermedad de Sever

Es una apofisitis del calcáneo, y es la causa más común de dolor de talón en escolares y adolescentes. El 8% de lesiones se produce por el sobreuso, por tracción de los músculos de la pantorilla a través de tendón de Aquiles. Se presenta con mayor frecuencia entre los 8 y los 15 años de edad, principalmente entre los 10 y los 12 años. Los futbolistas, basquetbolistas, corredores, gimnastas y bailadores son los que presentan mayor riesgo. Se manifiesta por dolor en uno o ambos talones, relacionado con la actividad deportiva.

Al examen físico se encuentra dolor en la apófisis del calcáneo y en la inserción del tendón de Aquiles.

La radiografía puede ser normal o mostrar fragmentación de la apófisis hiperdensa y esclerótica y también sirve para descarta otras patologías.

TRATAMIENTO

- Reposo y modificación de actividades, hielo y AINES. Además se realiza fisioterapia, elongación del tendón de Aquiles para que traccione menos la zona del cartílago de crecimiento del calcáneo, órtesis y taloneras (tratamiento sólo sintomático).
- Evitar andar descalzo. En los casos severos: inmovilización (1–3%).
- Retorno progresivo al deporte.

Enfermedad de Osgood Schlatter

Es una apofisitis de la tuberosidad anterior de la tibia (TAT), causa común de dolor anterior de rodilla. Se produce por una tracción del tendón patelar de la zona de crecimiento de la tibia. En general se presente entre los 10 y los 15 años, siendo más prevalente en hombres que en mujeres, con una relación 4:1. El 25% de las veces se presenta de manera bilateral. Los deportistas que presentan mayor riesgo son los saltadores y los corredores.

Al examen físico se encuentra dolor, prominencia en la TAT, dolor en extensión contra resistencia. La radiografía puede mostrar una fragmentación e irregularidad en núcleo osificación, por lo que se debe descartar fracturas o tumores.

TRATAMIENTO

- Reposo relativo, modificación de actividades, hielo y AINES.
- Inmovilización transitoria en caso de dolor severo.
- Fisioterapia: elongación del aparato extensor, para quitarle tensión a esa zona.
- Brace de tendon rotuliano en caso necesario, sobre todo en deportistas.
- Retorno progresivo al deporte.

Infecciones Osteoarticulares

DR. GINO MARTÍNEZ
DR. FELIPE HODGSON
Traumatología y Ortopedia infantil.
Departamento de Traumatología
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Artritis Séptica (AS)

INTRODUCCIÓN

Es una infección piógena articular poco frecuente, siendo su prevalencia 1:2.500, pero de gran importancia médica porque la infección propiamente tal y la reacción inflamatoria que provoca dentro de la articulación, causa daño precoz del cartílago de manera irreversible. Por lo tanto, lo principal es realizar un diagnóstico y tratamiento precoz.

Vías de transmisión: la bacteria puede llegar de muchas formas a la articulación, lo más frecuente es a través de la sangre (bacteriemia) en que se crean las condiciones locales para que la bacteria se instale en la sinovial. También, puede ser por inoculación directa (por un cuerpo extraño, una cirugía) o por contigüidad de una infección adyacente, siendo lo más común una osteomielitis en que el material purulento sale al espacio articular.

Los factores predisponentes son deficiencia inmunológica, ya sea en edades extremas de la vida o por alguna enfermedad inmunosupresora, diabetes mellitus, un traumatismo, cirugía local o artritis reumatoidea en que la articulación se encuentra inflamada, propensa a ser colonizada por bacterias.

El principal agente causal en todos los grupos etarios corresponde al *Staphylococcus aureus* en un 80 – 90%. Sin embargo, los últimos años ha aparecido frecuentemente en niños menores de 5 años, una bacteria denominada *Kingella kingae*, cocobacilo gram (–), que antes no era detectada porque no era cultivada en los medios adecuados, siendo el segundo agente causal en niños. Luego vienen otras bacterias que dependen de la edad del paciente, siendo siempre las dos más frecuentes las dos ya mencionadas. Destaca Streptococcus Grupo B en neonatos, Gram negativos en diabéticos y Gonococo en adolescentes.

En estudios histológicos, se observa que las bacterias, sus enzimas proteolíticas y las sustancias generadas por los neutrófilos en reacción a la infección ya hacen daño al cartílago a las 48 horas de la infección y si no se eliminan mediante aseo quirúrgico, terminan destruyendo la articulación.

CLÍNICA

Lo principal es el **dolor articular súbito** y **gran impotencia funcional**, siendo un cuadro bastante agudo y de rápida progresión. Además, se encuentra compromiso del estado general, fiebre y signos inflamatorios locales como eritema, calor local, derrame y aumento de volumen, salvo en la cadera, que es una articulación profunda por lo que estos signos no son muy evidentes. En neonatos se observan signos inespecíficos propios de una sepsis. Los niños muy pequeños están muy comprometidos, por lo que la bacteria genera una reacción inflamatoria sistémica comprometiendo el estado general rápidamente, con elevada mortalidad asociada.

DIAGNÓSTICO

Lo principal es determinar si una inflamación articular aguda es de origen infeccioso ya que necesita tratamiento inmediato. Lo primero es ver el **perfil hematológico** en que se observa **leucocitosis con desviación izquierda**, PCR la cual es precoz en elevarse (primeras 24 horas) y VHS la cual se demora un poco más en elevarse (5 – 7 días).

Siempre solicitar una radiografía para descartar diagnósticos diferenciales, no para el diagnóstico de AS porque eso significa que llegamos muy tarde. La radiografía es positiva en 10 – 20 días de evolución de la artritis séptica. En la radiografía se observa:

1. Aumento de partes blandas periarticulares y espacio articular.
2. Desmineralización ósea subcondral
3. Disminución espacio articular
4. Destrucción articular

Puede ser de ayuda realizar una ecografía, siendo útil para evaluar articulaciones profundas como la cadera que son difíciles de examinar, además cuantifica el derrame, ayuda a orientar para poder puncionar el líquido y detecta el engrosamiento sinovial.

El estudio del líquido articular nos confirma el diagnóstico certero de AS, se realiza mediante una artrocentesis con técnica estéril. **Siempre tomar muestras previo a dar antibióticos**. El recuento celular es lo más determinante, con polimorfonucleares sobre un 80%. En la rodilla, la punción se realiza 1 cm sobre y por dentro o fuera de la rótula, mientras que en la cadera, 1 – 2 cm bajo ligamento inguinal y 1 cm lateral a arteria femoral.

	LEUCOCITOS POR MM3	PMN %
Normal	< 200	< 25
Artritis Séptica	> 50000	> 80

Se toma un frasco heparinizado para medir el recuento celular total y diferenciado y observar la presencia de cristales, un frasco de cultivo (tapa amarilla) para realizar tinción de gram, baciloscopía (TBC) y cultivos corrientes; y siembra en frasco de hemocultivo pediátrico ya que en este último aumenta el rendimiento de cultivos, lo que ha mejorado significativamente la identificación de los agentes etiológicos, especialmente *Kingella.*

El uso de la Resonancia Magnética ayuda en el diagnóstico diferencial de una artritis aguda: sinovitis transitoria, neoplasias hematológicas, osteomielitis subyacente a AS, artritis séptica propiamente tal. La RNM con contraste de gadolinio muestra el aumento de la señal sinovial, es decir, que se encuentra inflamada, también se puede ver el daño a la vascularización del cabeza femoral producido por la AS que se manifiesta en cambios isquémicos en la epífisis, lo cual no ocurre en la sinovitis transitoria.

Por otro lado, es un examen útil para evaluar la existencia de un foco de osteomielitis adyacente a la artritis séptica, ya que un 40% de las osteomielitis agudas en niños cercanas a una articulación tienen asociado una AS, en especial si es un niño muy pequeño. La desventaja es que a los niños preescolares hay que sedarlos o anestesiarlos para realizar este examen.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Los diagnósticos diferenciales más importantes de causas de dolor y claudicación son las patologías infecciosas, inflamatorias (AIJ, sinovitis transitoria, artritis por cristales), traumáticas, enfermedad de Perthes, epifisiolisis, tumorales.

TRATAMIENTO

La evacuación y lavado de la articulación, junto con la administración de antimicrobianos, es el tratamiento de elección en una artritis séptica. Para esto, se realiza una artrotomía o artroscopía, se sacan muestras para cultivo, se lava con suero abundante y se da antibióticos endovenosos. Además, se deja un drenaje durante las primeras 24 – 48 horas.

El paciente queda con una inmovilización inicial para evitar el dolor, pero con instrucciones de que debe movilizar precozmente porque el cartílago articular necesita del movimiento para su viabilidad y nutrición; y para que la articulación no quede rígida (se forman adherencias sinoviales y retracciones capsulares).

En el caso de las AS, siempre cubrir *Staphylococcus aureus. Se administra* **cefazolina** y si el paciente tiene entre 6 meses y 4 años, se agrega **ceftriaxona** para cubrir *Kingella kingae.* Luego se cambia el antimicrobiano según cultivos.

Además, se realiza seguimiento clínico, siendo importante la disminución del dolor a la movilización de la articulación, poco derrame y con exámenes, entre estos la PCR y se van de alta con 24 horas sin fiebre y PCR normal o en descenso.

Clásicamente, se dan antibióticos endovenosos por una semana, sin embargo, existen algunos protocolos de tratamiento antibiótico abreviado de 3 – 4 días y se van de alta con antibióticos por vía oral, con resultados exitosos también. La duración de la terapia endovenosa depende de la agresividad de la bacteria y de las condiciones clínicas del paciente. Posteriormente, se continúa el tratamiento con antibióticos vía oral como cefadroxilo, hasta completar 4 – 6 semanas para poder erradicar a la bacteria de la sinovial, junto con control clínico y radiográfico.

Osteomielitis

INTRODUCCIÓN

Corresponde a la infección del tejido óseo, la cual puede ser aguda, sub-aguda o crónica. La vía de entrada de la osteomielitis (OM) es la misma que la de la artritis séptica, pudiendo ser hematógena, por contigüidad, post traumática o post quirúrgica. La única diferencia es que en vez de iniciarse en la sinovial, se inicia en el hueso.

OM Aguda Hematógena

Esta vía es la más frecuente, secundaria a bacteriemia. Las poblaciones más susceptibles son los niños (1:5000 niños/año) y adultos mayores (inmunosupresión), siendo los más comprometidos los menores de 5 años (50% de las OM agudas hematógenas). Predomina en el sexo masculino, probablemente porque se asocia en un 30% a procesos traumáticos locales.

Patogenia: existen bacteriemias transitorias desde las vías respiratorias, piel, entre otros, y las bacterias son rápidamente eliminadas del organismo, sin embargo, se dan ciertas condiciones para que éstas se alojen sobre todo en

las metáfisis de los huesos largos de las extremidades inferiores y en zonas de crecimiento rápido, alrededor de la rodilla en fémur distal o tibia proximal, cerca de la cadera en fémur proximal y húmero proximal (hombro). El *Staphylococcus aureus* tiene enzimas que destruyen el hueso y proteínas que se adhieren al hueso, especialmente en el hueso en crecimiento.

Fisiopatología: la bacteria se aloja en la metáfisis por ciertas condiciones locales. En un trauma se genera edema óseo y estasis venoso por lo que la bacteria se instala ahí, sobretodo el *Staphylococcus aureus* a través de sus propiedades específicas para colonizar el hueso esponjoso. Se empieza a producir un primer proceso denominado osteítis, en que solamente hay una inflamación de las trabéculas óseas, y todavía no hay absceso. Una vez que el hueso empieza a necrosarse y a destruirse, se acumula pus en esa cavidad, formando un absceso. Este tiene dos caminos a seguir, por un lado, puede salir hacia el periostio, levantarlo, abrir la cortical, desgarrar el periostio (lo que más duele) y salir al espacio subperióstico; y por otro lado, si la metáfisis está dentro de la articulación, el absceso puede pasar directamente a la articulación (como es en el caso de la cadera).

Hasta los 18 meses de vida, los lactantes poseen vasos transfisiarios que atraviesan la metáfisis a la epífisis por lo que la infección se disemina rápidamente al cartílago de crecimiento, epífisis y articulación, dejando secuelas más graves. Estos niños se encuentran mucho más comprometidos y sépticos y típicamente se da dentro de un contexto de sepsis neonatal.

Después de los 18 meses de vida, estos vasos se cierran y el cartílago de crecimiento sirve como barrera (barrera fisiaria). En el adulto, el cual tiene una cortical más gruesa y más rígida y no tiene estos vasos, la infección se puede mantener endomedular e infectar el hueso completo antes de salir fuera de él.

Si la infección no se trata se transforma en una osteomielitis crónica, genera un secuestro óseo, es decir, un trozo de hueso necrótico dentro de un absceso, rodeado de tejido inflamatorio y hueso esclerótico reactivo (involucro) con las bacterias colonizando permanentemente y sin posibilidad de erradicarlas con antibióticos.

MICROBIOLOGÍA

Las bacterias son las mismas que en la artritis séptica, también siendo *Staphylococcus aureus* la más frecuente en todos los grupos etarios, junto con *Kingella kingae* en niños entre 6 meses y 4 años de vida, donde los sitios de infección principales son los mismos clásicos, cadera y rodillas. La *Kingella kingae* es un cocobacilo gram negativo fastidioso, difícil de cultivar en medios correctos, por lo que se debe usar medios con sangre y observarlos por más de 7 días o PCR universal. El agente proviene de las vías respiratorias altas en un 14 a 37% en distintas series. Gracias a la vacunación, ya casi no existe la OM por *Haemophilus influenzae*.

GRUPO ETARIO	MICROORGANISMO MÁS FRECUENTE
Neonatos (multifocal)	*Streptococcus* grupo B, *S. aureus*, Gram (–), *Candida albicans*
Lactantes – Niños	*S. aureus* (90%), *Haemophilus, K. kingae*
Drogadicto IV	*Pseudomona*
Diabéticos	*S. aureus*, Gram (–)
Anemia de células falciformes	*S. aureus, Salmonella*

También están apareciendo infecciones emergentes asociadas a bacterias resistentes, especialmente intrahospitalarias como *S. aureus* meticilino resistente (MRSA) en infecciones invasivas y bacterias fastidiosas que tienen crecimiento lento y son difíciles de cultivar (por lo que se está usando mucho la PCR universal).

CLÍNICA

Su cuadro clínico es más larvado y menos florido. Se inicia con un **dolor óseo progresivo que aumenta lentamente**, sin una causa aparente, aunque puede tener antecedente de trauma en un 50%. Puede manifestarse sólo con claudicación, especialmente en niños pequeños. El síntoma cardinal es el dolor. La fiebre y compromiso del estado general se dan cuando el niño está muy comprometido o en etapas avanzadas de la infección.

Los signos locales de inflamación son bastante tardíos porque la infección es profunda, en la medula ósea, por lo que ocurren cuando el absceso sale del hueso. Estos son eritema, calor local, derrame articular e impotencia funcional.

Los neonatos y lactantes hasta los 18 meses de vida son el grupo etario más comprometido y más difícil de evaluar por no poder interpretar fácilmente la presencia de dolor, tienen gran compromiso del estado general, irritabilidad, compromiso de conciencia, pseudoparálisis. En el RN, el cuadro está en el contexto de una sepsis neonatal y generalmente coexisten artritis y osteomielitis aguda, pudiendo ser poliarticular.

En niños pequeños se produce un compromiso extra-óseo precoz y se asocia la OM con una artritis séptica adyacente. Los niños mayores presentan dolor puntual a la palpación y claudicación, similar a la presentación en adultos, tienen una OM menos agresiva en el inicio y signos externos tardíos. A mayor edad, se parece más a los adultos.

DIAGNÓSTICO

Se solicitan exámenes hematológicos en que inicialmente pueden estar normales porque el absceso se encuentra encerrado en la metáfisis y no se ha producido una respuesta inflamatoria sistémica todavía. Se puede observar un hemograma con leucocitosis y desviación izquierda en un 40 – 50% de los casos, la **Proteína C Reactiva (PCR)** aumenta en las primeras 24 – 48 horas con una sensibilidad de 97% (muy buena) y la VHS aumenta en 5 – 7 días y descarta otras patologías.

Recordar que si la PCR se encuentra en rangos normales es muy raro que el paciente tenga una osteomielitis o una artritis séptica.

Respecto a los exámenes microbiológicos, son de gran relevancia para encontrar la etiología, sin embargo, los rendimientos de los cultivos son relativamente bajos: los hemocultivos son positivos en un 30 – 50%, los cultivos locales son positivos en un 60%, pero si se toman junto con biopsia aumenta a 90% y, por último PCR (reacción de la polimerasa en cadena) positiva en más del 98% en que amplifica DNA o RNA de bacterias. A mayor toma de cultivos, mayor rendimiento.

El único diagnóstico definitivo se realiza al sacar una muestra de hueso y realizar una biopsia, en la cual se ven las bacterias y la reacción inflamatoria.

La PCR universal sólo está estandarizada y aprobado para 3 tipos de muestras: válvulas cardíacas, líquido cefalorraquídeo y tejido osteoarticular. Es un examen útil para identificar microorganismos directamente de una muestra o a partir de cultivos, especialmente si son bacterias de crecimiento lento como lo son las fastidiosas *Kingella kingae* y *Streptobacillus moniliformis.* Actualmente no se ha masificado todavía, por lo que corresponde a un examen diagnóstico de cuarta o quinta línea.

La radiografía tiene poca utilidad en diagnóstico precoz, ya que se encuentra positiva a los 7 – 10 días de evolución pudiéndose observar: caries óseas, lesiones líticas, reacción perióstica y fractura en hueso patológico. Es una herramienta útil en el diagnóstico diferencial de tumores y fracturas.

El cintigrama óseo es útil como primera aproximación al paciente cuando no se sabe dónde se encuentra el foco infeccioso o si hay más de uno. Sin embargo, no es un examen muy específico porque sale positivo cuando hay tejido óseo metabólicamente activo, como lo están los huesos en crecimiento generalmente por lo que se usa en casos seleccionados.

Resonancia Magnética en OM: Cuando se conoce la localización del foco o ante la sospecha clínica de osteomielitis se prefiere realizar una resonancia magnética. Entonces, ante la sospecha de osteomielitis, siempre realizar una resonancia magnética, la cual evalúa si hay extensión a partes blandas, si hay compromiso articular y lo más importante es que detecta una OM cuando todavía no hay absceso por lo que cambia el manejo del paciente, solo administrando antimicrobianos sin requerir una cirugía. Es un examen con alta sensibilidad y especificidad, que permite realizar un diagnóstico precoz y descartar otras patologías como tumores y neoplasias hematológicas.

TRATAMIENTO

La terapia depende de la presencia o ausencia del absceso. Si el diagnóstico es precoz, es decir, inicio reciente del cuadro (menos de 48 horas) y se descarta un absceso, el paciente puede tratarse sólo con antibióticos, en un principio endovenosos y después continuarlos vía oral hasta completar 4 – 6 semanas. Siempre cubrir *Staphylococcus aureus*, y cuando el paciente tiene entre 6 meses y 4 años, agregar ceftriaxona para cubrir *Kingella kingae* (Gram (–)). Luego ajustar antibioterapia según cultivos, hacer control clínico y con exámenes (Proteína C Reactiva). Habitualmente se indica el alta hospitalaria manteniendo tratamiento antibiótico vía oral cuando el paciente está sin dolor, lleva al menos 24 horas sin fiebre y con PCR normal.

El tratamiento quirúrgico está indicado cuando falla el tratamiento antibiótico durante las primeras 24–48 horas, si se detecta un absceso por imagen o aspiración de pus o si existe una artritis séptica asociada. El objetivo es eliminar el pus y hueso necrótico y evitar secuelas. A diferencia de la AS, el hueso regenera bastante bien, pero si compromete cartílago de crecimiento o articulación hay más probabilidad de secuelas. Se hace una ventana cortical más curetaje y lavado, respetando el periostio y partes blandas. Se deja un drenaje y se administra antibióticos endovenosos por una semana y posteriormente vía oral hasta completar 4–6 semanas.

La cirugía es cada vez menos requerida debido al diagnóstico precoz por resonancia magnética y terapia antimicrobiana, con un 22 – 83% antes versus 8 – 45% actualmente.

Otra alternativa complementaria es administrar antibióticos locales junto al aseo quirúrgico, ya que se encuentra más concentrado en el sitio de la infección, erradicando la infección más rápidamente, menos días de hospitalización y

menores costos. Para esto se usan perlas de cemento óseo con antibióticos (gentamicina, tobramicina o vancomicina) que van liberando antibióticos locales a altas concentraciones.

Las secuelas de la OM aguda son necrosis de epífisis, luxación, anquilosis, luxación, rigidez, desejes y asimetría de longitud. Las más importantes son las que comprometen el cartílago de crecimiento.

OM Subaguda Hematógena

La osteomielitis hematógena subaguda es un cuadro poco frecuente, de curso insidioso y más larvado que generalmente se diagnostica a las 2–3 semanas de evolución.

CLÍNICA

El paciente presenta inicialmente claudicación de poca cuantía, de una semana, la cual va empeorando muy lentamente, por lo que es una patología difícil de sospechar y diagnosticar. Se produce por bacterias de baja virulencia como por ejemplo *Kingella kingae* o por enmascaramiento del cuadro por el uso de antibiótico previo, teniendo VHS elevada en un 50% de los casos y cultivos positivos por punción en un 40 – 50%.

DIAGNÓSTICO

El diagnostico se realiza por sospecha clínica y radiografía, en que casi siempre se ven signos radiológicos y permite descartar diagnóstico diferencial de tumores. El tratamiento consiste en biopsiar y hacer curetaje junto con terapia antimicrobiana durante 6 semanas.

Importante destacar que la *Kingella kingae* tiende a afectar la epífisis y cuerpos vertebrales, generando una espondilodiscitis séptica. Estos pacientes pueden presentar claudicación o dolor lumbar respectivamente.

La *Kingella kingae* es frecuente en niños menores de 4 años, afecta preferentemente huesos largos (los que comprometen la rodilla), y se caracteriza por producir síntomas insidiosos. Sospecharlo frente a cuadro de > 7 días de dolor progresivo, afebril, sin leucocitosis, PCR normal o levemente elevada. Siempre realizar una resonancia magnética en la cual se detecta la afección epifisiaria o espondilodiscitis.

OM Crónica

Es una infección ósea persistente, es decir, el curso natural de una infección aguda no tratada adecuadamente. La infección proviene por trauma, cirugía o vía hematógena. Tiene reactivaciones y remisiones y es difícil de erradicar.

No es un concepto temporal, sino que fisiopatológico, en que la bacteria coloniza un ambiente biofavorable (inmunosupresión, hueso necrótico o que tiene poca irrigación, daño de partes blandas adyacentes como en fracturas expuestas en que los músculos están dañados, no tienen periostio y por lo tanto nutrición, existencia de implantes metálicos que facilitan su adhesión). La bacteria coloniza y se incorpora al hueso permanentemente, generando

resistencia contra los mecanismos de defensa fisiológicos y protegiéndose de la acción de los antibióticos, lo que hace casi imposible erradicarlas (por ejemplo, formación de biofilm en implantes metálicos que impiden la llegada de ATB).

CLÍNICA

Tiene periodos asintomáticos y de reactivación en el cual presenta dolor y supuración crónica, fistula, inflamación local, compromiso del estado general, fiebre en menos del 25% y puede manifestarse con fractura en hueso patológico.

TRATAMIENTO

En una reagudización leve, en que no tienen destrucción ósea, solo se administran antibióticos orales. El tratamiento no permitirá erradicar la infección.

En una reagudización hiperaguda o con supuración crónica se dan antibióticos endovenosos y se realiza una cirugía la cual puede erradicar la infección. La única forma de erradicar la infección es sacar el implante o segmento de hueso muerto. Importante también es mejorar las condiciones nutricionales e inmunológicas del paciente.

Se pueden realizar intervenciones reconstructivas con tutores externos, que son implantes menos invasivos por lo que favorecen que la infección no permanezca. La estabilización y compresión del hueso permite que este consolide. Este proceso es muy importante porque la consolidación produce una respuesta inflamatoria local e hiperemia que ayuda a erradicar las bacterias.

TBC Osteoarticular

Se produce por la infección por *Mycobacterium tuberculosis*, que en un 7% produce una patología osteoarticular. Lo más frecuente es que afecte la columna vertebral. En un 50% se localiza en columna exclusivamente, denominado Mal de Pott, en que se debe descartar compromiso neurológico, y en un 80% en columna, cadera y rodilla.

El tratamiento consiste en extraer el foco de infección y estabilizar el hueso. Si éste se destruye, el paciente puede quedar secuelado con compromiso neurológico.

- Médico: terapia antituberculosa
- Cirugía:
  1. Diagnóstica: biopsia
  2. Terapéutica: está indicada en caso de aseo quirúrgico, artrosis sintomática, espondilitis TBC con compresión medular.

Patología ortopédica frecuente

DR. GINO MARTÍNEZ
DR. FELIPE HODGSON
Traumatología y Ortopedia infantil
Departamento de Traumatología,
Escuela de Medicina, Pontificia
Universidad Católica de Chile

Las consultas ortopédicas en el niño generalmente son condiciones fisiológicas del desarrollo que no requieren tratamiento, o variantes anatómicas que no se consideran patologías; sin embargo, provocan gran preocupación y ansiedad en los padres. Las más frecuentes son:

1. Variaciones rotacionales de extremidades inferiores.
2. Deformidades angulares de rodilla.
3. Pie plano.

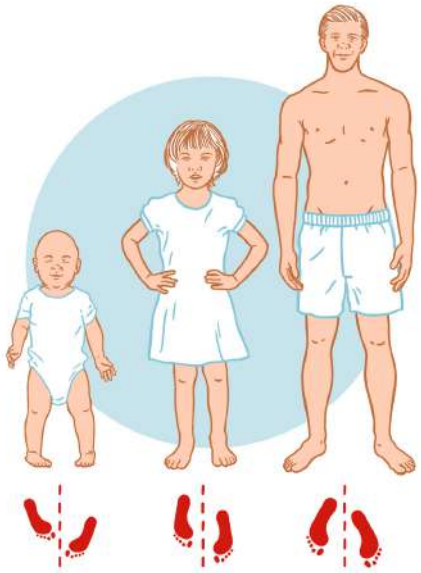
1. Variaciones rotacionales de extremidades inferiores

INTRODUCCIÓN

"Mi hijo camina con los pies hacia adentro". Este es un motivo de consulta muy frecuente. La gran mayoría de las veces el niño se encuentra dentro del desarrollo normal, por lo que es importante educar a los padres a fin de evitar tratamientos innecesarios (ellos vienen por una respuesta y un tratamiento que le corrija inmediatamente la marcha al niño). Aunque también es necesario conocer y descartar algunas eventuales patologías que producen alteración en el perfil rotacional.

El perfil rotacional fisiológico va cambiando durante el desarrollo. Para establecer en que segmento de las EEII está la rotación hay que evaluar la rotación del fémur, de la tibia y de los pies, en forma independiente:

1. Versión femoral: ante-versión o retro-versión del cuello femoral.
2. Torsión tibial: interna (marcha convergente), externa (marcha divergente).
3. Metatarso varo/valgo (varo es más frecuente, provocando marcha convergente).



El desarrollo normal es un continuo y que varía según rango etario.

- **Recién Nacido:** lo habitual es tener una anteversión femoral importante (rotación interna de fémur), lo que se compensa generalmente por una retroversión del acetábulo, ademas podemos encontrar una contractura de los rotadores externos por la posición intrauterina (rotación externa amplia de caderas). La tibia habitualmente está arqueada y con una rotación interna importante.
- **Lactante y preescolar:** cede la contractura de los rotadores externos y predomina la anteversión femoral (rotación interna de caderas), además la tibia persiste con rotación interna, por lo tanto, **predomina una marcha convergente.**
- **Infancia tardía:** con el tiempo disminuye la anteversión femoral (la rotación de la cadera se hace más externa) y la tibia rota progresivamente a externo, por lo que disminuye la convergencia y la **marcha comienza a hacerse neutra o incluso divergente** (entre los 5-7 años la marcha se hace neutra).
- **Adolescentes:** **tendencia a marcha cada vez más divergente**, por disminución de la anteversión femoral (cadera rota más a externo).



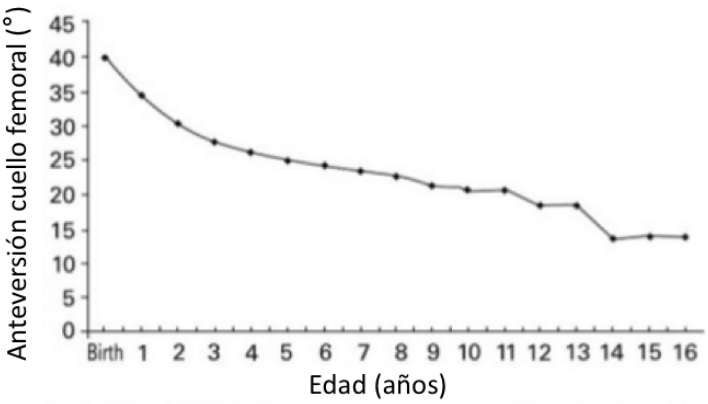


MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Existen diferentes tipos de variaciones rotacionales, dentro de las cuales podemos encontrar la marcha convergente (in toeing) y la marcha divergente (out toeing). La marcha convergente se caracteriza por caminar con los pies hacia adentro, debido a anteversión femoral, torsión tibial interna o existencia de metatarso varo. Respecto a la marcha divergente, el niño camina con los pies hacia afuera, esta condición es menos frecuente y ocurre en niños más grandes. Se debe a la retroversión femoral (poco frecuente), pie plano valgo, pie plano rígido, epifisiolisis, entre otros.

Para evaluar el perfil rotacional debemos hacer un examen físico dinámico (marcha) y estático (cada segmento de las EEII)

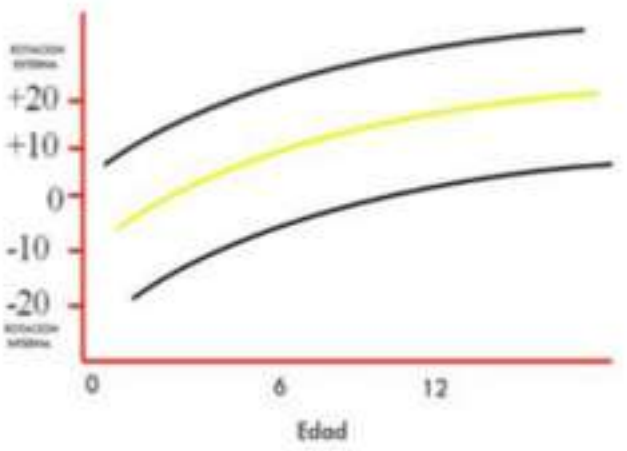
- **Dinámico:** evaluar la deambulación con y sin zapatos. Medir el **ángulo de progresión del paso** el cual corresponde al ángulo del pie con respecto a la línea de progresión de la marcha, puede ser neutro, convergente o divergente respecto a la línea media imaginaria. Debe llamar la atención si es asimétrico o en rangos no habituales para una edad determinada.
- **Estático:** la rotación de los huesos largos siempre es mejor evaluarlas en **decúbito prono.**



ANTEVERSIÓN FISIOLÓGICA DEL CUELLO FEMORAL: adaptado de Fabri G. Belgium L. McEwen GD. Torsion of the femur. A follow up in normal and abnormal conditions. J Bone Joint Surg 1973;55A: 1726–1737.

Evaluar rotación de las caderas: con las rodillas flectadas en 90°, se evalúan las rotaciones de las caderas midiendo la caída natural de la pierna hacia interno o externo, tomando la pierna vertical como punto cero. Se comparan los grados de rotación interna y externa. Si predomina la rotación interna sobre la externa significa que hay una mayor anteversión femoral. Al contrario, si predomina la externa quiere decir que hay una retroversión femoral.

Recordar que el fémur en los lactantes tiene una anteversión importante (35–40°), que disminuye progresivamente durante todo el crecimiento hasta llegar a los 15– 20° aproximadamente en el adolescente.



TORSIÓN TIBIAL FISOLÓGICA: adaptado de Staheli LT. Lower extremity rotational problems in childrens. Normal values to guide management. J Bone Joint Surg 1985; 67A:39–47.

Evaluar medición de la tibia: el **ángulo muslo–pie** es una medición más objetiva que determina cuanto es el grado de torsión tibial. Con la rodilla y tobillo en 90°, se determina el ángulo que forma el eje central del pie con el muslo, determinando si es interno o externo. La rotación tibial varía bastante entre individuos, sin embargo, siempre hay una tendencia a rotar a externo durante el desarrollo, fundamentalmente en los primeros 5 años. Lo normal es una rotación interna en lactantes, a los 5–6 años se encuentra generalmente mayor rotación externa (–5° a +30°) y en el adulto normalmente es hacia externo.
Evaluar ambos pies: verificar que no haya ninguna deformidad. Fijarse especialmente en el borde lateral en lactantes, el cual debe ser absolutamente recto (metatarso varo si está desviado a medial). Y evaluar la rotación del antepie al cargar peso.

MEDICIÓN DE ROTACIÓN INTERNA DE CADERAS. (70° BILATERAL) Y DE ROTACIÓN EXTERNA DE CADERAS (30°) EN PRONO.





MEDICIÓN ANGULO MUSLO-PIE. (20° DE ROTACIÓN EXTERNA EN ESTE CASO).



DIAGNÓSTICO

Marcha convergente

Ver la deambulación, observar debilidad muscular, y realizar examen neurológico completo, siendo normal en la gran mayoría de los niños. Es importante descartar neuropatías periféricas y espasticidad. Siempre evaluar si los parámetros están bien para su edad o no. En su diagnóstico diferencial podemos encontrar:

1. Antetorsión femoral aumentada: es la causa más frecuente de marcha convergente, es la rotación interna aumentada del cuello del fémur, llegando incluso a los 90 grados de RI (camina con la cadera y la rodilla hacia adentro). Es lo más frecuente y se va perdiendo con el tiempo (fisiológica). Con la pubertad se adquiere la rotación femoral definitiva.
   - **Torsión Femoral normal:** al nacer 35°–40°. Adulto 15–20°.
     Retraso de la rotación hacia externo por malos hábitos: Controversial, como sentarse en W (rotación interna de caderas) se ha postulado como una probable causal de persistencia en la anteversión, pero no está claramente demostrado. Habitualmente los niños preescolares tienden a sentarse así porque es la posición más confortable, ya que tienen una mínima rotación externa de las caderas, lo que les dificulta e incómoda la posición opuesta de "meditación" o "indio" en rotación externa.
   - **Torsión femoral patológica:** cualquiera que exceda los límites normales para la edad o sea asimétrica (>10°). Se encuentra con más frecuencia en pacientes con displasia de caderas o enfermedades neuromusculares. Es raro en pacientes sanos, siendo más frecuente en mujeres adolescentes.
2. Rotación tibial interna aumentada: ángulo muslo-pie interno o negativo. Normal en lactantes y preescolares. Frecuente en secuelas de Pie Bot y enfermedades neuromusculares. Raro en niños sanos.
3. Metatarso varo: puede ser idiopático o puede verse como una secuela de un Pie de Bot que no se corrigió totalmente. La parte lateral del pie es curva (normalmente debería ser recta).
4. Otros: parálisis cerebral (por desbalance muscular), enfermedad de Blount, enfermedades metabólicas, displasias esqueléticas, distrofias musculares, neuropatías periféricas.

Marcha divergente

Las marchas divergentes son más raras que las convergentes.

1. Retroversión femoral: raro, es más frecuente en niños más grandes (por mucha perdida de AVF).
2. Pie plano valgo: asociado a plano valgo y hace que se vaya el pie hacia fuera.
3. Pie plano rígido: coalición del tarso (fusión de los huesos del pie).
4. Epifisiolisis: desplazamiento patológico y progresivo de la cabeza femoral, que produce una marcha en rotación externa de cadera, por lo que cada vez más caminan en divergente (habitualmente unilateral).

Las alteraciones rotacionales fisiológicas se corrigen espontáneamente y no es necesario tratarlas. Los métodos ortopédicos para corregir rotaciones óseas son inefectivos e innecesarios. Si hay una alteración rotacional patológica generalmente se resuelve con cirugía (osteotomías des-rotadoras de tibia o fémur; o cirugías correctoras del pie). La persistencia de marcha convergente en un adulto generalmente es más problemática desde el punto de vista funcional; por otro lado, la marcha divergente excesiva (>30°) puede llegar a ocasionar

algunos trastornos, pero tiene menos impacto funcional que la convergente. Los trastornos rotacionales combinados de la tibia y el fémur pueden generar disfunción e inestabilidad patelo-femoral, sobre todo en mujeres jóvenes.

2. Deformidades angulares

INTRODUCCIÓN

Corresponde a la alteración de los ejes de las extremidades inferiores en el plano coronal. Cuando nos referimos a varo o valgo, es la dirección del segmento articular distal a la articulación.

- Genu varo: extremo distal se acerca a la línea media. Se evalúa de pie y se mide de pie la distancia intercondilar (entre los cóndilos femorales). No debe exceder los 2 cm (desde la edad escolar en adelante).
- Genu valgo: extremo distal se aleja de la línea media. Se evalúa de pie y se mide la distancia intermaleolar medial (entre los maléolos mediales), la cual no debe ser más de 8 cm (desde la edad escolar en adelante).



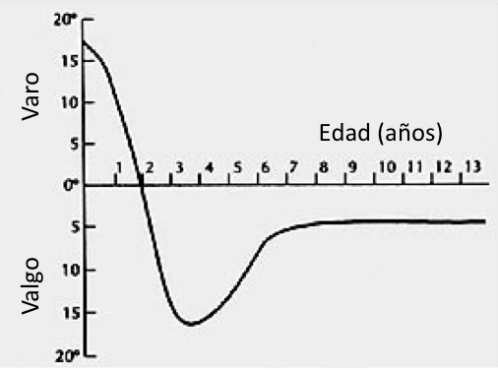
GENU VARO



GENU VALGO

La historia natural del eje de las extremidades inferiores fue descrita por Salenius y Vankka: hay variaciones con la edad, conforme el niño va creciendo, desde varo, neutro al valgo.

- Entre los 0 – 18 meses (rodillas arqueadas) → GENU VARO
- Entre los 18 – 24 meses → NEUTRO
- Desde los 2 años a los 6 años → GENU VALGO.



EJE FISIOLÓGICO DE EXTREMIDADES INFERIORES: ADAPTADO DE SALENIUS P, VANKKA E. THE DEVELOPMENT OF THE TIBIO FEMORAL ANGLE IN CHILDREN. J BONE JOINT SURG 1975;57A:259-61.

El máximo valgo se alcanza alrededor de los 3 años y medio, para luego disminuir y alcanzar el eje definitivo después de los 7 años.

- Desde los 7 años: mínimas modificaciones. Los pacientes obesos pueden permanecer con mayor valgo por efecto del peso en sus rodillas. El eje definitivo normal en un adulto tiene una media de 7° de valgo, pudiendo estar normal dentro de 2 DS de ese eje: desde un varo leve hasta un valgo de 12° aproximadamente.

  Lo importante es vigilar que el eje definitivo esté dentro de estos rangos, ya que va a ser el que soportará el peso del cuerpo durante toda la vida. Si el eje está desviado hacia medial o lateral causará un deterioro progresivo de la rodilla hasta llegar a producir artrosis (medial en el genu varo y lateral en el genu valgo). Además, el valgo excesivo puede provocar trastornos patelo-femorales importantes (disfunción patelar e inestabilidad).



0 – 20 MESES



2 AÑOS



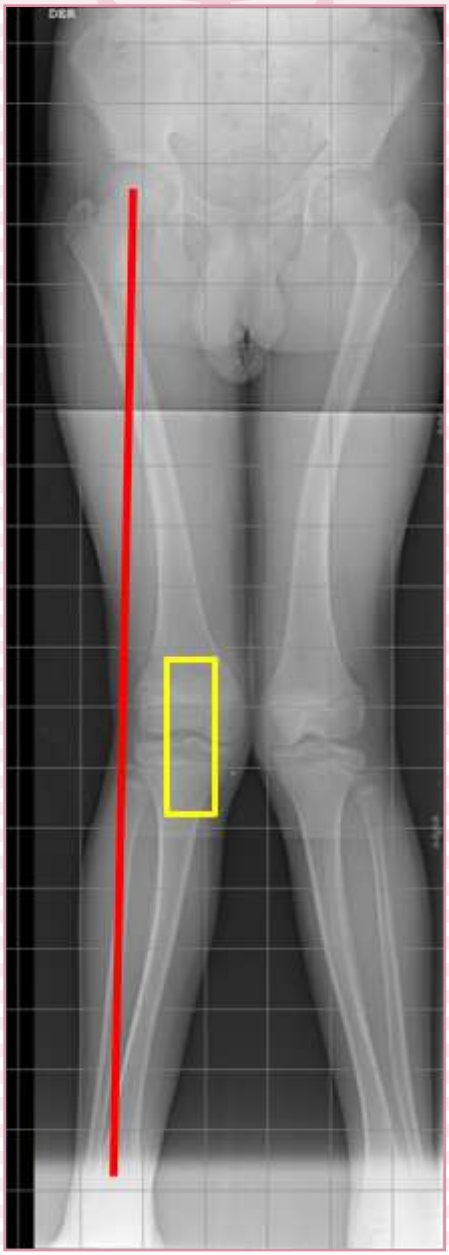
2 – 6 AÑOS



7 AÑOS

DIAGNÓSTICO

Luego de una anamnesis y examen físico exhaustivo, cuando se piensa en algo patológico, se realiza un estudio inicial con una tele-radiografía de extremidades inferiores, desde la pelvis hasta los pies, anteroposterior, de pie. Se evalúa el eje mecánico de la extremidad, trazando una línea desde el centro de la cadera hasta el centro del tobillo: esta línea debe pasar por la zona central de la rodilla, ya que cualquier desviación hacia el compartimiento medial o lateral significa que hay un varo o valgo respectivamente.



TELE RADIOGRAFÍA DE EXTREMIDADES INFERIORES. DONDE EL EJE MECÁNICO DE LA EXTREMIDAD PASA POR LATERAL AL CENTRO DE LA RODILLA, DETERMINANDO UN GENU VALGO DE LA EXTREMIDAD.

Luego se evalúan los ejes de cada hueso por separado, para determinar dónde está la deformidad y evaluar el tratamiento a seguir.

a. Genu valgo

El genu valgo puede ser fisiológico o patológico.

Es fisiológico cuando se presenta a la edad adecuada, es simétrico, no sale de las curvas, tiene menos de 8 cm distancia intermaleolar (puede ser mayor a eso entre los 3–4 años), es asintomático y sin dismetría.

Se considera patológico cuando se sale de los patrones para considerarlo fisiológico. Generalmente es idiopático. También puede asociarse a raquitismo hipofosfémico, displasias esqueléticas, post-traumático, post-infeccioso (por daño en el cartílago de crecimiento), osteodistrofia renal.

Anamnesis: antecedentes familiares (raquitismo: generalmente produce genu varo, pero también puede producir valgo), perinatales (fractura perinatal de tibia proximal que puede dar genu valgo). Fractura metafisiaria tibial proximal puede generar una valgo transitorio. El genu valgo severo puede producir síntomas, dentro de los cuales podemos encontrar: dolor anterior de rodilla (por disfunción e inestabilidad patelar), marcha con circonducción (circular), dificultades para correr (le chocan las rodillas), lesiones meniscales por sobrecarga lateral, preocupación por estética.

Examen físico: medir estatura (enfermedades metabólicas, displasias esqueléticas), proporción de extremidades, simetría, diferencia de longitud de extremidades, distancia intermaleolar o interaxial (medición clínica). Índice de masa corporal (genu valgo más frecuente en obesos).

TRATAMIENTO

Observación: en genu valgo fisiológico (corrección espontánea después de los 4 años) y algunos genu valgo post traumáticos (potencial de remodelación de algunas fracturas en la rodilla) en que basta esperar para que el hueso retorne a su forma original, sobre todo en niños pequeños. **No utilizar férulas, plantillas ni zapatos especiales**; ya que no contribuyen a modificar el eje de las extremidades y pueden significar un impedimento funcional para el desarrollo del niño, además de los costos económicos innecesarios.

Tratamiento quirúrgico: cualquier valgo mayor a lo fisiológico o asimétrico. Habitualmente se toma la decisión de tratarlo cuando se tiene el eje definitivo (no antes de los 8 años, a menos que sea muy grave).

b. Genu varo

El genu varo es fisiológico cuando ocurre en menores de 18 meses de edad, con estatura normal, es simétrico, con arqueamiento tibial armónico.

Las causas de genu varo patológico son: displasias esqueléticas, acondroplasia, enfermedad de Blount (tibia vara idiopática patológica), raquitismo, displasia fibrocartilaginosa (lesión pseudotumoral que produce deformidad de la metáfisis tibial y que con el tiempo corrige espontáneamente).

Enfermedad de Blount: corresponde a una tibia vara: es una alteración del cartílago de crecimiento de la tibia proximal medial (colapsa por medial y la tibia se desvía en varo), de etiología es desconocida, la cual se asocia a caminar precoz, sobrepeso y raza negra. Rx: alteración de la metáfisis y fisis proximal, con inclinación medial > 16°.

Anamnesis: antecedentes familiares, perinatales y de fractura. Averiguar si es asintomático o presenta dolor de rodilla (en compartimiento interno: es el que más se sobrecarga y se pueden producir lesiones meniscales o fracturas por stress tibial proximal medial). Preocupación por estética.

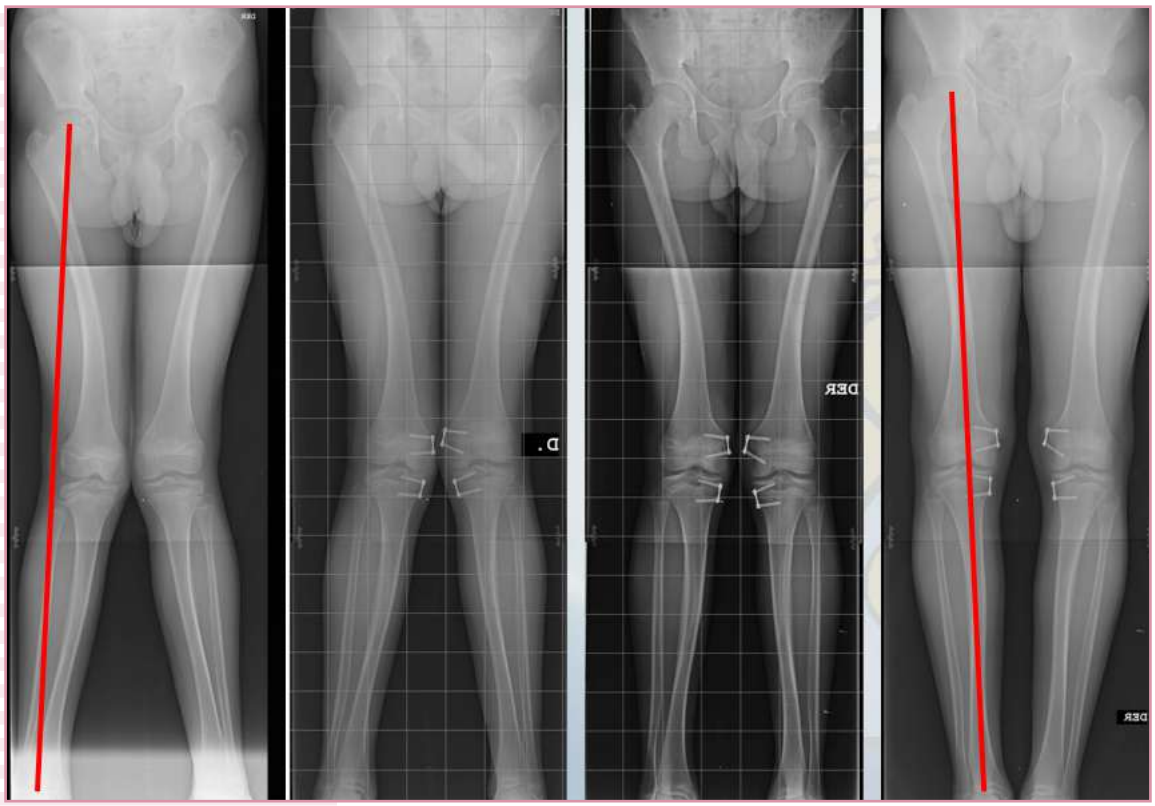
Examen físico: medir estatura (síndromes: acondroplasia), proporción de extremidades, simetría (recién nacido normal: 10–15° de varo más arqueamiento tibial armónico), diferencia de longitud de extremidades, distancia intercondílea.

TRATAMIENTO

- Observación: varo fisiológico en menores de 2 años. Algunos varos pos-traumáticos (remodelación de fracturas). Displasia fibrocartilaginosa focal.
- Tratamiento ortopédico: en algunos casos puntuales podrían tratarse con yesos correctores u órtesis 24/7 (Blount en niños preescolares).
- Tratamiento quirúrgico: cualquier varo mayor a lo normal para la edad.

Tratamiento quirúrgico

La modificación del eje tanto para valgo o varo, puede hacerse con procedimientos poco invasivos en niños mediante la manipulación del cartílago de crecimiento femoral y/o tibial, frenando el crecimiento por lateral o medial (hemiepifisiodesis) en forma transitoria o definitiva, usando implantes especiales para ese efecto, lo que provoca una corrección angular espontánea al crecer el segmento óseo intervenido. En esqueleto maduro (sin cartílago de crecimiento) es necesario realizar osteotomías correctoras, las cuales son más complejas y de más larga recuperación funcional.

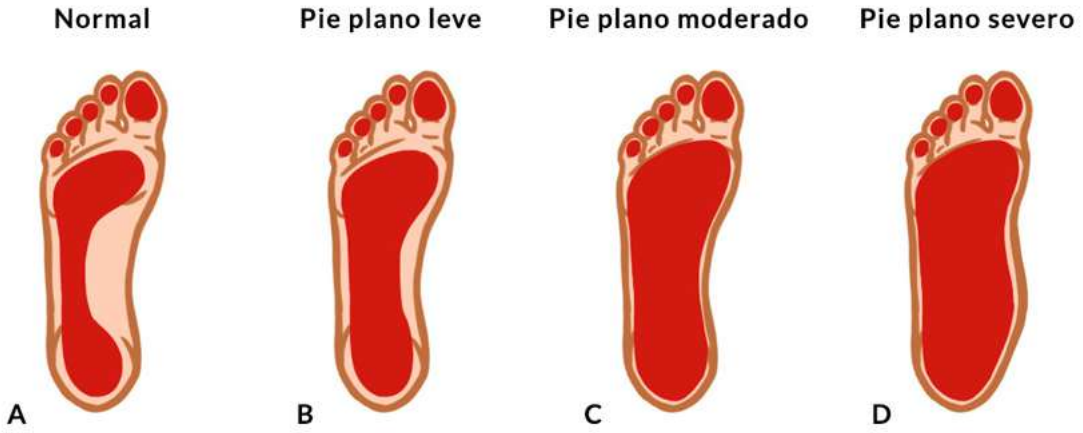


TELE RADIOGRAFÍA DE EEII. QUE MUESTRA UN EJE MECÁNICO EN VALGO INICIAL Y SU CORRECCIÓN PROGRESIVA AL REALIZAR UNA HEMIEPIFISIODESIS MEDIAL CON PLACAS Y TORNILLOS

3. Pie plano

DEFINICIÓN

El pie plano corresponde a la caída del arco longitudinal medial, clínicamente se ve en el podoscopio en que no se aprecia el arco o está disminuido en altura, debiendo pasar por el tercio central del pie (si de desplaza a lateral es cavo, si se desplaza a medial es plano). Su asociación con síntomas es dudosa, salvo que sea severo. Actualmente es considerado una variante anatómica, ya que un 10% de la población adulta tiene algún grado de pie plano (flexible) y no presentan mayor sintomatología o impacto en la función del pie.



El arco del pie se forma espontáneamente con el desarrollo de la musculatura intrínseca y con la osificación de los huesos del tarso (inicialmente cartilaginosos). En los lactantes, además, hay una mayor cantidad de tejido adiposo que oculta el arco normal. Se va haciendo progresivamente evidente hasta los 5–7 años, luego de esa edad no hay mayores modificaciones estructurales en el pie. Este proceso es absolutamente fisiológico y no es posible intervenir su historia natural con ortesis, plantillas, calzados especiales u otros métodos extrínsecos. El calzado en el niño debe ser lo más liviano y flexible, para brindarle protección y comodidad al caminar, permitiendo los movimientos fisiológicos del pie dentro de él.

CLASIFICACIÓN

a. **Pie plano flexible o laxo:** pie plano fisiológico del niño preescolar o del 10% de la población adulta. El arco está caído por efecto del peso corporal, haciéndose evidente sin carga, o caminando en punta de pies. En el podoscopio es posible también hacer evidente el arco dorsiflectando el Hallux (test de Jack). Habitualmente se asocia a calcáneo valgo flexible, que también corrige en punta de pies.

PIE PLANO FLEXIBLE CON VALGO DE RETROPIE QUE CORRIGE CON MANIOBRA EN PUNTA DE PIES Y MANIOBRA DE JACK.



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La gran mayoría de los pacientes son asintomáticos y no requieren tratamiento. Es importante la educación a los padres sobre el desarrollo espontáneo del arco plantar. Las plantillas y modificaciones del calzado no han demostrado cambiar la historia natural e incluso pueden causar mayor incomodidad al niño. Si persiste el pie plano flexible asintomático en la adolescencia tampoco es problema, salvo que vaya empeorando demasiado, en cuyo caso es recomendable una cirugía para evitar artrosis del tarso o tobillo a futuro.

Cuando el pie plano es sintomático (dolor plantar o del retropie) o es asimétrico se debe estudiar con imágenes. Las molestias generalmente son asociadas a casos severos. También es frecuente en enfermedades neuromusculares. Si hay molestias pueden indicarse plantillas con realce medial, blandas y cómodas. Ortesis en enfermedades neuromusculares. Cirugía si persisten molestias o se hace muy severo.

b. **Pie plano rígido:** corresponde a menos del 1%. No se evidencia arco al levantar la punta de los pies ni con el test de Jack. Está asociado a calcáneo valgo rígido (no corrige en punta de pies). Este grupo de pacientes siempre hay que estudiarlos con imágenes (radiografía, TAC, resonancia magnética).

La etiología más frecuente es la sinostosis tarsiana (fusión congénita de los huesos del tarso, que se manifiesta en la niñez media por dolor y rigidez) o astrágalo vertical congénito (evidente en el RN). Es posible ver también pies planos rígidos en las enfermedades neuromusculares. Generalmente son sintomáticos y requieren tratamiento quirúrgico.

Fracturas y esguinces en los niños

DRA. MARÍA JESÚS FIGUEROA G.
DR. FELIPE HODGSON O.
Traumatología y Ortopedia infantil
Departamento de Traumatología
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

FIGURA 1. REGIONES ANATÓMICAS DEL HUESO EN LOS NIÑOS.



Introducción y definiciones

Los traumatismos como accidentes y caídas, son la primera causa de mortalidad en niños mayores a un año, producen lesiones que pueden causar dolor e incapacidad a corto plazo e incluso pueden producir alteraciones permanentes.

Fisis: Cartílago de crecimiento ubicado entre la metáfisis y epífisis, responsable del crecimiento longitudinal del hueso. **(FIGURA 1)**

Fractura: Ruptura parcial o completa en la continuidad de un hueso.

Esguince: lesión ligamentaria por distensión.

EPIDEMIOLOGÍA

Entre los 0 y 16 años de edad, van a presentar una fractura el 42% de los niños y un 27% de las niñas. Las regiónes anatómicas más afectadas por las fracturas son en un 45% el radio (principalmente metáfisis y diafisis distal), un 18% el húmero (mayor en metáfisis y diáfisis distal), un 15% la tibia, un 13% la clavícula y un 7% el fémur. Las fracturas que comprometen el cartílago de crecimiento (físis) corresponden al 21% del total de fracturas.

FISIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA

El hueso en los niños tienen varias características especiales en su composición y fisiología, distintas al adulto, esto hace que la respuesta del tejido óseo al trauma sea diferente, produciendo variados tipos de fracturas y algunas que sólo ocurren en esta edad.

Las características particulares del esqueleto infantil son:

a. **Diferencias anatómicas:**
- Esqueleto en crecimiento con zonas de fisis: zona más débil del esqueleto inmaduro. Las fracturas en esta zona pueden frenar el crecimiento, dependiendo de la zona (central, periférica o global) puede tener secuelas como acortamiento, deformidad o ambas.
- En las epifisis la relación cartílago/hueso es más elevada en cuanto menor edad.
- Periostio: es más grueso, resistente y con mayor capacidad osteogénica. Como se rompe con mayor dificultad, limita el desplazamiento de las fragmentos de una fractura, esto además facilita la reducción. Debido a la elevada capacidad osteogénica, el callo reparativo se desarrollo rápidamente, lo que acelera la consolidación.

b. Diferencias biomecánicas:

- El hueso es menos denso, más poroso y vascular: tiene mayor contenido de agua y menos de mineral. Por estas características tolera mayor grado de deformidad.

Dato curioso: la mayor elasticidad también esta presenta en tendones, cápsulas y ligamentos, por esto en los niños, a nivel de la fisis, es más frecuente fracturas que luxaciones.

c. Diferencias en consolidación:

- Existe una mayor actividad endóstica y perióstica: entre más pequeño es el niño, menos tiempo necesita para consolidar una fractura, por esto menor tiempo de inmovilización.
- Hipercrecimiento: es debido a la estimulación fisiaria por la hiperemia que genera la fractura en zonas ósea vecinas durante la consolidación y remodelación. Es más frecuente en huesos de extremidades inferiores como el fémur.

d. Diferencias en remodelación:

- Las fracturas pediátricas remodelan, esto quiere decir que un hueso consolidado en una posición inadecuada puede corregir con el crecimiento. Depende del periostio, endostio y placas de crecimiento vecinas al foco. Se aplican 2 leyes: Ley de Wolff: el depósito de hueso se produce donde es necesario y se reabsorbe donde no lo es. Así el hueso se deposita en la concavidad y se reabsorbe en la convexidad. Ley de Hueter–Volkmann: el cartílago de crecimiento cercano a la fractura se sitúa perpendicular al eje de carga del segmento. La fisis crece de forma asimétrica para remodelar la angulación. (FIGURA 2)
- Factores que favorecen la remodelación son: la edad (a menor edad mayor remodelación), la cercanía a la físis, el grado de deformidad, el plano de la deformidad (mayor remodelación cuando la deformidad está en el plano del movimiento de la articulación vecina).
- La rotación de un fragmento no remodela.

FIGURA 2. FRACTURA DESPLAZADA HUMERO PRÓXIMAL, CONSOLIDACIÓN Y REMODELACIÓN POSTERIOR.

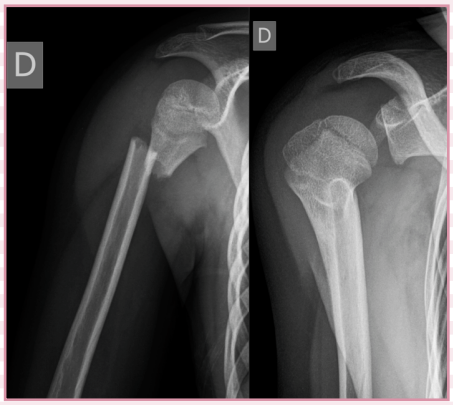
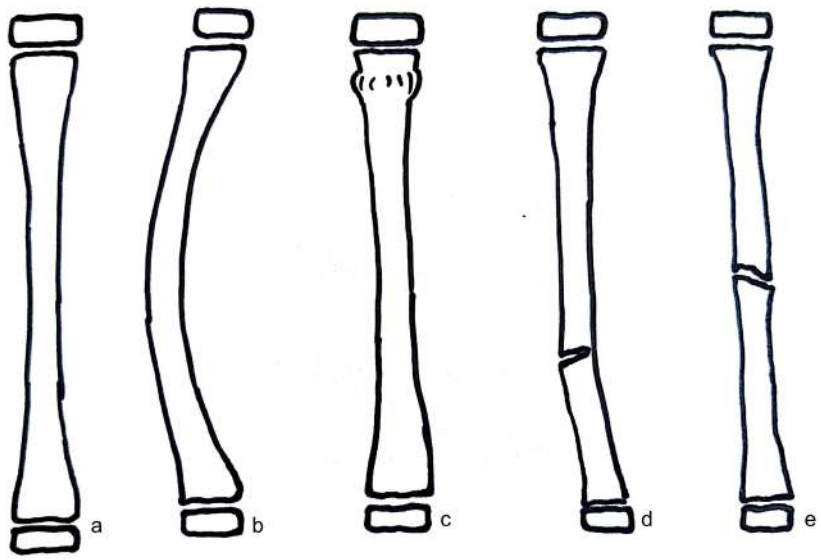


FIGURA 3. TIPOS DE FRACTURAS EN LOS NIÑOS. A) HUESO NORMAL, B) DEFORMIDAD PLÁSTICA, C) RODETE (TORUS), D) TALLO VERDE Y E) FRACTURA COMPLETA.



CLASIFICACIÓN DE LAS FRACTURAS

Se pueden clasificar según localización, tipo, si afectan el cartílago de crecimiento, apofisiarias por avulsión de núcleos de crecimiento, según trazo de fractura, según lesión de partes blandas asociadas.

a. Según localización
- Metafisiaria 45%
- Diafisiarias 35%
- Fisiaria o epifisiolisis 15–20%
- Epifisiarias < 5%

b. Tipo de fractura: características de hueso inmaduro (FIGURA 3)

FIGURA 4. FRACTURA NO DESPLAZADA DE TIBIA DERECHA EN LACTANTE.



- Fracturas ocultas (Toddler fracture): fractura espiroidea de tibia, no desplazada, que se produce en niños menores de 4 años, en general por mecanismo de torsión de la extremidad inferior. **(FIGURA 4)**
- Deformidad plástica: por las características del esqueleto del niño y en particular por su gran elasticidad, el hueso puede deformarse sin fracturarse. Se produce principalmente en el cúbito, el radio y peroné. Es por una fuerza en el hueso mayor al límite elástico pero menor al límite para fracturar, la curvatura queda fija, no se altera al retirar la fuerza. **(FIGURA 5)**
- Fractura en rodete o *torus:* fractura incompleta, falla en la resistencia a la compresión entra la metáfisis y la diáfisis. El radio es el hueso afectado con mayor frecuencia. **(FIGURA 6)**
- Fractura en tallo verde: fractura incompleta, afecta huesos con diáfisis delgadas, como antebrazo o clavícula y en menor frecuencia tibia y fémur. En general producida por fuerzas con mecanismo de flexión o torsión. **(FIGURA 7)**

FIGURA 5. FRACTURA TIPO DEFORMIDAD PLÁSTICA EN ANTEBRAZO.



FIGURA 6. FRACTURA EN RODETE DE RADIO DISTAL.

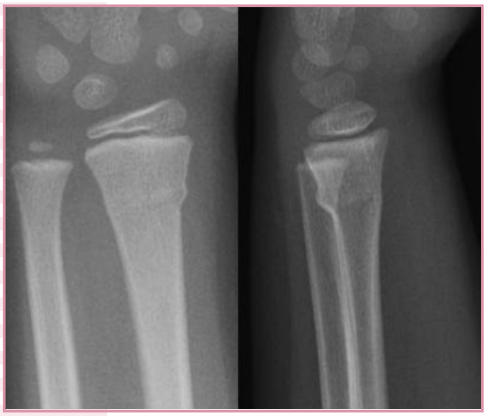


FIGURA 7. FRACTURA DE ANTEBRAZO EN TALLO VERDE, ANGULADA.



- Fracturas que afectan al cartílago de crecimiento: pueden alterar el crecimiento. Tienen su propia clasificación, la más usada es la fractura Salter Harris (SH) y describe el rasgo de fractura y su relación con la fisis. **(FIGURA 8 Y 9)**

FIGURA 8. FRACTURAS QUE COMPROMETEN LA FISIS SEGÚN SALTER Y HARRIS.

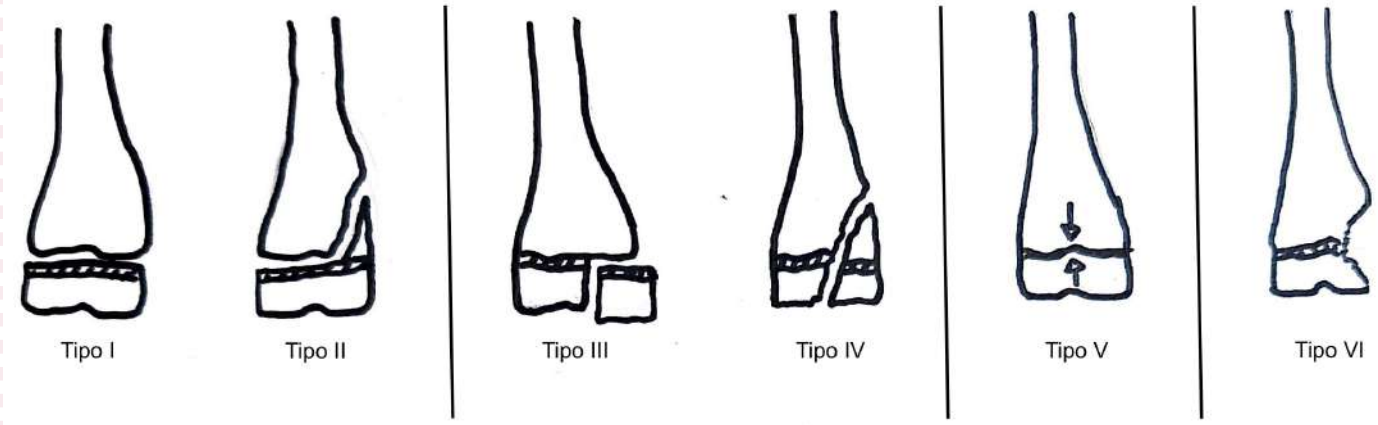
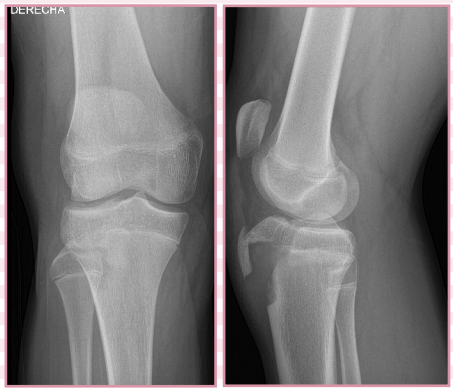


FIGURA 9. FRACTURA RADIO DISTAL CON COMPROMISO FISIARIO TIPO SALTER Y HARRIS I DESPLAZADA.



FIGURA 10. FRACTURA AVULSIVA DE LA TUBEROSIDAD ANTERIOR DE LA TIBIA EN ADOLESCENTE.



- **Tipo I:** La lesión transcurre por zona hipertrófica de la fisis. Su evaluación radiológica es difícil si no están desplazadas.
- **Tipo II:** La lesión afecta la físis y la porción metafisiaria generando triangulo de Holland en la radiografía (corresponden al 75% de las SH).
- **Tipo III:** El rasgo de fractura afecta la fisis y epífisis comprometiendo la articulación (8% de SH).
- **Tipo IV:** El rasgo de fractura afecta la metáfisis, fisis y la epífisis (12% de SH).
- **Tipo V:** La lesión comprime la fisis afectando la matriz germinativa y la región hipertrófica del cartílago, lo que genera una alteración en el desarrollo del hueso.
- **Tipo VI:** Las lesiones presentan ablación del anillo pericondral, son infrecuentes, habitulamente asociadas a fracturas expuestas.

- Fracturas apofisiarias por avulsión de núcleos de crecimiento: son fracturas con arrancamientos de la apófisis. Mayor frecuencia en deportistas por tracción agresiva o repetitiva. La ubicación más habitual es a nivel de la rodilla y de la pelvis. **(FIGURA 10)**

c. Según el trazo de la fractura: **(FIGURA 11)**
- Transversas.
- Oblicuas.
- Espiroideas.
- Ala de mariposa.
- Conminutas.

FIGURA 11. TIPO DE FRACTURA SEGÚN TRAZO. A) TRANSVERSA, B) OBLICUA, C) ESPIROIDEA, D) ALA DE MARIPOSA Y E) CONMINUTA.

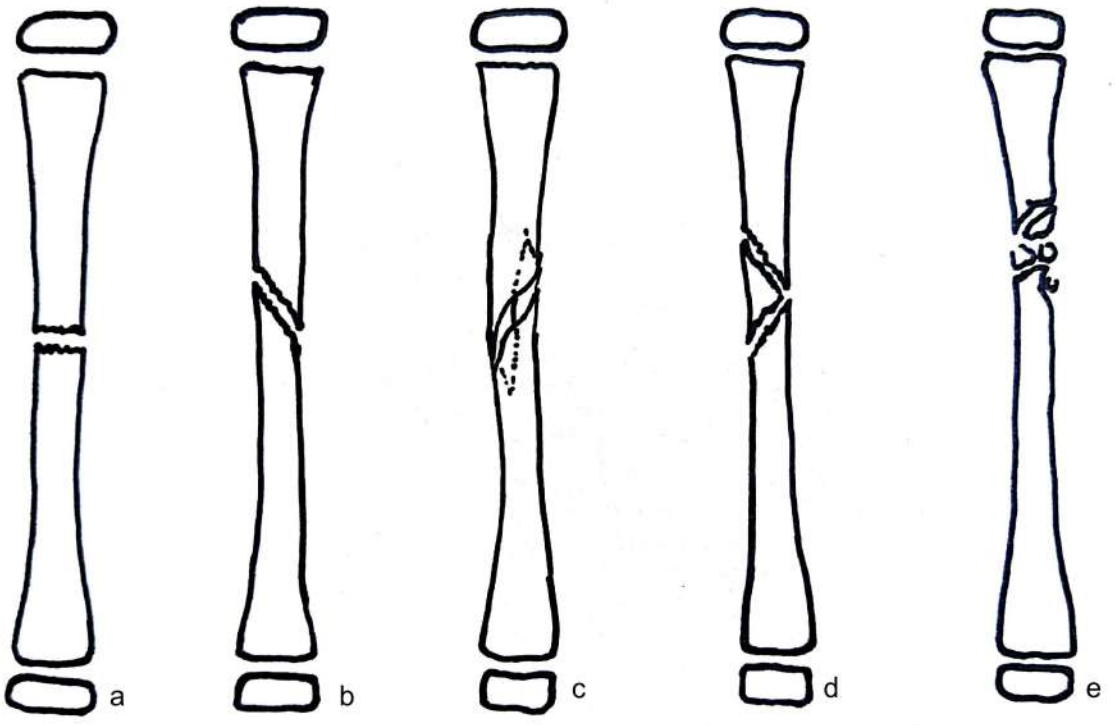


FIGURA 12. FRACTURA COMPLETA DE ANTEBRAZO DISTAL, DESPLAZADA, EXPUESTA POR CUBITAL (GUSTILO Y ANDERSON I).



d. Según lesiones de partes blandas **(FIGURA 12)**:
- Fracturas cerradas: sin solución de continuidad de piel adyacente al foco.
- Fracturas expuestas: con comunicación del foco de fractura con el exterior. Se clasifican igual que en los adultos según Gustilo y Anderson **(TABLA)**

TABLA: Clasifiación de Gustilo y Anderson de fracturas expuestas

TIPO	HERIDA	GRADO DE CONTAMINACIÓN	DAÑO DE PARTES BLANDAS	DAÑO ÓSEO
I	Menor de 1 cm	Limpia	Mínimo	Simple, mínima conminución
II	Entre 1 y 10 cm	Moderada	Moderado, algún daño muscular	Conminución moderada
III-A	Mayor de 10 cm	Severa	Aplastamiento severo, partes blandas permiten cobertura ósea	Conminución de moderada a severa
III-B	Mayor de 10 cm	Severa	Pérdida extensa de partes blandas que no permite cobertura ósea	Conminución de moderada a severa
III-C	Mayor de 10 cm	Severa	III-B + lesión vascular que requiere reparación	Conminución de moderada a severa

CLÍNICA

a. **Anamnesis:** es importante, además de conocer los antecedentes del paciente, conocer el mecanismo de la lesión para cuantificar energía y entender el patrón posible de fractura. También es fundamental conocer el tiempo transcurrido de la lesión y el contexto en que se produjo. Es importante en los niños reconocer si la anamnesis es congruente con las lesiones, si no lo es, se debe descartar maltrato.

b. **Examen físico:** si el paciente tiene una fractura en contexto de politraumatizado aplicar lo aprendido en ATLS.

Si el paciente tiene una fractura o lesión periférica, se debe aplicar el orden del examen físico habitual:
- **Inspección:** se debe evaluar una posición antiálgica, deformidad, aumentos de volumen, equimosis, hematomas, heridas y claudicación.
- **Palpación:** examinar zonas especificas de dolor para evaluar hueso afectado, en niños se recomienda examinar toda la extremidad afectada, desde zonas de menos dolor a más. Se debe examinar el foco de la lesión y sus articulaciones próximas.

- **Pruebas específicas:** se realizan dependiendo de la zona de fractura, para identificar algunas lesiones asociadas como ligamentarias.
- **Neurovascular:** se debe constatar la perfusión, los pulsos y la función de nervios periféricos posiblemente afectados.

DIAGNÓSTICO

En traumatología el diagnóstico debe ser confirmado con imágenes. Existen diferentes estudios que se pueden solicitar:

a. **Radiografía:** es el estudio de primera línea en sospecha de fractura, se deben realizar mínimo 2 proyecciones (anteroposterior y lateral), si es de huesos largos debe incluir articulaciones proximal y distal. Se pueden encontrar evidentes lesiones óseas o imágenes sugerentes de una lesión como el derrame. Para solicitar una radiografía y poder evaluarla de forma correcta, es de suma importancia conocer la edad del paciente y así conocer los núcleos de osificación que aparecen a diferentes edades. De persistir con dudas, una manera útil es comparar con una radiografía contralateral.

b. **Tomografía computarizada:** se solicita cuando se quiere entender mejor la personalidad de una fractura, en general cuando son complejas tridimensionalmente, o fracturas articulares o de pelvis. También tiene un rol cuando hay alta sospecha de fractura pero la radiografía impresiona sin signos de lesión ósea.

c. **Resonancia Magnética:** es más útil para evaluar daño de partes blandas alrededor a una fractura, o lesiones avulsivas, además de osteocondritis o fracturas ocultas o por estrés.

d. **Ecografía musculoesquelética:** tiene un rol muy limitado en fracturas.

TRATAMIENTO

1. **Atención inicial:** en caso de paciente politraumatizado aplicar ATLS.

En contexto de una lesión ósea se debe dar analgesia que sea proporcional al dolor y se sugiere **inmovilizar** rápidamente ya que alivia el dolor y evita complicaciones.

- Si la fractura es inestable o con deformidad evidente: Inmovilización provisoria con yeso, valva, férula neumática o inmovilización moldeable.
- Si la fractura es abierta (expuesta): limpiar la herida con solución fisiológica, cubrir con apósito estéril e inmovilizar.
- Si la fractura es cerrada con deformidad evidente y con escaso pulso: realizar tracción suave para alinear e inmovilizar.

2. **Tratamiento de las fracturas más frecuentes en el esqueleto inmaduro:**

- **Fractura de clavícula:** el mecanismo habitual es indirecto (golpe en hombro), el tratamiento es ortopédico y consiste en uso de un cabestrillo o inmovilizador de hombro durante 3–4 semanas. En muy pocos casos el tratamiento es quirúrgico, como en fracturas expuestas, con compromiso neurovascular y en pacientes adolescentes con acortamiento mayor a 2 cm.
- **Fractura diafisaria de húmero:** el tratamiento en su gran mayoría es ortopédico, consistente en la instalación de un yeso braquiopalmar (BP).

- **Fractura supracondílea de codo (son el 75% de las fracturas de codo):** su tratamiento es ortopédico en las no desplazadas Gartland I (yeso BP) por 4 semanas. Es quirúrgico en fracturas desplazadas o anguladas Gartland II y III, se realiza una "reducción cerrada" y osteosíntesis percutánea (con agujas K). Es la fractura quirúrgica más frecuente en los niños. **(FIGURA 13)**

FIGURA 13. FRACTURA SUPRACONDILEA DE HÚMERO GARTLAND III, ASPECTO CLÍNICO Y POST REDUCCIÓN MÁS OSTEOSÍNTESIS PERCUTÁNEA CON AGUJAS K.



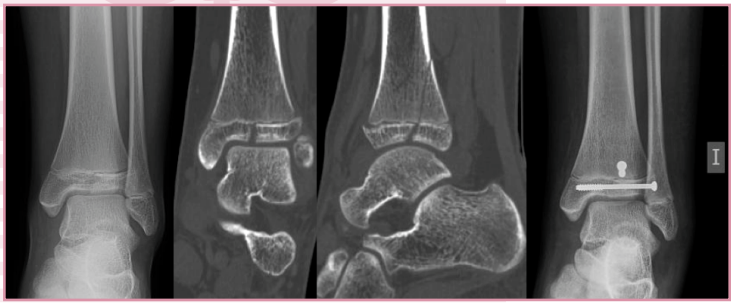
- **Pronación dolorosa:** lesión muy frecuente en niños hasta los 5 años. Es una subluxación de la cabeza del radio e interposición del ligamento anular entre la cabeza radial y cóndilo humeral. Se produce por tracción desde las mano o antebrazo. Su tratamiento es una reducción cerrada mediante una maniobra de flexión de codo y pronación forzada.
- **Fractura de antebrazo y radio distal:** representan casi el 50% de las fracturas en los niños. La mayoría ocurre en el antebrazo distal, el tratamiento es reducción cerrada e inmovilización con yeso en la gran mayoría de los casos. Si es de antebrazo diafisario el tratamiento depende de la edad, del tipo de fractura y del desplazamiento: si no está desplazada, yeso braquiopalmar (BP) por 4–6 semanas. Si está angulada puede realizarse reducción cerrada y yeso BP por 4–6 semanas. Si es completa y/o cabalgada se intenta reducción cerrada (sedación), si no se logra adecuada reducción se decide tratamiento quirúrgico con clavos elásticos endomedulares. **(FIGURA 14)**

FIGURA 14. FRACTURA DE ANTEBRAZO ANGULADA, TRATAMIENTO CON REDUCCIÓN MÁS CLAVOS ELÁSTICOS ENDOMEDULARES, FINALMENTE FRACTURA CONSOLIDADA.



- **Fracturas en rodete o tipo Torus:** tratamiento ortopédico con inmovilización antebraquial si no presenta dolor a la supino-pronación (valva, yeso, muñequera rígida) por 2–3 semanas.
- **Fractura en tallo verde:** el tratamiento en general es la reducción cerrada si existe angulación e inmovilización 4–6 semanas.
- **Fractura de espinas tibiales:** principalmente quirúrgico con reducción y osteosíntesis. Si no está desplazada (raro) y tiene aparato extensor conservado, inmovilización con yeso en extensión de rodilla.
- **Fracturas de tibia:** diafisarias y proximales también depende de la edad, del tipo de fractura y desplazamiento: si no está desplazada, sin compromiso articular: tratamiento conservador con inmovilización de 6 a 8 semanas. Si está desplazada, rotada o con acortamiento puede realizarse reducción cerrada y clavos endomedulares elásticos.
- **Fracturas de tobillo:** existen distintos tipos y cada una tiene su tratamiento particular.

FIGURA 15. FRACTURA FISIARIA SALTER HARRIS IV DE TIBIA DISTAL, TAC DE LA LESIÓN Y TRATAMIENTO CON REDUCCIÓN MÁS OSTEOSÍNTESIS CON TORNILLOS.



a. **Lesiones fisiarias Salter Harris:** I y II no desplazadas, más frecuente en peroné, se tratan con inmovilización (bota o yeso) en descarga 3 a 4 semanas. Si está desplazada, se intenta reducción bajo anestesia e inmovilización con yeso, descarga 4–6 semanas. Si no se logra la reducción se opta por reducción abierta y fijación interna. Las fracturas tipo Salter y Harris III y IV, necesitan una reducción anatómica por ser rasgos intraarticulares, si no están desplazadas se realiza tratamiento ortopédico, pero si existe desplazamiento son quirúrgicas con reducción abierta y fijación interna **(FIGURA 15)**

b. **En rodete de tibia distal:** 4 semanas con inmovilización de tobillo (Bota ortopédica o valva de yeso o yeso bota corta).

c. **Fractura completa de tibia distal:** en las desplazadas se intenta reducción cerrada e inmovilización, pero si no se logra adecuada reducción se realizada reducción abierta y yeso 6–8 semanas con descarga.

- **Fractura de metatarsianos:** las más frecuentes en pie de los niños. En su mayoría no tienen desplazamiento o es mínimo, en éstas el tratamiento es ortopédico con yeso o bota ortopédica con carga parcial a tolerancia por 4 semanas. Rara vez son quirúrgicas y depende de fracturas muy desplazadas o inestables.

ESGUINCES Y LESIONES DE PARTES BLANDAS

Los niños presentan una gran laxitud de los ligamentos y una mayor elasticidad del tejido muscular. Por esto, las lesiones ligamentosas y desgarros musculares que observamos en los niños, habitualmente ocurren en mayores de 10 años, es decir en época adolescente. Son muy poco frecuentes a edades más tempranas, donde es más habitual presentar una lesión fisiaria tipo Salter y Harris.

Los esguinces según su gravedad y estabilidad se clasifican en:

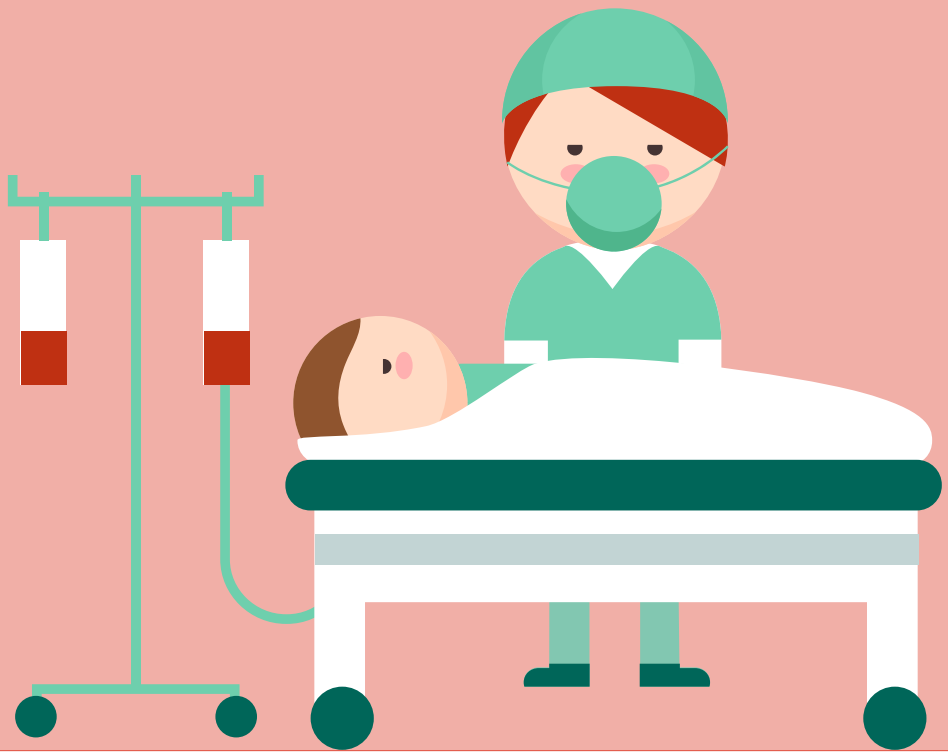
- **Grado 1:** Lesión que produce distención de las fibras del ligamento, sin rotura ni inestabilidad.
- **Grado 2:** Rotura parcial de las fibras del ligamento, que genera discreta inestabilidad.
- **Grado 3:** Rotura completa del ligamento, genera una inestabilidad franca.

Durante la evaluación inicial, muchas veces es necesario realizar una radiografía en 2 proyecciones del segmento comprometido para descartar lesiones que comprometan la fisis y el hueso.

El tratamiento de los esguinces y los desgarros musculares es conservador, y se basa en disminuir el grado de inflamación y aliviar el dolor. En los esguinces grado 1 y grado 2, debemos utilizar analgésicos, antiinflamatorios y frío local las primeras 48 hrs, y algún tipo de inmovilización semi rígida como órtesis. Para esguinces en extremidades inferiores, habitualmente utilizamos una carga parcial la primera semana y reposo relativo con pie en alto. En esguinces grado 3, utilizamos yeso por 3 semanas. Posteriormente debemos realizar una adecuada fisioterapia para reahabilitar la articulación y evitar esguinces futuros.

En pacientes donde persiste el dolor y la inflamación por periodos prolongados post esguince, debemos descartar otras lesiones como fracturas ocultas, lesiones condrales o anormalidades anatómicas. En los niños que presentan esguinces a repetición, debemos descartar patologías como lesiones neurológicas (neuropatía), musculares (miopatía) o lesiones del tejido conectivo (Marfán).

- **Las fracturas en los niños ocurren frecuentemente y tienen características especiales.**
- **Los niños presentan fracturas de tipo incompleto (deformidad plástica, rodete y tallo verde), fracturas que afectan la fisis de crecimiento (Salter y Harris) y son menos frecuentes las lesiones ligamentosas y desgarros musculares.**
- **El tratamiento de estas lesiones habitualmente es conservador y dependerá de la edad del paciente, del tipo de fractura y hueso comprometido. Sin embargo, en algunas ocasiones se requiere de una reducción y de estabilización quirúrgica.**



urgencias pediátricas

intoxicaciones en pediatría
maltrato infantil



Intoxicaciones en Pediatría

DR. JUAN CARLOS RÍOS
Departamento de Laboratorios Clínicos
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

E.U PATRICIO MEDEL JARA
Departamento de Laboratorios Clínicos
Escuela de Enfermería
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Desde la década de 1940 comienzan a surgir instituciones denominadas "Centros de Información toxicológica" (del inglés *Poison Control Center*), en los cuales se da asistencia y orientación en casos de intoxicaciones, o situaciones en las cuales pueda potencialmente existir intoxicación. Este servicio es otorgado a la comunidad y distintos estamentos, como profesionales de la salud, personal de emergencias como bomberos y autoridades (Centro de Información Toxicológica y de Medicamentos de la Pontificia Universidad Católica de Chile, 2017).

En Chile, el Centro de Información Toxicológico y de Medicamentos de la Pontificia Universidad Católica" (CITUC) fue fundado en 1992, bajo el liderazgo del Dr. Enrique Paris. CITUC está inserto en la Facultad de Medicina de la Universidad y se estructuró a partir del modelo de los "Poison Centers" de Estados Unidos. Actualmente recibe alrededor de 30.000 llamadas al año, con un promedio aproximado de 100 llamadas al día **(FIGURA 1)**

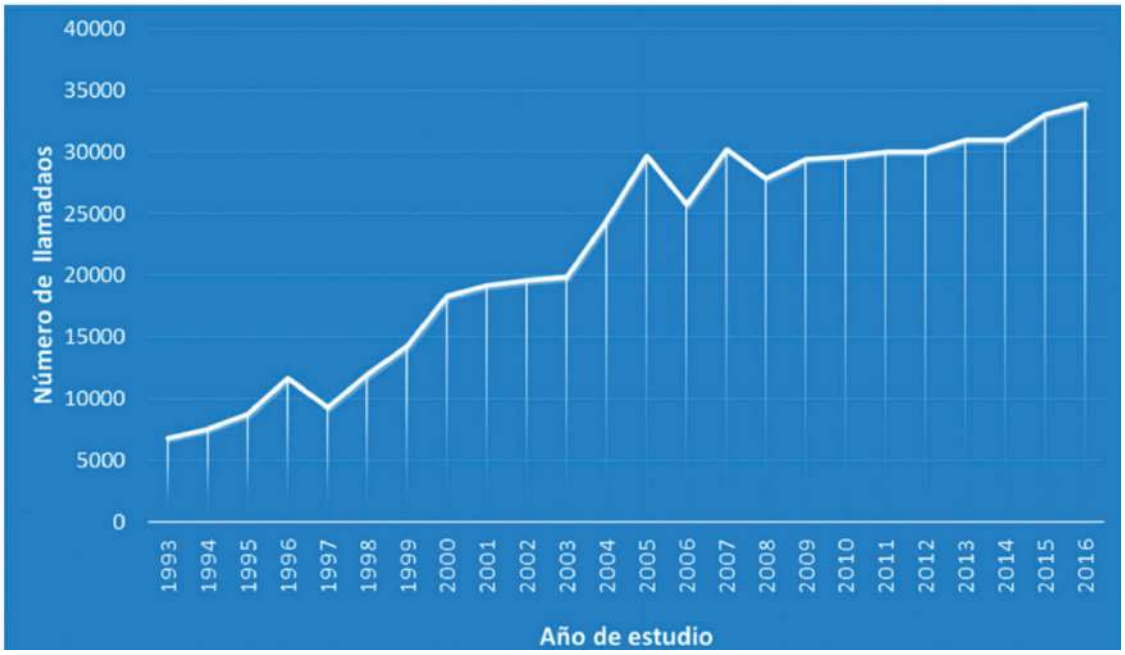


FIGURA 1. NÚMERO DE LLAMADOS ANUALES A CITUC, PERIODO 1993 A 2016. FUENTE:(CENTRO DE INFORMACIÓN TOXICOLÓGICA Y DE MEDICAMENTOS DE LA PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CHILE, 2017)

CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES DE LAS INTOXICACIONES EN CHILE: POBLACIÓN GENERAL

La población chilena tiene ciertas características: se expone principalmente a sustancias por vía oral en un 80% de los casos, seguidos por la vía inhalatoria con 5.8% y mordeduras/picaduras con 4.8% **(FIGURA 2)**. Además, aproximadamente el 70% de los casos ocurren en circunstancias donde no hubo intención de exponerse a la sustancia tóxica **(FIGURA 3)**.

FIGURA 2. CARACTERIZACIÓN VÍA DE EXPOSICIÓN PERIODO 2006-2015. FUENTE: (CENTRO DE INFORMACIÓN TOXICOLÓGICA Y DE MEDICAMENTOS DE LA PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CHILE, 2017)

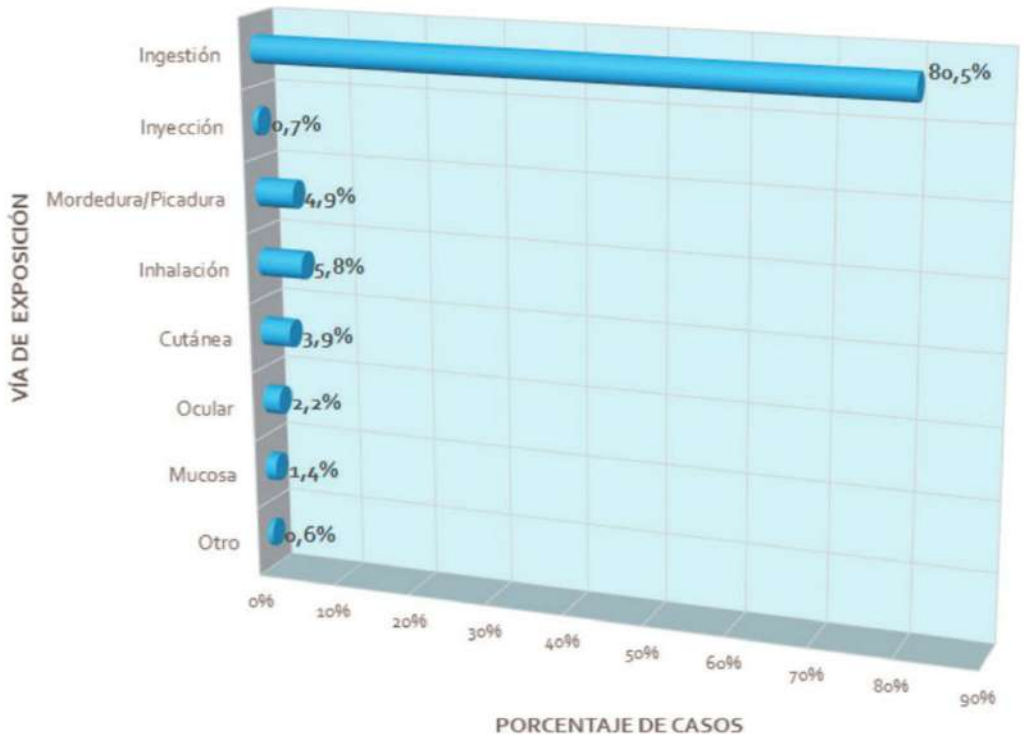
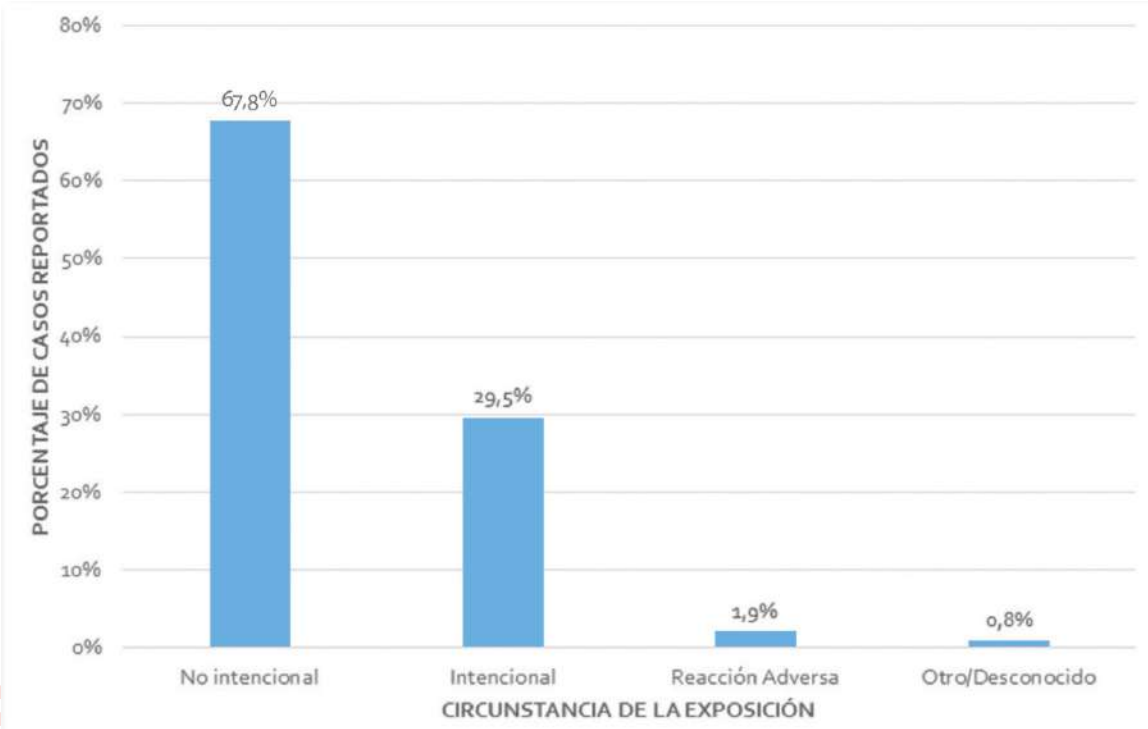


FIGURA 3. DISTRIBUCIÓN DE LAS CIRCUNSTANCIAS DE EXPOSICIÓN, PERIODO 2006-2015. FUENTE:(CENTRO DE INFORMACIÓN TOXICOLÓGICA Y DE MEDICAMENTOS DE LA PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CHILE, 2017)

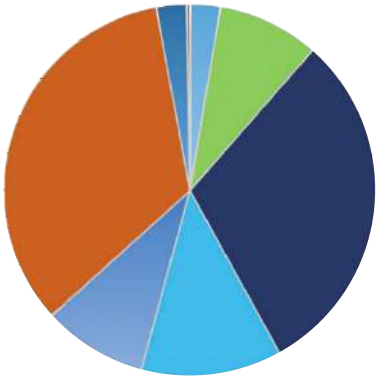


Se considera quienes tienen más accidentes con sustancias potencialmente tóxicas de la población son los niños, dentro del cual, el grupo de mayor riesgo son los preescolares. Estos concentran el 30.5% de las consultas en CITUC **(FIGURA 4).**

FIGURA 4. DISTRIBUCIÓN ETARIA DE LOS CASOS ATENDIDOS POR CITUC, PERIODO 2006-2015. FUENTE: (CENTRO DE INFORMACIÓN TOXICOLÓGICA Y DE MEDICAMENTOS DE LA PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CHILE, 2017)

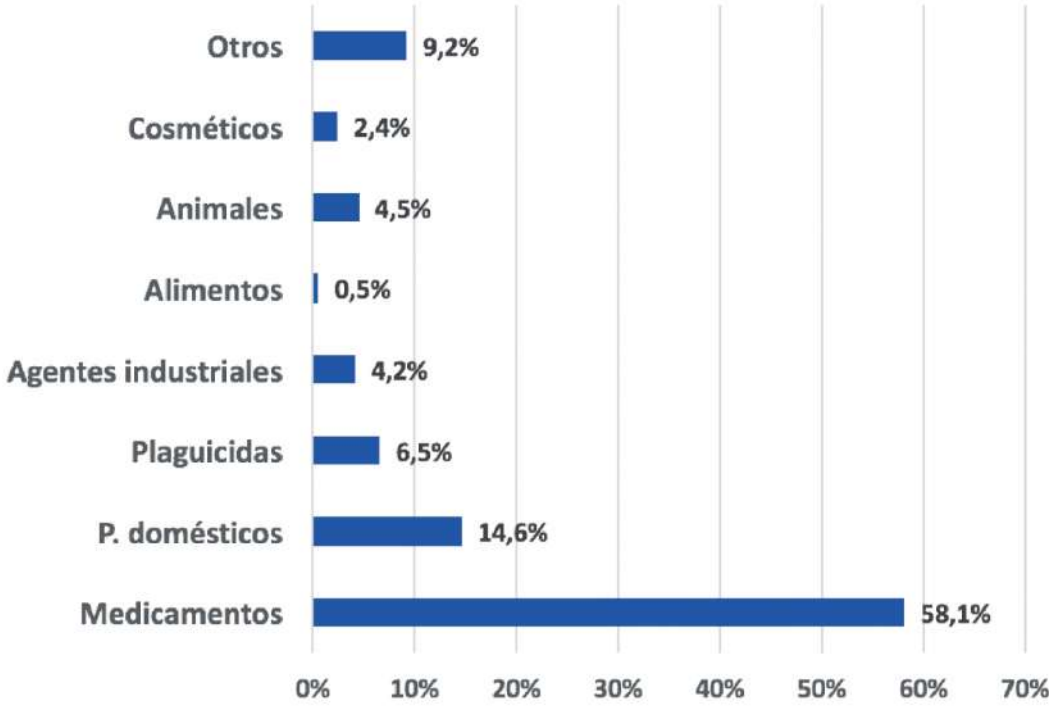
Distribución etaria 2006-2015. N = 265.558 casos

Edad	Porcentaje (%)
Neonato (0-28 días)	2,6
Lactante (28 días hasta 11 meses 29 días)	8,8
Preescolar (1 año hasta 4 años 11 meses)	30,5
Escolar (5 años hasta 14 años 11 meses)	12,3
Adolescente (15 años hasta 19 años 11 meses)	9,1
Adulto (20 años hasta 64 años 11 meses)	33,7
Adulto mayor (65 años o más)	2,6
Desconocidos	0,3



A diferencia de lo que puede ocurrir en otros países, en Chile predominan los casos de exposición a medicamentos, los cuales concentran el 60% de los casos. El segundo grupo son los productos de uso doméstico, seguido por las exposiciones a plaguicidas y animales **(FIGURA 5)**. Para el caso de los medicamentos, los agentes de uso neurológico representan alrededor del 50% de las exposiciones.

FIGURA 5. DISTRIBUCIÓN DE LAS PRINCIPALES FAMILIAS DE AGENTES INVOLUCRADOS EN LOS CASOS ATENDIDOS POR CITUC ENTRE LOS AÑOS 2006 Y 2015. FUENTE: (CENTRO DE INFORMACIÓN TOXICOLÓGICA Y DE MEDICAMENTOS DE LA PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CHILE, 2017)



CARACTERÍSTICAS DE LAS EXPOSICIONES POR POBLACIÓN PEDIÁTRICA EN CHILE.

Es necesario describir a grandes rasgos el perfil de las exposiciones a sustancias con potencial tóxico en la población general, para poder comprender de mejor manera lo que ocurre con los niños. Ya mencionamos que los niños ocupan un lugar muy relevante en la toxicología clínica, puesto que concentran la mayoría de las exposiciones.

Los casos en la población pediátrica tienen peculiaridades, en primer lugar, las circunstancias de las exposiciones son diferentes a los adultos: el 87% de las consultas de casos en niños menores a 6 años son por situaciones accidentales, y un 5% por errores terapéuticos. Más del 90% de los casos ocurren en el hogar (Iturra Montecinos et al., 2017)

En relación a los agentes involucrados, tienen una menor exposición relativa a medicamentos, con un 31% en comparación del 58% en la población general. Esta disminución se ve "compensada" por un aumento en la proporción de los casos por productos de uso doméstico, los cuales alcanzan un 27%, categoría que se refiere principalmente a productos de aseo. Luego, vienen los productos cosméticos, con un 5% de las exposiciones. Por último, figura la exposición a plaguicidas, que son menos del 1%. Es importante destacar que la exposición a plaguicidas es principalmente a rodenticidas, con un 69% de los casos (Iturra Montecinos et al., 2017). Este dato es otra referencia al patrón de exposición peculiar que tiene la población pediátrica.

En relación a las posibles causas de este patrón específico, se puede especular que las razones más importantes pueden ser: 1) los niños ven a los padres hacer uso de los medicamentos e imitan esta conducta; 2) los medicamentos/ productos de aseo/ u otros agentes no son percibidos como peligrosos y son guardados al alcance de los niños y; 3) no existen medidas de seguridad en el envasado de los productos, por ejemplo, la mayoría de los medicamentos en Chile no viene en envases a prueba de niños.

MANEJO CLÍNICO DEL PACIENTE INTOXICADO O CON SOSPECHA DE EXPOSICIÓN AGUDA A SUSTANCIAS CON POTENCIAL TÓXICOS

De las secciones anteriores del capítulo, se puede rescatar que los pacientes pediátricos con exposición a sustancias tóxicas, o con una intoxicación ya en curso, tienen ciertas características:

1. La mayoría son preescolares.
2. Prácticamente todos los casos ocurren en circunstancias accidentales, siendo que el niño se expone el mismo al agente o es expuesto por los padres (errores terapéuticos)
3. La vía de exposición más frecuente es la vía oral.
4. Los tipos de agentes más comunes son los medicamentos y los productos de uso doméstico.

Tomando en consideración estas características, se debe conocer el manejo del paciente intoxicado, con énfasis en las medidas de soporte, descontaminación gastrointestinal y una buena historia clínica.

MANEJO SINTOMÁTICO Y DE SOPORTE

Todos los pacientes que se presentan con signos de toxicidad o tienen el antecedente de haber sido expuestos a alguna sustancia tóxica, debe recibir tratamiento de soporte general, es la intervención más importante hasta que se logre identificar la intoxicación y/o agente causal que está provocando el cuadro, momento en el que se pueden iniciar los tratamientos específicos (Holstege & Borek, 2012)(Holstege, Dobmeier, & Bechtel, 2008). El objetivo en el primer contacto con el paciente intoxicado es estabilizarlo en aquellas alteraciones que son urgentes, antes de tomar alguna otra acción.

Se debe examinar:

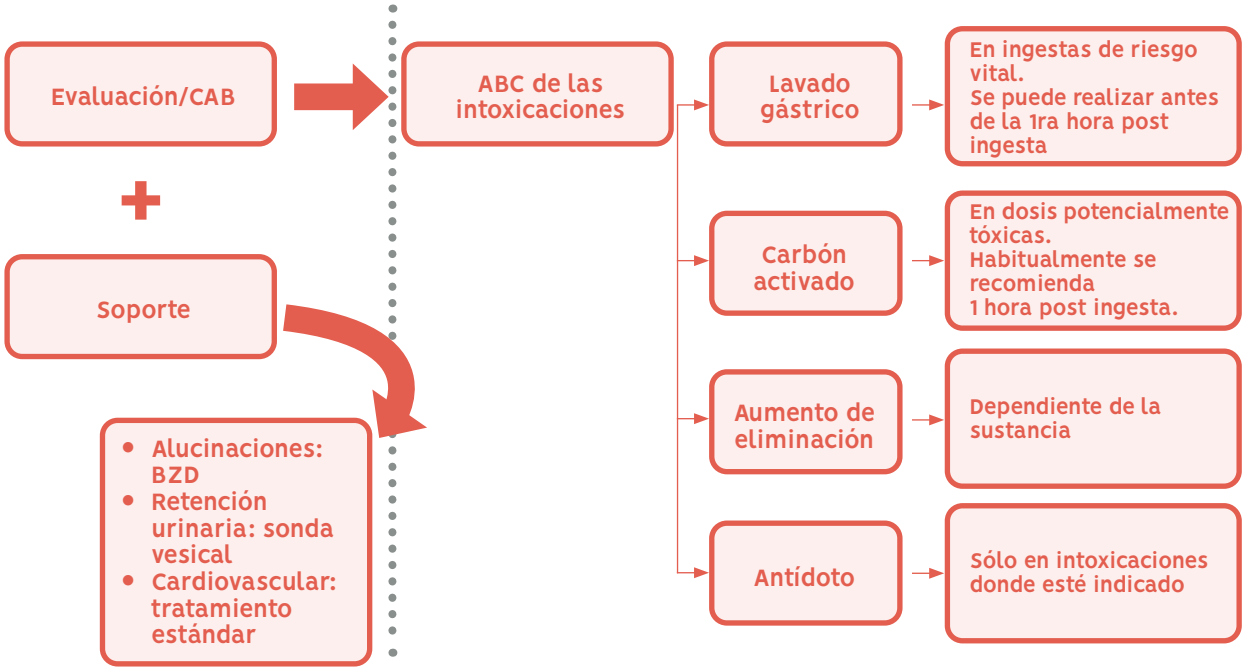
- Parámetros ventilatorios: permeabilidad de vía aérea, frecuencia respiratoria, ruidos pulmonares, alteraciones en la ventilación, saturación de oxígeno.
- Parámetros cardiovasculares: frecuencia cardíaca, presión arterial, electrocardiograma
- Estado neurológico del paciente: estado de conciencia, presencia de reflejos
- Glicemia

Al momento de llegar a la consulta, debe evaluarse necesidad de instalación de accesos venosos periféricos, en el caso de que se requiera administrar medicamentos si el paciente se compromete mientras es observado en los servicios asistenciales. En el caso de que los antecedentes de ingesta sean poco claros, también se recomienda guardar una muestra de sangre y orina, para mandar a análisis si es necesario.

Es primordial hacer una buena historia clínica del paciente, para limitar lo máximo posible los posibles agentes involucrados, dosis máximas y mínimas posibles, tiempo estimado en el que ocurrió la exposición, si la exposición fue única o repetida, síntomas que ha presentado antes de llegar al lugar de atención y/o motivo de consulta. Una buena historia clínica puede hacer la diferencia en el manejo y resultado del paciente. Esto es especialmente relevante en los casos con pacientes pediátricos, ya que su carácter de accidental y la capacidad limitada de los niños para dar detalles de lo que hicieron, da una incertidumbre que se debe acotar lo máximo posible. La **FIGURA 6** resume el manejo del paciente intoxicado.

En los pacientes que estén más comprometidos, se debe complementar la evaluación con el uso de laboratorio u otros exámenes, según la intoxicación que se esté sospechando o cursando. Por ejemplo, en intoxicaciones con alto riesgo de neumonitis química, debería tomarse radiografía de tórax en los pacientes con síntomas respiratorios persistentes. En aquellos pacientes con sospecha u observación de intoxicación por alcoholes tóxicos, debe monitorizarse el estado acido-base, así como osmolal y anion gap. Por último, en todo paciente que haya ingerido o se sospeche de la presencia de un agente cardiotóxico, debe controlarse con electrocardiograma o monitorización cardiaca continua, idealmente desde el ingreso del paciente al centro asistencial. Otro examen relevante en toxicología es la endoscopía digestiva alta, utilizada en aquellos pacientes donde exista riesgo de ulceraciones en vía digestiva por ingesta de sustancias corrosivas.

FIGURA 6.
MANEJO GENERAL DEL PACIENTE INTOXICADO.



ABC DE LAS INTOXICACIONES

Cuando el paciente ha sido estabilizado, o si en su defecto, llega estable al centro de asistencia, se debe evaluar la ejecución del ABC de las intoxicaciones, que consta de:

Evitar la absorción del tóxico

En aquellas ingestas de algún agente de riesgo, deben tomarse en consideración las medidas de descontaminación gástrica. Actualmente se puede utilizar el lavado gástrico en las situaciones de riesgo (Paris, 1999). La técnica correcta es instalando una sonda orogástrica, pues es la que puede sacar comprimidos. Sin embargo, si estamos frente a una ingesta de sustancias líquidas, como jarabes, podría utilizarse una sonda de menor calibre. Luego de instalada la sonda, se inyectan 15 ml/kg de suero y se retiran inmediatamente. El procedimiento debe repetirse hasta que el afluente sea claro, y no se observen restos de la sustancia.(Paris, 1999)

Las contraindicaciones al lavado gástrico son: tener alto riesgo de aspiración, como en un paciente con alteración del estado de conciencia y sin vía aérea protegida y riesgo de perforación, como es la ingesta de sustancias con riesgo de corrosividad (por ejemplo, soda cáustica) (Paris, 1999).

Favorecer adsorción

El carbón activado, es la sustancia de elección para la adsorción de sustancias tóxicas. Al ser administrado adecuadamente, puede bajar considerablemente la biodisponibilidad de los agentes adsorbidos. Sirve prácticamente para todos los medicamentos y otros tipos de sustancias, como plaguicidas. No sirve para sustancias de carácter irritante/corrosivo, así como alcoholes.

El carbón puede administrarse en dosis única o en múltiples dosis. La elección depende del tipo y características de la sustancia que se esté tratando, como

TABLA 1: Antídotos e indicaciones. Adaptado desde (Thompson, Theobald, Lu, & Erickson, 2014)

ANTÍDOTO	TÓXICO
N-Acetilcisteína	Paracetamol
Fomepizole	Metanol / Etilenglicol
Oxigeno / cámara hiperbárica	Monóxido de carbono
Naloxona	Opioides
Fisostigmina	Anticolinérgicos
Atropina / Pradiloximas / Obidoximas	Organofosforados
Azul de Metileno	Metahemoglobinemia
Hidroxicobalamina	Cianuro
Nitrito de Sodio / Tiosulfato de sodio	Cianuro
Deferroxamina	Hierro
Dimercaprol (BAL)	Arsénico
Succimer (DMSA)	Plomo y Mercurio
Anticuerpos Fab	Digoxina, colchicina, crotálidos, algunas arañas
Glucagón	Beta bloquadores
Bicarbonato de sodio	Antidepresivos tricíclicos
Insulina en altas dosis	Antagonistas de los canales de calcio
Octreótido	Sulfonilureas
Vitamina K y Concentrado de complejo de protrombina	Warfarina y rodenticidas anticoagulantes de larga acción
Protamina	Heparina
Terapia de emulsión lipídica	Anestésicos locales

recirculación entero-hepática, fenómeno toxicocinético en el cual el tóxico es excretado por el conducto biliar y es reabsorbido a nivel intestinal, lo cual forma un ciclo prolongando las vidas medias y la presencia del tóxico en circulación sanguínea.

El procedimiento de la administración es:

Dosis única: 1 a 2 gr/kg vía oral, disuelto en algún líquido. No siempre es necesario administrarlo vía sonda nasogástrica, si el paciente coopera puede administrarse vía oral. En los pacientes pediátricos, CITUC ha recomendado darlo en algún producto de gusto del niño, por ejemplo, una leche en caja, poniendo el carbón dentro de esta sin que el niño sepa, y luego se le pasa para que la consuma.

Múltiples dosis: luego de una dosis de carga de 1 gr/kg (hasta 100 gramos), se repiten dosis de 0.5 gr/kg, en periodos de 4 a 6 horas, por un periodo entre 24 y 48 horas.

Las contraindicaciones de la administración del carbón activado son: riesgo de aspiración por paciente con alteración del estado de conciencia sin vía aérea protegida, obstrucción gástrica o intestinal, pacientes con antecedentes de cirugías digestivas recientes, o en aquellos casos donde se opte por hacer endoscopías.

Aumentar la eliminación del tóxico

Existen algunas maniobras para poder aumentar la eliminación de ciertos tóxicos, cuando ya han sido absorbidos y están en circulación sanguínea. Hoy sigue vigente la diuresis alcalina, que es útil para la intoxicación por salicílicos. Otra medida es la hemodiálisis y hemofiltración, aunque esta última es menos disponible, por lo tanto se utiliza menos. La hemodiálisis, por su parte, es especialmente útil en pacientes intoxicados por alcoholes tóxicos, como el metanol o etilenglicol, fármacos como los salicilatos o litio. Sin embargo, las sustancias que se pueden eliminar con este tipo de maniobras son limitadas, por sus características físico-químicas y toxicocinéticas.

Antagonizar al tóxico

la antagonización del tóxico o, en otras palabras, la utilización de antídotos, es muy limitada por la cantidad de antídotos existentes y disponibles en los centros de asistencia. Además, se debe ser precavido en la utilización de los antídotos, pues una mala administración puede llevar al paciente a reacciones adversas más graves que las de la misma intoxicación. En la TABLA 1, hay un listado de antídotos y sus indicaciones.

Toxi-síndromes

Los síndromes tóxicos o toxi-síndromes son una serie de síndromes característicos que orientan al tipo de tóxico que está provocando la sintomatología (Holstege et al., 2008) (TABLA 2). Tienen la dificultad que sirven cuando hay ingesta de un solo producto, no si hay multi-ingesta, puesto que en los casos donde hay más de un agente involucrado, es difícil predecir que síntomas van a prevalecer o destacar. Sumado al hecho de que el pronóstico de las intoxicaciones generalmente es bueno, en muchos lugares prefieren sólo hacer terapia de soporte en vez de identificar algún toxi-síndrome y tratarlo de manera específica. Sin embargo, conocer los tóxi-sindromes es una herramienta que puede ser útil en casos de gravedad donde hay que tomar decisiones de tratamiento rápidamente.

LA CONSULTA AL CENTRO TOXICOLÓGICO

Los centros de información toxicológica tienen como fin, el apoyo en el manejo de los pacientes intoxicados. Se encargan de tener información actualizada en relación a las dosis tóxicas de las sustancias, peligros asociados a las exposiciones, tiempos de acción, toxicocinética de las mismas, alternativas terapéuticas, tanto generales como específicas. Además, al concentrar las consultas de este tipo de pacientes, tienen la experiencia de evaluar muchos casos, cosa que no sucede siempre con el clínico, quién suele atender pacientes intoxicados de forma limitada, en comparación a otros motivos de consulta, por lo tanto, pueden aportar en el enfoque de la evaluación, tratamiento y consejos prácticos en los intoxicados.

TABLA2: Manifestaciones clínicas características de ciertos tóxicos. Toxi-síndromes

TOXI-SÍNDROME	ALTERACIONES CARACTERÍSTICAS	AGENTES COMUNES QUE LO PUEDEN OCASIONAR
Anticolinérgico	• Agitación / Delirio • Midriasis • Mucosas secas • Taquicardia	• Antihistamínicos • Antidepresivos tricíclicos
Colinérgico	• Miosis • Diarrea • Vómitos • Broncorrea • Diaforesis • Bradicardia	• Organofosforados
Simpático-mimético	• Agitación • Midriasis • Disforesis • Taquicardia • Hipertensión • Hipertermia	• Cocaína • Anfetamina • Cafeína
Opioide	• Sedación • Miosis • Disminución ruidos intestinales • Bradipnea • Bradicardia	• Opioides • Heroína
Sedativo-Hipnótico	• Estupor • Coma • Disartria • Hipotermia • Bradipnea	• Benzodiazepinas • Barbitúricos
Antipsicótico-atípico	• Sedación • Disartria • Taquicardia • Hipotensión	• Quetiapina • Aripiprazol
Serotoninérgico	• Tremor • Agitación • Hipertermia • Disforesis • Hiper reflexia • Taquicardia • Hipertensión	• Inhibidores selectivos de recaptura de serotinina • Antidepresivos tricíclicos • Tramadol

ADAPTADO DESDE: (Rasimas & Sinclair, 2017; Thompson et al., 2014)

CONCLUSIÓN

La población pediátrica es sumamente importante para la toxicología clínica, pues concentra una alta proporción de los casos de exposiciones a sustancias tóxicas. Por lo tanto, quién atiende a estos niños, tanto en el servicio de urgencia como en la consulta ambulatoria, debe conocer cuales son los agentes más comunes involucrados, vías de exposición y el manejo general y específico.

Una peculiaridad muy importante de las intoxicaciones en la población pediátrica es que casi en su totalidad se dan en circunstancias accidentales o en errores terapéuticos. Esto le da a estos eventos la característica de ser prevenibles, a través de la educación a los padres y cuidadores en relación a los peligros de las sustancias de manejo habitual en el hogar, como medicamentos, artículos de aseo, artículos cosméticos. Deben saber que sus niños son una población en riesgo y por lo tanto, tener el cuidado necesario en el almacenamiento y utilización de este tipo de productos.

Bibliografía

Centro de Información Toxicológica y de Medicamentos de la Pontificia Universidad Católica de Chile. (2017). CITUC UC Memoria 2017. Retrieved March 23, 2017, from http://cituc.uc.cl/cituc-memoria/

Holstege, C. P., & Borek, H. A. (2012). Toxidromes. Critical Care Clinics, 28(4), 479–498. https://doi.org/10.1016/j.ccc.2012.07.008

Holstege, C. P., Dobmeier, S. G., & Bechtel, L. K. (2008). Critical Care Toxicology. Emergency Medicine Clinics of North America, 26(3), 715–739. https://doi.org/10.1016/j.emc.2008.04.003

Iturra Montecinos, P., Silva Silva, L., Olivares Trigo, P., Medel Jara, P., Cid Flores, L., Del Campo Giusti, J., … Ríos Bustamante, J. C. (2017). CARACTERIZACIÓN DE LAS EXPOSICIONES EN NIÑOS MENORES DE 6 AÑOS: REPORTE DEL CENTRO DE INFORMACIÓN TOXICOLÓGICA Y DE MEDICAMENTOS DE LA PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CHILE (CITUC) DE LOS AÑOS 2006-2015. Revista de Toxicología, 34 (1)(2017), 61–62. Retrieved from http://rev.aetox.es/wp/wp-content/uploads/2017/07/Revista-de-Toxicología-34.1_.pdf

Paris, E. (1999). Intoxicaciones en Pediatría. Manejo general. Revista Chilena de Pediatría, 70(4).

Rasimas, J. J., & Sinclair, C. M. (2017). Assessment and Management of Toxidromes in the Critical Care Unit. Critical Care Clinics, 33(3), 521–541. https://doi.org/10.1016/j.ccc.2017.03.002

Thompson, T. M., Theobald, J., Lu, J., & Erickson, T. B. (2014). The general approach to the poisoned patient. Disease-a-Month, 60(11), 509–524. https://doi.org/10.1016/j.disamonth.2014.10.002

Maltrato Infantil

DRA. IDA CONCHA MURRAY
Departamento de cardiología y Enfermedades Respiratorias pediátricas
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

El maltrato infantil es un problema social y de salud pública en todos los países del mundo incluido el nuestro. No existen sistemas de registro e información de la real magnitud del problema, pero se estima por UNICEF que 6/10 niños sufren algún tipo de maltrato por parte de sus padres. Se concentra este maltrato entre los 6 y los 13 años de edad (62,3%). Es ejercido por personas que cuidan al menor de edad (padres o personas responsables del niño), de forma ocasional o habitual, se ejerce a través de violencia física y/o psicológica, a través de una acción u omisión (dejar de hacer algo importante para el niño: no llevarlo a los controles médicos, no vestirlo o alimentarlo) y se caracteriza por ser no accidental, es decir, existe una intención de producir daño. El maltrato habitualmente es intrafamiliar, siendo la madre la principal responsable.

En EEUU, existen 2,7 millones de denuncias al año, con 4000 muertes. En Chile, 71% de los niños encuestados por la UNICEF dicen haber sido maltratados, en un cuarto de éstos el maltrato es de carácter grave. Ocurre en todos los estratos socioeconómicos y aumenta con mayor número de hijos. En la medida que mejora el nivel socioeconómico y cultural el maltrato es más sofisticado, disminuye el maltrato físico, pero aumenta el psicológico.

En la encuesta de la UNICEF entre los años 1994–2012, se observa que afortunadamente están disminuyendo los niños que dicen ser maltratados (30%). Sin embargo, el porcentaje de niños violentados gravemente es bastante constante y no ha cambiado. De esto se concluye, que la violencia más leve es la que ha ido disminuyendo.

En relación a las denuncias por violencia familiar en Chile, entre el 2005 y 2011, se observa que han aumentado el número de denuncias, llegando a ser 11.032 en el año 2011.

Según UNICEF, al comparar la violencia física grave por nivel socioeconómico (NSE), el NSE bajo es el que tiene más violencia. Sin embargo, ocurre en todos los estratos. La violencia física grave corresponde a 26%, sin violencia 24,7%, leve 27%, psicológica 21,4% (datos 2006).

En Chile existen 4500 casos/año de denuncias por maltrato, se estima que existirían 7000 casos más que no se denuncian. En el año 2000 hubo 21 niños muertos por abuso o asesinato.

FACTORES CAUSALES

El origen del maltrato es multifactorial, detallaremos las características del agresor, del agredido y el estímulo gatillante. En general los que maltratan son individuos con autoestima baja, deprimidos, neuróticos, ansiosos, alcohólicos, drogadictos, impulsivos (no logran controlar su ira), hostiles, con poca tolerancia a la frustración, con una percepción inadecuada respecto al niño (esperan cosas de ellos que no corresponden), y frecuentemente tienen antecedentes de haber sido maltratados en su niñez y, por lo tanto, repiten el patrón. Por otro lado, el agredido muchas veces es un niño con necesidades especiales (problemas de salud), hiperactivos (difícil controlarlos), con bajo rendimiento escolar y son hijos de un embarazo no deseado. Como estímulo gatillante, tenemos una mala relación de pareja, problemas económicos, desempleo, vivienda inadecuada, entre otros.

DEFINICIONES

El maltrato es una acción u omisión que produce un menoscabo en la integridad física o psíquica del niño, niña o adolescente.

Existen diferentes tipos de maltrato, estos son: físico, abuso sexual, psicológico y negligencia.

- **Violencia física:** cualquier acción no accidental producida por un adulto que tenga a su cuidado a un niño o niña que le provoque un daño físico leve o severo incluso la muerte. Lo más frecuente son las contusiones y hematomas. Se observa al examen huellas de objetos físicos (zapatos, planchas, cigarros, cadenas, cinturones), fracturas, eritemas, equimosis, deformaciones en extremidades y hay frecuentes consultas por lesiones de causa no clara.
- **Abuso sexual:** actos agresivos que atentan contra la libertad o autodeterminación sexual del niño, niña o adolescente o bien contra la indemnidad sexual de los menores de edad. La mayoría de los delitos se produce en el ámbito del hogar siendo el abusador un miembro de la familia o amigo de ésta. Lo más frecuente es que no existan signos al examen físico, sin embargo, hay que buscarlos acuciosamente: sangramientos, equimosis, laceraciones o perforación de himen, presencia de semen, infecciones en el ano o genitales, dificultad en caminar, embarazo, dolor abdominal, disuria y encopresis. El agresor sexual se caracteriza por ser frecuentemente hombre, impide amistades del agredido con sexo opuesto, estimula sexualmente al agredido con revistas, películas, se aísla, no se reconoce como agresor y tiene adicciones.
- **Maltrato psicológico:** esta es una forma más sutil de maltrato; el agredido es ridiculizado, insultado menospreciado, hostigado o es testigo de violencia entre los padres, presenta dificultades en su valoración como persona (autodevaluación), hay disminución del desarrollo psicomotor y de facultades mentales sobre todo las cognitivas y posee un bajo rendimiento. El agresor devalúa sistemáticamente en privado y en público al menor, lo culpa de todo, lo amenaza, no es cariñoso, es incapaz de buscar ayuda para resolver su problema y posee una idea distorsionada del niño.
- **Negligencia:** este es otro tipo de maltrato en el cual no se realizan las actividades de cuidados propias del ser padre o tutores de un menor de edad, el niño es vestido con ropa inadecuada (mal vestido, con ropa que no corresponde (grande, muy chica, del otro sexo, de otra estación del año), con higiene deficiente, malnutrido, no asiste a centros de salud, no es vacunado. Tienen asistencia irregular escolar y bajo rendimiento, no interesado en el medio, tiene astenia, adinamia y es retraído. El agresor ve al niño como una carga.

CLÍNICA

La piel es el órgano principal que recibe el maltrato. El infante puede presentar lesiones inespecíficas y/o específicas. Las lesiones específicas más frecuentes son los hematomas y contusiones en zonas centrales del cuerpo o muy extensas o en niños que aún no deambulan. Están ubicados en lugares que no deberían hacerse hematomas por jugar y caerse y se encuentran en distintos estadios de curación. Además, tienen laceraciones, heridas corto punzantes y erosiones. En las específicas, se hace evidente lo que produjo la lesión, marcas lineales que pueden ser de cinturones, marcas circunferenciales en cuello, muñecas o tobillos por sogas o cordeles, impresiones de manos en mejillas y/o ambos lados de brazos.

Las lesiones circulares de 2,5 – 5 cm sugieren mordeduras, las quemaduras pueden ser ocasionadas por agua caliente o cigarrillos, pueden tener alopecia por arrancamiento del pelo (área en parches con pelos cortado y no uniforme).

Respecto al sistema esquelético, existen fracturas que son mucho más probable que hayan sido producidas por maltrato, éstas son las que corresponden a la metáfisis del hueso (especialmente en el niño que todavía no deambula y no tiene caídas de alto impacto), fracturas espiroídeas, fracturas costales múltiples, callos óseos en diferentes estadios de curación, fracturas de fémur en niños pequeños (huesos largos y grandes en niños muy pequeños debe hacer sospechar). El problema es que, las fracturas costales son difíciles de demostrar ya que el hueso no se desplaza y en una radiografía inicial puede ser difícil de reconocer. En una segunda placa puede verse el callo óseo.

La fractura de la esquina o de Caffei se produce por avulsión de un pequeño trozo de hueso por fuerzas de estiramiento a nivel del platillo del crecimiento. La fractura en asa de balde es una fractura similar, pero el fragmento óseo es más grande (contorno más irregular).

En cuanto al sistema nervioso central, se presenta por trauma directo (hematoma de cuero cabelludo, scalp, fractura, hematoma intracerebral) y por sacudidas (trauma indirecto: hemorragia subaracnoidea, hematoma subdural, hematomas, hemorragias o contusiones cerebrales frontales y occipitales). El examen puede verse sin alteraciones salvo por hemorragias retinianas.

Si un niño se hace una fractura o lesión importante, lo normal es que el adulto lo lleve rápidamente al centro de salud, por lo que cuando lo lleva tardíamente se debe sospechar maltrato. En la tomografía computada se observa edema cerebral y en la resonancia magnética, se puede ver hemorragias en distintos estadios: zonas más oscuras corresponden a hematomas subdurales antiguos, y zonas más blancas, a los nuevos. Al hacerles fondo de ojo, se observa hemorragias en llama (es un examen muy importante en sospecha de maltrato).

La fractura de niño pequeño más frecuente es la fractura de cráneo. No son fáciles de diagnosticar en este grupo etario ya que tienen muchas suturas. El hematoma subdural significa maltrato en un niño.

En el Shaken Baby Sindrome, el adulto toma al niño, le comprime el tórax, lesionando y fracturando los arcos costales en la zona posterior o lateral, cosa que no ocurre en accidentes. Además, sacude el niño para adelante y atrás, por lo que el cerebro se golpea con la cara anterior y posterior del cráneo, se rompen las venas puentes, produciéndose el hematoma subdural y se produce hemorragia interhemisférica. Importante realizar una imagen, resonancia magnética, en que se puede observar esta lesión y otras más antiguas. En el fondo de ojo, se puede ver hemorragias en llamas, que son bastante características.

SOSPECHA Y DIAGNÓSTICO

Luego de una anamnesis y examen físico detallado, el médico debe decidir si la posibilidad de maltrato existe y preguntarse: ¿puede correlacionarse bien la historia que le cuentan los padres/cuidadores con los hallazgos al examen? ¿Concuerda la causa de la lesión con su gravedad?

La historia es lo más importante para el diagnóstico final (70%) y muchas veces se hace el examen físico para corroborar lo que uno ya sabe.

Los indicadores de maltrato en la infancia son:

1. ¿Hay una historia sugerente de haber ejercido violencia sobre el niño?
2. ¿Podría haberse evitado el daño con un mejor cuidado o supervisión?
3. ¿Hay inconsistencias en historia o cambio de ella? ¿O contradicciones en la historia al entrevistar a los padres por separado?

4. ¿Hay una historia repetida de injuria u hospitalizaciones?
5. ¿Hubo retraso en la búsqueda de ayuda médica?
6. ¿La historia subestima o sobreestima las lesiones?
7. ¿Hay historia de prematurez, dificultad en incremento de peso, falta de asistencia a controles médicos, falta de vacunaciones?

Respecto al examen físico, el médico debe preguntarse:

1. ¿Se relaciona el daño físico adecuadamente con la historia que se cuenta?
2. ¿Hay lesiones características como marcas de alambres, cinturón, quemaduras de cigarro?
3. ¿Hay múltiples injurias y en distintos estadios de curación?
4. ¿Están ubicadas en lugares inusuales?
5. ¿Hay evidencias de mal cuidado?
6. ¿Antecedente de intoxicación?
7. ¿Hay hallazgos al examen físico inexplicables por la historia referida?

Si existen suficientes sospechas, el médico debe realizar la denuncia para proteger al niño. De este modo se echa a andar un sistema legal que pretende proteger al menor y buscar al culpable.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Es importante investigar que pasa en los órganos internos y descartar razonablemente patologías que puedan confundirse con maltrato, tales como osteogénesis imperfecta o problemas de coagulación.

Para descartar problemas de coagulación que lleven a facilidad en sangramiento o hematomas, se deben tomar los siguientes exámenes: hemograma con recuento de plaquetas, tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina, estudio de Von Willenbrand, tiempo de sangría y factores de coagulación.

Respecto al screening para trauma abdominal, los órganos blanco a evaluar son el hígado (alanino tranferasa, aspartato aminotranferasa), el páncreas (amilasa, lipasa) y el riñón (examen de orina). El screening toxicológico (orina, contenido gástrico y sangre) se realiza en un paciente que consulta por síntomas neurológicos sin causa clara o síntomas de ingestión. Se debe considerar alcoholemia en niños con estado mental alterado.

Estudios microbiológicos: cultivo de secreciones genitales y/o anales, estudio virológico en lesiones genitales sospechosas (herpes), VDRL, VIH, test de embarazo, hepatitis B.

Estudio radiológico (exámenes de regla en sospecha maltrato infantil)

- Estudio radiológico de esqueleto: realizarlo siempre en el menor de 2 años.
- Cintigrafía ósea: si es negativa la radiología de esqueleto.
- Scanner: para evaluar lesiones de órganos en pacientes graves y siempre que se sospeche trauma de cráneo.
- Resonancia magnética nuclear: como complemento al scanner.

ENFOQUE TERAPÉUTICO

Según el flujograma del MINSAL 2014, el profesional que recibe un relato del niño/niña/adolescente, debe evaluar los signos/síntomas que tiene el paciente

y luego decidir si existen o no signos/síntomas de maltrato, si los hay: abre un caso de maltrato. Recuerde que frente a la sospecha de maltrato, se debe notificar a la autoridad pertinente, independiente de con quien venga el niño o de quien sea el agresor. El médico sólo plantea la sospecha, no está acusando a persona alguna, eso lo hará el fiscal.

Puede ser necesario implementar inmediatamente medidas de protección al menor si este corre riesgo, por lo tanto se debe hacer un análisis fino de la situación, hacer la denuncia y realizar la derivación asistida, con seguimiento y coordinación intersectorial. Si no hay signos o síntomas del maltrato, se hace un seguimiento para salir de las dudas si hay maltrato o no con controles periódicos. El niño maltratado entra en un sistema especial de intervención para que no siga siendo maltratado, controles de salud, en el contexto escolar y de la red local.

Si uno cree que el paciente corre riesgos mayores, hay que dejarlo hospitalizado. A nivel público, existen casas de acogida, para no dejarlo en su casa u hospitalizado si no hay lesiones médicas que lo ameriten.

Indicaciones de hospitalización

- Lesiones graves o de mediana gravedad.
- Abuso sexual (no siempre, pero si se cree que corre más riesgo en su casa o no hay un lugar donde pueda quedarse, mejor hospitalizar). Las lesiones de abuso sexual deben ser constatadas médico-legalmente. Cuando hay una fuerte sospecha de agresión sexual con eventual intercambio de fluidos deberá hacerse exámenes específicos como serología VIH, serología hepatitis B, test de embarazo, NAAT (biología molecular para patógenos sexuales) y dar tratamiento con Azitromicina, Metronidazol, Ceftriaxona, vacuna hepatitis B, como también en casos seleccionados profilaxis de VIH y levonorgestrel.
- Riesgo ambiental familiar.
  - Cuidador con diagnóstico psiquiátrico grave.
  - Ausencia de persona responsable.
  - Episodio repetido de violencia.
  - Aislamiento social o falta de red de apoyo.

Existen diferentes vías para realizar la denuncia del maltrato infantil:
Ante una sospecha de maltrato infantil el médico de turno deberá efectuar una denuncia, en los servicios de urgencias se contacta telefónicamente a la comisaría más cercana al centro hospitalario, a carabineros del centro asistencial si lo tuviese, o al fiscal de turno del área. Los carabineros llegan a recinto hospitalario y constatan lesiones, si éstas son leves es fundamental la denuncia ya que como el paciente no va a ser hospitalizado, podría perderse el caso y no se iniciaría la investigación. Con la denuncia y constatación de lesiones se inicia el proceso legal y se estudia el caso del niño.

Se puede llamar al Instituto Médico Legal para denunciar delitos sexuales (27823811) o para constatar lesiones (27823811), al SENAME (800730800), al Ministerio de Justicia (800220040), a la Brigada de delitos Sexuales (25657425) y a la Comisaria número 48 de Asuntos de la familia (26881490-26881492). El plazo para hacer la denuncia es 24 horas de haber tomado conocimiento del hecho delictual.

Cuando hay dudas sobre la condición de maltrato se sugiere contactar a comité de maltrato del hospital.

Cuando son lesiones graves, que ameritan hospitalización, un grupo especializado en maltrato toma el caso (jefe de urgencia pediátrica, jefe de cuidados intensivos, jefe de pediatría hospitalaria, radiólogo (conocimiento lesiones), psicólogo, representante de la dirección del hospital). Se reúnen, analizan el caso y determinan si hay evidencias suficientes de maltrato para hacer la denuncia respectiva.

Bibliografía

Detección y primera respuesta a niños, niñas y adolescentes víctimas de maltrato por parte de familiares o cuidadores, ministerio de Salud, gobierno de Chile, 2013

Guía Clínica. Atención de niños, niñas y adolescentes menores de edad Víctimas de Abuso sexual Unicef y Ministerio de Salud, Gobierno de Chile 2011

Guía Clínica Maltrato infantil, Roberto del Río,2016

I Blumenthal, Shaken baby syndrome. Postgrade Med 2002;78:732-735

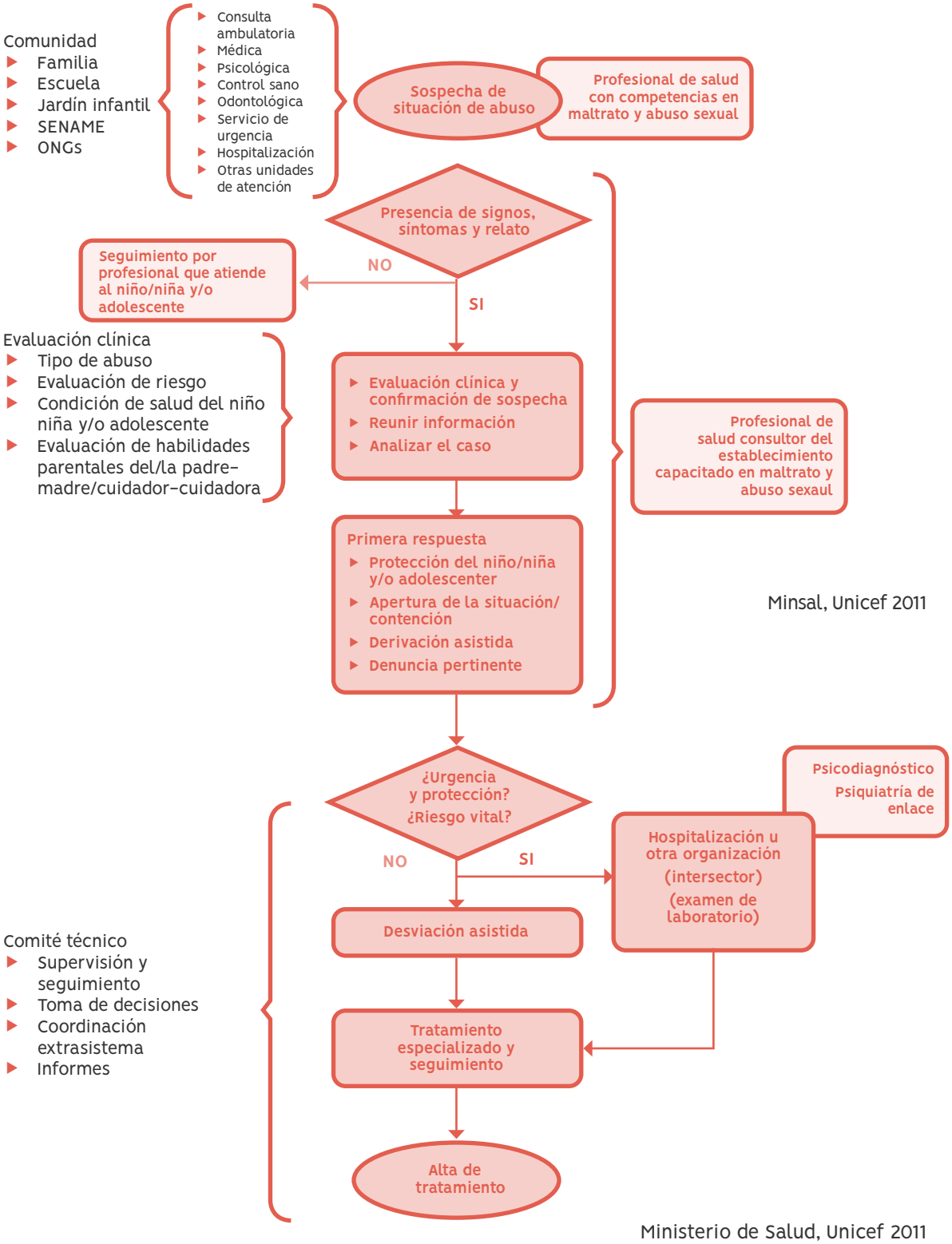
Lonergan, Gael et al. Child Abuse: Radiologic-Pathologic correlation. AFIP Archives 2003 23 (4): 811-845

Larraín Soledad; Bascuñan, Carolina. cuarto estudio de Maltrato infantil en Chile, Unicef. 2012.

Larraín, Soledad; Bascuñan, Carolina. Maltrato infantil y relaciones familiares en Chile. Análisis comparativo. 1994-2000-2006. Rev Chil Pediatr 2008; 79 supl (1): 64-79

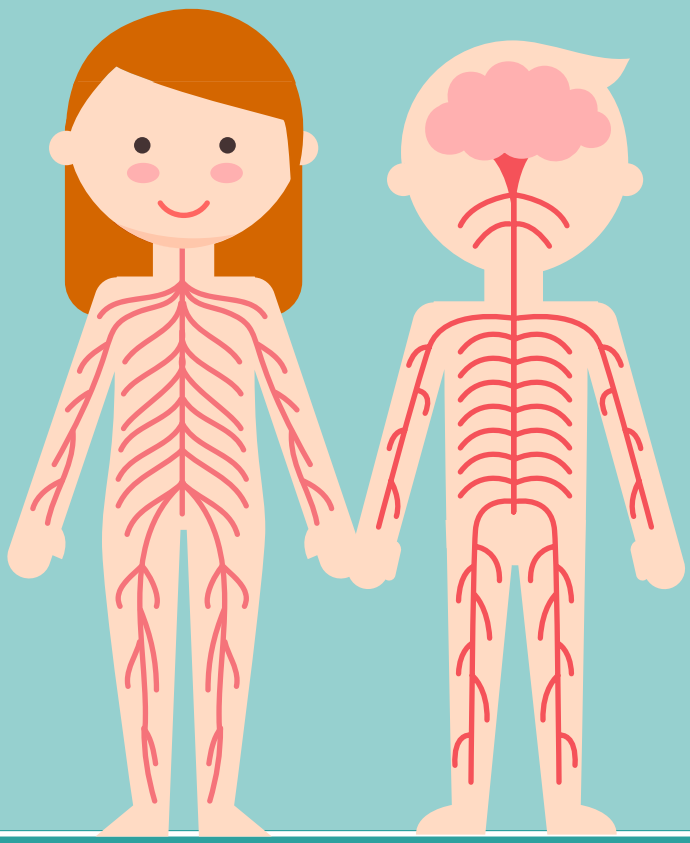
FLUJOGRAMA DE ATENCIÓN

A NIÑOS, NIÑAS Y ADOLESCENTES MENORES DE 15 AÑOS.
EN SITUACIÓN DE ABUSO SEXUAL



Minsal, Unicef 2011

Ministerio de Salud, Unicef 2011



neurología

examen neurológico del recién nacido y lactante

evaluación del desarrollo del preescolar y escolar

desarrollo y trastornos del lenguaje

retraso del desarrollo psicomotor

trastornos del aprendizaje

cefalea

epilepsia y convulsiones

trastornos del sueño

parálisis cerebral

falta de fuerzas



Examen neurológico del recién nacido y lactante

DRA. MARTA HERNÁNDEZ CHÁVEZ
DRA. DANIELA ÁVILA
Sección Neurología, Genética y Enfermedades Metabólicas
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introduccion

El desarrollo de redes neuronales en el cerebro humano comienza durante la vida intrauterina con una arquitectura funcional similar a etapas neonatales. A los 6 meses de edad gestacional, es posible registrar respuestas organizadas en zonas perisilvianas en relación a estímulos auditivos, lo que sugiere que hay transferencia y procesamiento de información a nivel cortical. El cerebro humano presenta un periodo crítico de crecimiento rápido las últimas 6 semanas de gestación, adquiriendo el 35% del cerebro fetal total y 47% del volumen cortical. Igualmente la adquisición de mielina en la sustancia blanca cerebral aumenta 5 veces entre la 34 –41 semanas y la sustancia gris aumenta a una tasa de 1,4% o 15 mL/semana.

El control encefálico de las funciones neurológicas humanas tiene un sistema inferior y un sistema superior. El sistema inferior (troncoencéfalo y cerebelo) inicia su maduración alrededor de las 24 semanas de gestación en una ola ascendente y su rol es mantener la postura contra la gravedad y un tono flexor en las extremidades. El sistema superior (hemisferios cerebrales y los ganglios basales), madura más tarde (a partir de las 32 semanas de gestación) en una ola rápidamente descendente durante los dos primeros años y su rol esencial es controlar el sistema inferior, con relajación de las extremidades, control de las fuerzas antigravitatorias para mantener una postura final erguida y adquirir habilidades motoras gruesas y finas.

Por ello el foco del examen neurológico ha variado en el tiempo, poniendo más énfasis en los signos que dependen de la integridad de estructuras del control superior como alerta (a través de los diferentes estados de conducta, movimientos generales), tono axial, examen somatomotor del RN y signos craneales como aumento del perímetro craneano que pudiera sugerir edema cerebral. Los signos dependientes del control inferior como reflejos primitivos, tono pasivo de músculos flexores inferiores ya se buscan de forma secundaria porque no dan información acerca de hemisferios cerebrales y ganglios basales. Igualmente se puede explorar en forma prenatal a través del KANET (Kurjan antenatal neurodevelopment test).

Los recién nacidos con diferentes patologías tienen repertorios de síntomas neurológicos similares e inespecíficos, incluyendo la dificultad en mantener la respiración, trastornos para alimentarse, tono y reflejos anormales, letargia, nivel de conductual anormal y/o convulsiones. Por ello la anamnesis previa y detallada (antecedentes del embarazo actual y previo, anamnesis pre, peri y post natal, patología materna previa y durante el embarazo, antecedentes familiares de patología presumiblemente hereditaria), es esencial.

La gran disponibilidad de estudios de neuroimágenes, neurofisiológicos y genéticos han facilitado los diagnósticos de precisión pero aún es necesaria la evaluación neurológica clínica, el seguimiento especializado y una rehabilitación multidisciplinaria integral e individual. En este contexto, no debe restarse relevancia a las manifestaciones clínicas que no se traduzcan en hallazgos anormales en los estudios.

EXAMEN NEUROLÓGICO DEL RECIÉN NACIDO

Requiere un lugar apropiado, con temperatura adecuada, una hora antes de alimentarse (para evitar la hipotonía o irritabilidad relacionada con el pre y

postprandial). Este examen tendrá como finalidad un diagnóstico sindrómico, localizatorio y una aproximación etiológica. Con ello se seleccionará el examen específico a realizar que nos llevará a un diagnóstico de precisión que nos permita determinar un tratamiento y pronóstico a largo plazo y una asesoría genética en caso de que se requiera.

A. Exploración neurológica general

Esta debe ser la primera exploración en el examen de un recién nacido y debe evaluar:

- *Cráneo*: Evaluar tamaño, forma, suturas, fontanelas, cefalohematomas, cabalgamientos, separaciones, hemangiomas, fisuras y otros marcadores como aplasia cutis, poliosis. El rango normal de la circunferencia craneana (CC) en un recién nacido de término es entre 32–37 cm.
- *Dismorfias:* Siempre mirar cara, hendiduras palpebrales, forma del pabellón auricular, hipoplasia medio facial, simetría facial, envergadura, manos, polidactilias, sindactilias, artrogriposis, etc.
- *Piel y fanéreos*. La piel deriva del ectodermo al igual que el SNC, por lo tanto, una alteración de uno de ellos sugiere alteraciones neuroectodérmicas: manchas en la piel como manchas café con leche (neurofibromatosis y otras rasopatías), manchas hipocromas (esclerosis tuberosa), lesiones lineales oscuras y verrucosas que siguen línea de Blaschko (incontinencia pigmenti), hemangiomas (síndrome de PHACES), manchas rojo vinosas (Sturge Weber) **(TABLA 1)**.
- *Columna lumbosacra:* Observar marcadores de disrafias ocultas como fositas pilonidales profundas, hemangiomas o vellosidades en línea media, aumento de volumen.

TABLA 1: Lesiones en la piel de Recién nacidos

HALLAZGO	CARACTERÍSTICA	LOCALIZACIÓN
Mancha Salmón (Nevus simplex)	Dilataciones maculares, capilares rojas, bilaterales que se desvanecen con el tiempo	frente , párpado superior, nuca
Mancha de vino oporto (Nevus flammeus)	Malformacion capilar púrpura o roja, no se desvanece. Enviar oftalmología si está cerca del ojo	Síndrome Sturge–Weber trigeminal Klippel–Trénaunay–Weber
Hemangioma	Tumor vascular benigno causado por crecimiento de células endoteliales de vasos sanguíneos.	inespecífico
Eritema tóxico	Pápulas de color piel c/ base eritematosa, contiene eosinófilos, se resuelve en primera semana.	difuso (cara y tronco)
Melanosis pustular	Pústulas sin eritema, contienen neutrófilos, se rompen y dejan máculas hiperpigmentadas que pueden persistir durante meses.	difuso, frente, mentón. Cuello y espalda.
Manchas café con leche	Benignas, pero también signo precoz de neurofibromatosis, síndrome McCune–Albright o Leopard.	inespecífico
Cutis marmorata	Moteado reticular de la piel como respuesta al frío, se resuelve con el entibiamiento.	extremidades inferiores.

B. Evaluación de los estados de vigilia o conductuales

Al examinar a un RN se debe describir en que estadio está: mediante la observación (es la etapa más importante), vemos su estado de conciencia el cual generalmente cambia en las 24 horas del día y consta de una vigilia y sueño, cada una con distintas características. Un niño que permanece en un solo estado de conciencia durante el día es anormal y debe ser estudiado. Normalmente hay una expresión facial, una conducta manual y movimientos.

Estados conductuales del recién nacido

Estados de sueño:

Los niños gastan la mitad de sus dos primeros años durmiendo, con un promedio diario de sueño hasta el mes de 16–17 horas/día, declinando gradualmente a 14–15 horas hasta los 6 meses y 13 horas hasta los 2 años. El periodo más largo de sueño continuo está entre 2,5–4 horas, coordinado con los tiempos de alimentación. Durante estos dos años el crecimiento cerebral alcanza el 90% del tamaño adulto mientras la mielinización y la poda sináptica modelan las redes neuronales.

- ***Estado 1.*** Sueño activo: REM (movimientos oculares rápidos) y atonía muscular, dura 6 – 8 horas, respiración irregular.
- ***Estado 2***. Sueño quieto: NREM, dura 10 – 12 horas, respiración rápida e regular, con movimientos gruesos (sobresaltos).
- ***Estado 3***. Ojos abiertos, pocos movimientos con respuesta motora mínima, vigilia calmada.
- ***Estado 4.*** Ojos abiertos, sin llanto, alerta activa: actividad motora considerable (movimientos gruesos de todo el cuerpo), involucran brazos, piernas, cuello y tronco. Es de segundos a minutos de duración y varían en intensidad, fuerza y velocidad. Se puede ver en flexo–extensión compleja con movimientos de rotación y cambios en la dirección. Los movimientos deben ser simétricos, si no lo son se sospecha una alteración del hemisferio contralateral.
- ***Estado 5***. Ojos abiertos o cerrados, llanto intenso y vigoroso, tono predominantemente flexor. Su finalidad es la comunicación, se calma al alimentarse, alta actividad motriz.

Estos estados tienen otras posibles combinaciones, pero para la práctica diaria son suficientes.

Una de las pruebas más rápida de realizar y de mayor interés para evaluar la alerta en el estado 4, es el de "fijar y rastrear", que logra documentar la calidad del alerta y adicionalmente puede identificar disminuciones de la agudeza visual o cegueras corticales. Se realiza con una pieza de cartón brillante con un círculo concéntrico blanco y negro que se le llama ojo de buey. Se posiciona frente al RN en posición supina y una vez que ha fijado la vista sobre el objeto, se moviliza hacia todas las direcciones.

La orientación visual/auditiva, irritabilidad y la consolabilidad proporcionan una clara reflexión de si el niño no responde, está apático, con compromiso de conciencia o demasiado sensible, hiperirritable y difícil de consolar. Cualquiera puede reflejar un estado neurológico anormal. **(TABLA 2).**

TABLA 2: Estados conductuales del recién nacido

ESTADO	OJOS	RESPIRACIÓN	TONO MUSCULAR	MOVIMIENTOS	VOCALIZACIONES
I Sueño activo	Cerrados/REM intermitente	Irregular/costal	Disminuidos	Escasos	Escasa
II Sueño quieto	Cerrados	Regular/abdominal	Actividad tónica	Actividad motora (+)	Escasa
III Alerta quieta	Abiertos	Irregular	Escasos	Escasos	Ausentes
IV Alerta activa	Abierto	Irregular	Aumentados	Actividad motora (+)	Presentes
V Llorando	Abiertos o cerrados	Irregular	Aumentados	Actividad motora (+)	Presentes

ADAPTADO DE: Sleeping and Waking States in Infants A Functional Perspective. Neuroscience & Biobehavioral Reviews. 1990;14: 93–107

C. Evaluación cualitativa de los movimientos generales (MG):

La evaluación cualitativa de los MG nos da un diagnóstico específico y sensible de la integridad del SNC en el recién nacido. En esta evaluación se observa la calidad del movimiento espontaneo y se puede hacer desde el pretérmino tardío hasta las 15–20 semanas de vida. Los movimientos se clasifican según su fluidez, complejidad y variabilidad.

Los movimientos generales aparecen a las 7 – 8 semanas de edad post-menstrual y se mantienen hasta las 20 semanas de edad post natal. Tienen su origen en generadores de movimiento troncoencefálicos y talamoestriados que reciben modulación desde el telencéfalo.

El patrón normal son movimientos complejos y variables "elegantes y fluentes", involucran todo el cuerpo. Estos movimientos son en flexo–extensión, abducción–aducción, rotación externa e interna, con movimientos circulares de pequeña amplitud, moderada velocidad, aceleración variable de cuello, tronco y extremidades, en todas las direcciones. Los movimientos generales normales se asocian con el desarrollo normal, mientras que los movimientos generales anormales, en particular la ausencia de "movimientos inquietos" a los tres meses de edad está estrechamente relacionada con la discapacidad del neurodesarrollo, incluido la parálisis cerebral.

Los patrones de movimiento anormales son los siguientes:

a. Pobre repertorio de movimientos: la secuencia de movimientos sucesivos es monótona.
b. Movimientos limitados y sincronizados: movimientos rígidos con contracción y relajación que ocurren simultáneamente.
c. MG caóticos: se producen movimientos de gran amplitud en un orden caótico sin fluidez.

D. Examen de pares craneanos:

Son difíciles de evaluar en recién nacidos, especialmente realizar el fondo de ojo por el edema palpebral propio del parto.

- Fondo de ojo: II par, visión.
- Movimientos oculomotores: III, IV, VI pares, ptosis, miosis, midriasis.
- Reflejo corneal y Tap glabelar: V par
- Simetría facial. VII par. No confundir parálisis facial con hipoplasia depresor anguli oris, en que sólo la parte del ángulo de la boca está asimétrica.
- Succión, deglución, respiración: IX–X–XII pares.
- Llanto, estridor: X par (neumogástrico).

E. Examen somatomotor.

Evaluar si existen asimetrías en segmentos corporales y de los movimientos, el tono y la fuerza. Al pasar por el canal del parto, si la cabeza se encuentra retenida, puede lesionarse el plexo braquial o fracturarse la clavícula, resultando en una asimetría de los movimientos.

El recién nacido sano adopta una postura en flexión, cuesta mucho estirarles los brazos y las piernas, impidiendo la extensión a 180° tanto en EESS como EEII. Un daño cerebral produce rigidez en la postura.

- Evaluación de postura y tono

Postura: Debe ser evaluada en decúbito supino y cabeza en línea media en un estado de vigilia quieta.

Tono pasivo:

El tono pasivo es la resistencia a la movilización (se estudia con la extensibilidad y balanceo). Se busca segmento por segmento mediante un número de maniobras

que evalúan la amplitud del movimiento realizado por el observador mientras el RN está pasivo. La mayoría se pueden expresar en ángulos (ángulo de aductores, ángulo poplíteo, ángulo talón –oreja, ángulo de dorsiflexión del pie) o en relación a puntos de referencia anatómicos (ej. "maniobra de la bufanda", "talón–oreja", rotación lateral de la cabeza) o por la estimación aproximada de una incurvación. **(FIGURA)**



FIGURA. EVALUACIÓN DE POSTURA EN SUPINO Y TONO EN SUSPENSIÓN VENTRAL

FUENTE: THE DUBOWITZ NEUROLOGICAL EXAMINATION OF THE FULL–TERM NEWBORN

El balanceo busca la amplitud del movimiento por la movilización pasiva y rápida de un segmento distal. Evalúa igualmente la asimetría.

Tono activo

Es la posibilidad de respuesta frente a cualquier evento que no sea el estiramiento muscular. Todo lo que pone en juego la actividad postural o motora es tono activo y está bajo el control del RN y determina sus actividades espontáneas. Puede pasar a control del examinador con la ayuda de estimulaciones más o menos específicas al hacer variar ciertas posturas (motricidad dirigida), ejemplo reflejo de Landau (tono en ventral se observa principalmente en relación al tono cervical, la alineación de la cabeza a la espalda, la curvatura dorsal y la forma en que caen las EESS y EEII), tracción del niño para que tome posición sedente, evaluamos el tono activo de la cabeza (cervical), suspensión horizontal y vertical (tono activo cintura pélvica y escapular).

- Anomalías del tono muscular:
  - *Espasticidad:* por supresión de la inhibición de los centros superiores sobre la motoneurona. En caso de espasticidad grave, la hipertonía puede estar presente en el RN manifestada como extensión anómala del cuello o extensores del raquis en opistótonos.
  - *Rigidez:* la exageración permanente del tono está bajo el control de los estímulos vestibulares constituyendo el síndrome extrapiramidal. Aumento de resistencia en la totalidad de los músculos (agonistas y antagonistas) y en la totalidad del desplazamiento ("en tubo de plomo").
  - *Hipotonía:* la hipotonía cervical desaparece rápidamente, al final del primer mes la cabeza apenas se mueve cuando se imprimen movimientos al tronco. La consistencia de los músculos y su resistencia a la movilización disminuye progresivamente debido a la maduración piramidal, que hace posible la motilidad voluntaria, e inhibe al mismo tiempo el tono flexor. Sin embargo, hay grandes diferencias individuales de extensibilidad, dada las variaciones normales en la velocidad de desarrollo.

La postura y el tono son edad dependiente, con un aumento del tono flexor de las EESS y EEII, que es completa en RN término, el RNPT tiene menos tono cervical y troncal.

El tono debe ser evaluado en forma individual (tono cervical, tono troncal, tono de EEII) y comparado con el contralateral, para identificar posibles focalizaciones y establecer si la hipotonía es generalizada o focal (mal tono axial cervical, troncal). La hipotonía generalizada puede estar asociada a una

alteración sistémica o enfermedad neuromuscular, mientras que la hipotonía axial es un marcador de compromiso SNC.

F.–Evaluación de Reflejos

- *Reflejos osteotendíneos:* los reflejos rotulianos y aquilianos están presentes desde las 33 semanas de gestación. La ausencia de reflejos con vigilia normal involucra una alteración en el sistema nervioso periférico. El aumento de reflejos con conciencia alterada implica alteraciones centrales.
- *Reflejos primitivos:* es la forma más primitiva de movimiento, integrados en tronco encéfalo y médula espinal. Corresponden a las reacciones primarias de succión, puntos cardinales o búsqueda y orientación de la boca, los reflejos de enderezamiento, las reacciones tónicas posturales y las reacciones dinámicas. Son estereotipadas y desaparecen cuando se debe aprender estas funciones en forma voluntaria, por ej. El reflejo de succión desaparece cuando debe aprender a succionar y alimentarse en forma voluntaria, el reflejo de prensión palmar y plantar desaparece cuando el niño debe aprender a tomar objetos voluntariamente y a caminar. Existe una gran variabilidad en la edad de desaparición de éstos. **(TABLA 3)**.

TABLA 3: Reflejos primitivos del recién nacido

REFLEJO	POSICIÓN AL EXAMINAR	MÉTODO DE BÚSQUEDA DEL REFLEJO	RESPUESTA	EDAD DE DESAPARICIÓN
Prensión palmar	Supina	Dedo índice en la palma de la mano	Flexión de los dedos, empuñar mano	6 meses
Prensión plantar	Supina	Presionar pulgar al inicio de dedos del pie	Flexión de los dedos	15 meses
Galant	Prona	Presión de piel de la espalda, 2 cm paralelo a la columna, desde hombros hacia abajo	Incurvación del tronco con la concavidad hacia el lado estimulado	4 meses
Reflejo tónico asimétrico del cuello	Supina	Rotación de la cabeza del RN hacia un lado por 15”	Extensión extremidad lado facial y flexión de la extremidad lado occipital	3 meses
Extensor suprapúbico	Supino	Presionar la piel sobre el hueso púbico	Extensión refleja de ambas extremidades inferiores con aducción y rotación interna	4 semanas
Extensor cruzado	Supino	Flexión pasiva y total de una extremidad inferior	Extensión de la otra extremidad inferior con aducción y rotación interna	6 semanas
Rossolimo	Supino	Golpear suavemente lado plantar del 2–3 ortejo	Flexión tónica 1°articulación metacarpofalángica	4 semanas
Talón	Supino	Golpear talón(martillo) con cadera y rodilla flexionada y tobillo posición neutral	Rápido reflejo de extensión de la extremidad inferior examinada	3 semanas
Moro	Supino	Súbita extensión de la cabeza al dejarla caer suavemente	Abducción seguida de aducción de las extremidades superiores	6 meses
Babinski	Supino	Presión desde la cara lateral del pie desde talón al 5° ortejo	Respuesta extensora combinada: dorsiflexión simultánea del ortejo mayor y en abanico de los restantes	Siempre es patológica

ADAPTADA DE ZAFEIRIOU: Primitive Reflexes and Postural Reactions. Pediatr Neurol 2004, 31: 1–8

Los reflejos pueden ser anómalos por una asimetría ej. un reflejo de Moro asimétrico puede orientar hacia una hemiparesia de origen central, una paresia braquial o una fractura de clavícula. La mayoría de las veces es reversible.

G. Trastornos paroxísticos del movimiento en recién nacidos

Existen otros tipos de movimientos que por su forma abrupta, alta intensidad y periodicidad provocan alarma y requieren una rápida evaluación. Estos movimientos pueden ser transitorios/benignos o patológicos. En general se les llama trastornos paroxísticos del movimiento y pueden ser epilépticos o no epilépticos y estos últimos pueden ser benignos del desarrollo del RN o patológicos.

Los trastornos paroxísticos del movimiento se presentan desde la edad neonatal hasta la adolescencia, propios de la vigilia o sueño.

Tipos de movimientos paroxísticos:

- *Temblor, tremor o jitteriness:* temblor de alta frecuencia y baja amplitud, rítmico, paroxístico, bilateral, predomina en la mandíbula y extremidades y se presenta o es exacerbado con el llanto o excitación. Cesa al sujetar la región afectada. Es estímulo sensible. Están presentes en las dos primeras semanas de vida. Diagnóstico diferencial: todas las causas secundarias de temblor como hipoglicemia, hipocalcemia, hipomagnesemia, encefalopatía hipóxica leve Sarnat I, las que son fácilmente descartables por anamnesis o examen físico. Tiene un inicio temprano, desaparece en el periodo neonatal, pero puede persistir hasta los dos meses de vida y verse ocasionalmente hasta el año. El desarrollo posterior es normal. No requiere tratamiento. Ocasionalmente se solicita EEG que es normal al igual que los videos EEG realizados con fines de investigación.
- *Mioclonías benignas del sueño del recién nacido*: sacudidas mioclónicas bilaterales, difusas en EESS, no comprometen la cara. Ocurren sólo en el sueño, generalmente al inicio, sueño quieto y siempre cesa al despertar. Inicio antes de los dos primeros meses, generalmente a los 15 días, sin causa aparente, la mayor intensidad es en la tercera semana y desaparece hacia los 6–10 meses. Se ve en niños prematuros o de término. Coincide con la rápida maduración del patrón de sueño en los primeros tres meses. Ocurre en clúster de 4–5 batidas por segundo, y se repite irregularmente pudiendo durar hasta 30 minutos y ser confundido con status epiléptico. Es autolimitado y benigno y no requiere tratamiento.
- *Desviación tónica paroxística de la mirada hacia arriba en la infancia (Paroxysmal tonic upgze of childhood–PTU):* fue descrito por primera vez en 1988 por Ouvrier y Billson, es un trastorno oculomotor relacionado con la edad, de inicio antes del año de edad (1 semana–26 meses con mediana de inicio 5,5 meses, se han descrito desde 1 mes a 7 años), caracterizado por episodios de movimientos oculares súbitos con desviación conjugada y sostenida de la mirada hacia arriba, con flexión del cuello compensatorio, y sacadas incompletas hacia abajo en un intento de normalizar los movimientos con movimientos horizontales normales. La conciencia esta preservada durante los episodios. Tiene fluctuaciones diurnas, exacerbación con las infecciones intercurrentes, vacunas, fatiga y alivia con el sueño. Puede tener algún grado de ataxia. No se observa deterioro en el seguimiento, generalmente mejora y desaparece entre 1–4 años posterior a su inicio (1 mes a 7 años, mediana de 2,6 años). En algunos pacientes se ha reportado crisis febriles y ataxia residual en el seguimiento.

  La patogénesis no está totalmente comprendida, se hipotetiza que el sustrato neuroanatómico está en el mesencéfalo, núcleo rostral intersticial del fascículo longitudinal medial y reflejaría una inmadurez del control córtico- mesencefálico de la mirada vertical. Recientemente se ha sugerido

que PTU, la tortícolis paroxística benigna de la infancia y la ataxia episódica, pueden representar varias formas de una misma enfermedad neurológica, asociada al gen CACNA1a. Este gen es expresado a través del sistema nervioso, particularmente cerebelo y unión neuromuscular y codifica para un canal voltaje– gatillado por canal de calcio.

- *Tortícolis paroxística benigna de la infancia:* episodios recurrentes de tortícolis de la cabeza (inclinación o flexión de la cabeza hacia un lado), que pueden ser alternantes con o sin incurvación de tronco. Inicio entre la primera semana de vida a 30 meses, en el 50% de los casos se inicia a los 3 meses. Las crisis aparecen en la mañana y a veces se pueden gatillar con un cambio postural o cuadro febril, acompañados de irritabilidad, náuseas, vómitos, palidez y ataxia y ceden en horas o días. Sólo remiten en el sueño. No hay alteración de la conciencia, pero hay disconfort. Al inicio son muy frecuentes, varias veces al mes, cada 2 semanas o cada dos meses, luego desaparecen gradualmente hasta los 5 años. Evolucionan con desarrollo psicomotor normal. Este evento puede ser reemplazado posteriormente por vértigo paroxístico benigno de la infancia y en la adultez por migrañas hemipléjicas, por lo que se cree son una misma entidad ligada a la mutación de canales de sodio CACNA1A.

DIAGNÓSTICO

Según la clínica, estudios de laboratorio e imágenes se plantea un diagnóstico sindromático, localizatorio y etiológico de la patología estudiada.

a. **Sindromático:** síndrome hipertónico, síndrome hipotónico, síndrome convulsivo, síndrome piramidal, entre otros.
b. **Localizatorio:** sistema nervioso central o periférico.
   1. SNC: reflejos aumentados, hipotonía de predominio axial, reflejo cubital, Babinski.
   2. SNP: vigilia normal, reflejos ausentes o muy disminuidos, hipotonía. Ausencia de clonus, o Babinski.
c. **Etiológico**: encefalopatía hipóxico– isquémica, malformación del sistema nervioso central, mielomeningocele, etc.

Además, se debe graduar la gravedad de la alteración

a. Leve: anomalías del tono y excitabilidad, sin depresión del SNC, sin crisis.
b. Moderado: anomalías del tono con signos de depresión del SNC (mala interacción, hipoactividad, hiporreflexia), más de dos crisis.
c. Grave: crisis repetitivas o status, depresión, letargia y coma.

Estudio a realizar:

NEUROIMÁGENES

a. Ultrasonografía cerebral.
b. Tomografía axial computada cerebral.
c. Resonancia nuclear magnética cerebral: perfusión, angiografía, venografía, espectroscopia.

Evaluación neurológica y desarrollo psicomotor del lactante

En relación al proceso evolutivo, los RN están menos adaptados al entorno extrauterino en lo que respecta a las funciones no vitales. Los primeros 2

meses después del parto puede verse una continuación del comportamiento fetal que se ha visto después de detallados estudios sobre el comportamiento fetal y postnatal temprano.

Hacia el tercer mes ocurre una transformación importante de muchas funciones neuronales y esto hace que el lactante se adapte mucho más a las necesidades de la vida extrauterina, y aunque está lejos de ser completa. Aumenta la potencia muscular y la postura corporal cambia desde un control postural orientado al cuerpo a otro orientado al espacio, el patrón de succión cambia de movimientos peristálticos de la lengua a un nuevo patrón de succión con las comisuras abiertas de la boca, se desarrolla la atención visual y la visión binocular, se produce una sonrisa social; emerge una nueva forma de vocalización como el arrullo o gorjeo. Estas transformaciones de las funciones neuronales ocurren durante un período relativamente corto (semanas) y la mayor fuerza de los músculos hace que los movimientos sean más efectivos.

La activación de las posturas antigravedad y la orientación en el espacio, así como el inicio de una verdadera interacción social con el cuidador son signos de una adaptación ontogenética efectiva hacia el nuevo entorno.

En un año el niño adquiere una gran cantidad de funciones y su evaluación es bastante difícil.

Existen **hitos del desarrollo** en cada mes, con una desviación estándar variable y que deben ser evaluados. Si el lactante es monosintomático, o sea que sólo 1 hito está ausente, hay que esperar y observar.

Los **reflejos primitivos comienzan a desaparecer** porque el cerebro está en crecimiento y empieza a predominar su función, y **aparecen reflejos protectores**. Si no desaparecen los reflejos primitivos y no aparecen los reflejos protectores, no puede desencadenarse la secuencia de eventos predeterminados de lo que deberían ir aprendiendo a hacer. Los lactantes tienen **desarrollo prelingüístico, interacción social, desarrollo motor y cognitivo.** Uno debería ser capaz de aproximar la edad de un niño por lo que hace.

Desarrollo y evaluación neurológica del lactante

La progresión del desarrollo sicomotor en el lactante se muestran en la **TABLA 4**.

Habilidades pre-lingüísticas

- 1 mes: ruidos guturales
- 2 – 3 meses: arrullo, vocalización
- 6 meses: balbuceo
- 12 meses: primera palabra

0 – 2 meses

Motor

- Está iniciando el sostén cefálico: no hay rezago total de la cabeza al traccionar. ¿Va consiguiendo un sostén estable de la cabeza?
- ¿Succiona y deglute bien?
- ¿Manotea y patalea en forma abundante y armónica? Si sólo usa una mano, es porque tiene un problema en el hemisferio contralateral.
- ¿Es excesivamente blando o rígido?

Sensorial

- sigue con la mirada

Social

- ¿Sonríe ante el rostro de las personas?

4 – 5 meses

Motor

- ¿Comienza a llevar las manos voluntariamente hacia los objetos para tomarlos?

- Utiliza indistintamente ambas manos, o por el contrario, muestra preferencia por uno de ellos?

Sensorial
- ¿Vuelve la cabeza hacia el lado desde donde se le llama suavemente, o hacia el cascabel?

Social
- ¿Le interesan las personas y los objetos del entorno?

7 meses

Motor
- Paracaídas lateral empieza antes de que se siente, es para que se estabilice.
- ¿Se mantiene sentado sin apoyo durante 1 minuto?
- ¿Es capaz de dar vuelta completa en la cama?

Sensorial
- ¿Le parece que hay estrabismo?

Social
- ¿Estira los brazos para que lo tomen?
- ¿Sonríe a las personas?

Lenguaje
- Su balbuceo es abundante

10 meses

Motor
- ¿Se mantiene de pie, aun con ligera ayuda, dando saltos, sin postura en tijeras o equino? Si apoya mucho los pies puede tener una hipertonía, pudiendo hacer pie equino.
- ¿Es capaz de tomar un objeto entre índice y pulgar, con pinza
- utiliza toda la mano?
- ¿Utiliza por igual ambas manos?

Social
- ¿Comienza a mostrar señales de extrañeza ante desconocidos, o es indiferente? ¿Hace chao con la mano (praxia)? (cuando uno ve que el niño es capaz de hacer chao, lo cual significa que tiene memoria, y que puede reproducir algo para comunicarse, incluso sin saber hablar todavía, esto se denomina praxia ideo-motora).

Lenguaje
- En sus balbuceos comienza a emitir sonidos similares a una palabra (mamamama o papapapa)

12 – 14 meses

Motor
- Es capaz de caminar solo?
- ¿Anda en puntas de pie?
- ¿Tiende a postura en tijera?

Cognitivo
- ¿Recuerda donde se encuentra algún objeto que le gusta, aunque esté escondido? ¿Lo busca con la mirada?
- Permanencia

Lenguaje
- ¿Pronuncia alguna palabra refiriéndose claramente a una persona u objeto concreto?

Banderas rojas motoras

- Persistencia reflejos primitivos
- Ausencia reflejos protectores
- Presencia reflejos patológicos
- Signos de compromiso vías piramidales, extrapiramidales o cerebelosas

Banderas rojas lenguaje

- Ausencia funciones pre lingüísticas: gorjeo, vocalización, balbuceo
- Ausencia comunicación visual
- Ausencia lenguaje gestual: praxias ideomotoras

TABLA 4: Evaluación del desarrollo psicomotor del lactante

EDAD	MOTORA	COORDINACIÓN VISUAL/MANUAL	CONDUCTA COMUNICATIVA (LENGUAJE Y AFECTIVA SOCIAL)
6 semanas	Prono: apoyo con centro de gravedad. Supino: postura inestable. Axial: cierto control cefálico.	Fijación visual a objetos, manos cerradas.	Reacciona al sonido, consuelo al llanto, sonríe durmiendo
2–3 meses	Prono: apoyo con codo simétrico. Eleva cabeza. Centro gravedad pubis. Supino: rota y levanta 45° la cabeza. Axial: sostén cefálico estable. Espalda redondeada.	Sigue objetos con la mirada, gira la cabeza para seguir objeto móvil.	Vocalizaciones, mira a la cara, desvía la mirada al sonido, sonrisa social.
4–6 meses	Prono: apoyo con codo asimétrico (puede extender un brazo para coger objetos). Eleva tronco y cabeza con apoyo antebrazos. Supino: voltea prono a supino. Axial: endereza la espalda. Se mantiene sentado con apoyo anterior y EEII flexionadas. No apoya los pies.	Intenta coger objetos al alcance con una o ambas manos y se los lleva a la boca. Prensión global entre la palma y los dedos, sin pulgar, y con barrido lateral de todo el brazo. Se destapa la cara.	Laleo. gira la cabeza y ojos en busca del sonido con interés. Ríe a carcajadas. Tiende los brazos para que lo cojan. Reconoce a los padres, tímido con extraños. Aprendizaje de contingencias (activa un celular).
7 a 9 meses	Prono: apoyo con manos abiertas y brazos extendidos. Centro de gravedad en piernas. Gateo progresivo. Supino: volteo supino/prono. Axial: tronco erguido. Sedestación con apoyo lateral y luego estable. A los 9 meses mantiene su peso en bipedestación. Reflejo paracaídas y apoyo lateral.	Prensión palmo-pulgar. Cambia los objetos de mano, si se le caen intenta cogerlos. Aproxima el índice	Bisílabos no referenciales. Imita el sonido que se le enseña (tos), y actos simples. Responde a su nombre. Memoria de reconocimiento: interés sólo por objetos nuevos, encuentra objetos que se le ocultan bajo el pañal. Sonríe ante el espejo.
10 – 12 meses	De posición acostada pasa a sentada. Rota el tronco, con equilibrio completo en sedestación. Puede levantarse sobre rodillas, y mantener la bipedestación con sostén. Camina de la mano.	Prensión pulgar – índice (en pinza fina, opone el índice al pulgar). Deja caer objetos para que se los recojan. Bebe de la taza.	Balbuceo con sentido, bisílabos referenciales (mamá, papá), primera palabra con sentido. Imita gestos: "adiós, aplaude". Entiende frases sencillas. Ecolalia. Comprende "no". Niega con la cabeza. Comprende expresividad facial. Identifica objetos.
13–18 meses	Sube escalares gateando. Marcha independiente. No puede levantar un pie sin perder el equilibrio.	Da objetos al examinador. Introduce objetos grandes y luego pequeños en frascos o botellas. Construye torres de 2 a 3 cubos.	Protodeclarativos: señala con el índice, enseña objetos. Protoimperativos: pide cosas. Vocabulario <5 palabras. Obedece órdenes sencillas. Juego exploratorio. Da besos, puede separarse de los adultos. Se interesa por otros niños.
19 –24 meses	Inicia marcha hacia atrás. Menor base de sustentación. Salta con los 2 pies a la vez. Sube escaleras con apoyo. Patea y lanza pelota.	Construye torres de 3 a 5 cubos. Hace rayas con el lápiz.	Vocabulario 50 palabras. Construye frases de 2 palabras sin verbos. Usa pronombres de forma inapropiada. Nombra un dibujo. Juego simbólico. Diferencia entre arriba y abajo. Reconoce parte del cuerpo.

REFERENCIAS

Smyser CD. Et al.. Longitudinal analysis of neural network development in preterm infants. Cereb Cortex.2010;20(12):2852–62.

Mahmoudzadeh M.et al. Syllabic discrimination in premature human infants prior to complete formation of cortical layers. Proc Natl Acad Sci U S A.2013;110(12):4846–51.

Van der Knaap MS, Valk J. Myelin and white matter. Magnetic resonance of myelin, myelination and myelin disorders, Van der Knaap MS and Valk J eds, Springer–Verlag, Berlin. 1995:1–17.

Jessica Duboisa et alMRI and M/EEG studies of the White Matter Development in Human Fetuses and Infants: Review and Opinion. Brain Plasticity 2 (2016) 49–69

Heinz F. General movement assessment as a method of developmental neurology: new paradigms and their consequences.

Developmental Medicine and Child Neurology; Dec 2001; 43, 12.

Guzzetta A et al. Neurological examination in healthy term infants aged 3–10 weeks. Biol Neonate. 2005;87(3):187–96.

Song L, Mishra V, Ouyang M, Peng Q, Slinger M, Liu S, et al. Human Fetal Brain Connectome: Structural Network Development from Middle Fetal Stage to Birth. Front Neurosci. 2017;11:561.

Chaudhury S, Sharma V, Kumar V, Nag TC, Wadhwa S. Activity-dependent synaptic plasticity modulates the critical phase of brain development. Brain Dev. 2016 Apr;38(4):355–63.

Lean RE, Smyser CD, Rogers CE. Assessment: The Newborn. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am. 2017 Jul;26(3):427–40.

Pillai M, James D. Development of human fetal behavior: a review. Fetal Diagn Ther. 1990;5(1):15–32.

El-Dib M, Massaro AN, Glass P, Aly H. Neurodevelopmental assessment of the newborn: An opportunity for prediction of outcome. Brain Dev. 2011 Feb;33(2):95–105.

Desarrollo y evaluación del preescolar y escolar

DRA. DANIELA ÁVILA
Sección Neurología, Genética y Enfermedades Metabólicas
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

DESARROLLO Y EVALUACIÓN DEL PREESCOLAR (NIÑEZ TEMPRANA 2 A 5 AÑOS)

1. **Motor Grueso:** durante el periodo de lactante se adquiere la habilidad de caminar, retroceder, correr, saltar en dos pies, patear y lanzar una pelota. Entre los 2 a 5 años estas habilidades, previamente adquiridas, se van perfeccionando e interactuando entre sí (aumentan en distancia, duración, repeticiones), permitiendo a cada niño realizar actividades más complejas, de forma más eficaz. Por ejemplo, logran andar en bicicleta, lo que requiere de un correcto pedaleo, equilibrio y dirección.
   - 3 años: escaso control del giro y detención repentina al caminar o correr, salto de 40 – 60 cm, sube escaleras sin ayuda alternando pies, salto irregular.
   - 4 años: control más eficaz de detención al caminar o correr, avanzar o girar, salto de 60 – 80 cm, baja escaleras con ayuda alternando pies, salta en un pie.
   - 5 años: inicio, giro y detención eficaz al caminar o correr, salto de 70 – 90 cm, baja escaleras sin ayuda alternando pies, salto largo.

Cabe destacar que la motricidad gruesa no es buen marcador de desarrollo cognitivo.

2. **Motor Fino:** gracias al desarrollo de esta área, el niño gana autonomía en algunas actividades de la vida diaria. Además, se relaciona al desarrollo cognitivo, por lo que permite evaluarlos en conjunto. Debemos preguntar y observar cómo se visten, alimentan y dibujan. El dibujo permite la evaluación de la motricidad fina y del desarrollo cognitivo.
   - 2 años: alimentación con cuchara y tenedor, construcción de torre de 6 bloques, desvestirse, giro de manilla, imitación de línea horizontal y vertical, giro de una tapa, lavado y secado manos.
   - 3 años: corta con tijera, copia un círculo, se pone los zapatos, construcción de torre de 10 bloques. A los 3 – 4 años inicia la etapa artística (dibujar círculos, cruz).
   - 4 años: se inicia etapa del diseño, en que se juntan formas y pueden hacer dibujos más complejos (representación de un objeto muy rudimentario), copia cuadrado, recorta circulo, dibuja figura humana (monigote: no es madura), copia algunas letras y números.
   - 5 años: vestirse, cepillarse, copia triángulo, recorta cuadrado, escribe su nombre. A los 4 – 5 años inicia la etapa pictórica, comienzan a dibujar la figura humana tipo caricatura y de a poco le van agregando detalles (pelo, ojos, etc.).

3. **Cognitivo:** Piaget crea teorías del desarrollo cognitivo a distintas edades de la vida. El periodo preescolar se caracteriza por tener un **pensamiento pre-operacional**.
   - Pensamiento simbólico: pueden recordar y tener representación mental de símbolos o cosas que van aprendiendo. Sin embargo, tienen limitaciones como el tener un pensamiento concreto y parcializar la información, viendo sólo una parte del todo.
   - Avances:
     - Uso de símbolos (no necesitan mirar directamente el objeto para pensar en él).
     - Clasificación organizando en categorías simples.
     - Adquisición del concepto de identidad, es decir, que si una persona o un objeto tiene alteraciones superficiales, no cambia su naturaleza, permanece siendo el mismo.
     - Identificación de la relación causa-efecto, que los eventos tienen

causas, por ejemplo, si plantan un porotito y lo riegan, éste crece.
- Los niños preescolares comprenden números, son capaces de contar y manejar cantidades, pero siempre a nivel concreto, es decir, tienen que observar los elementos para poder contar (por ejemplo, al preguntarles cuántos años tienen, muestran los dedos y cuentan). Algunos incluso hacen sumas, pero también a nivel concreto ("una pelotita más otra pelotita").
- Van adquiriendo de a poco la empatía, al principio les cuesta ponerse en el lugar del otro y ser capaces de imaginarse como se sienten los demás.
- Intelecto: se percatan de su actividad mental y del funcionamiento de su mente y de la los demás. Por ejemplo, al inicio de esta etapa, no comprenden el juego de las escondidas, noción de que el otro debe ingeniárselas para buscarlo. Al avanzar en esta etapa, tiende a esconderse en el lugar que cree no lo encontrarán.

4. **Psicosocial:** va aumentando el número de niños con los cuales son capaces de jugar al mismo tiempo y realizando juegos más complejos. Para Piaget el juego es muy importante y corresponde a un equivalente del trabajo del adulto.
   - 2 años: juego en paralelo, no hay interacción con otros niños.
   - 3 años: juego de a 3, aumenta capacidad de interactuar, adquisición del juego simbólico, no hay distinción de realidad de fantasía.
   - 4 años: distinción de realidad de fantasía.
   - 5 años: respuesta positiva un saludo, juego creativo (disfraces).

EVALUACIÓN DEL DESARROLLO PSICOMOTOR EN EL PREESCOLAR

Existen distintos actores en la evaluación del desarrollo psicomotor (DSM), desde la propia familia, profesores del colegio y equipo de salud pediátricos. Respecto al rol que cumplLos profesionales de la salud deben realizar una evaluación clínica periódica y mediante test estandarizados para poder diagnosticar de manera precoz, intervenir oportunamente y así mejorar su pronóstico.

Existen 2 estrategias que se pueden adoptar en niños en riesgo de retraso del DSM. La primera corresponde a los consultorios y CESFAM, mediante las normas técnicas del MINSAL, si se pesquisan anomalías en el desarrollo psicomotor, se deriva a consulta de desarrollo, talleres grupales y se controla seguimiento; por último, en casos más graves, se deriva al médico especialista. Por otro lado, la Academia Americana de Pediatría (AAP) recomienda a los pediatras utilizar escalas de screening, derivar a especialistas en desarrollo para diagnóstico y tratamiento si necesario; por último, en áreas con poco acceso a atención médica, utilizar tecnología como videoconferencias.

Test estandarizados en la niñez temprana

1. **Test de desarrollo psicomotor (TEPSI):** es un test de screening de DSM nacional, que se puede aplicar entre los 2 meses y 5 años. Evalúa lenguaje, coordinación y motricidad, clasificando al niño en normal, en riesgo, o retraso. En el sistema público se recomienda realizar el TEPSI a los 36 meses, y generalmente es aplicado por enfermeras. En la práctica privada no se usan los test de rutina, se evalúa el DSM de acuerdo a la historia clínica, examen físico, factores de riesgo asociados y el juicio clínico.

2. **Ages & Stages Questionaries (ASQ):** es un test de screening norteamericano de los años 80, que ha sido actualizado por última vez el año 2009. También se puede aplicar entre los 2 meses y 5 años. Puede ser aplicado por cualquier persona (profesionales de la salud y educación o por los padres), no requiere capacitación y permite un rol activo de cuidadores. Evalúa 5 dominios del desarrollo, estos son: comunicación, resolución de problemas, relaciones interpersonales, motricidad gruesa, motricidad fina. Los resultados posibles son: normal, penumbra, bajo lo normal. Validado en distintos idiomas, recientemente validado en Chile sólo para los cuestionarios de 8 y 18 meses y actualmente, está siendo validado para 36 meses.

3. **Bayley Scale of Infant Development:** es un test diagnóstico norteamericano, actualizado por última vez el año 2006. Permite identificación temprana y cuantificación del retraso del desarrollo, siendo aplicado en niños entre 1 y 42 meses de edad. Utilizado por los especialistas, se considera el gold estándar de los test de DSM. Sin embargo, es un examen caro y requiere capacitación, por lo que no es fácil de aplicar. El test debe ser ajustado por prematurez hasta los 24 meses. Evalúa áreas de lenguaje, comunicación social y emocional, adaptativo, motricidad y desarrollo cognitivo. Subtest: comunicación expresiva y receptiva, motor grueso y fino.
   Ventajas: evaluación profunda de distintos aspectos del desarrollo del niño, tabulación sencilla, cubre distintas áreas, no es prueba de tamizaje (es de diagnóstico) y permite investigar y comparar resultados con investigaciones internacionales.
   Desventajas: evaluación larga y cansadora para el niño, no es fácil de aplicar, requiere capacitación (psicólogos, terapeutas), instrumento caro, no hay versión ni normas en español.

DESARROLLO DEL ESCOLAR (NIÑEZ INTERMEDIA)

1. **Motor Grueso:** los escolares participan en una amplia gama de actividades, incluyendo actividades competitivas organizadas.
   - A los 6 años, los niños en comparación a las niñas, comienzan a adquirir habilidades de motricidad gruesa que requieran de mayor **fuerza muscular**, mientras que las niñas, los superan en **precisión**. Esto se refleja en los deportes que eligen.
   - A los 7 años es capaz de caminar en barras de cierto grosor, saltar en cuadrados pequeños.
   - A los 8 años, en promedio ejercen fuerza de puño de 5 kg. Participan en una amplia gama de juegos: andar en bicicleta, esquiar, gimnasia, futbol, entre otros.
   - 9 años: a esta edad empieza el sedentarismo, algunos no cumplen con una condición física ideal y la obesidad es cada vez más común, especialmente en niñas. Los niños corren 5 m/segundo.
   - A los 10 años, las niñas corren 5 m/s.
   - A los 11 años: los niños son capaces de saltar 1,5 m y las niñas 1,3 m.

2. **Motor Fino:** el gran hito es la adquisición y aprendizaje de la lecto- escritura a los 6 años, que refleja habilidades motrices finas y desarrollo cognitivo, las cuales se van perfeccionando posteriormente.

3. **Cognitivo:** Piaget describe que los escolares cambian el tipo de pensamiento a uno **operacional concreto** ya que son capaces de realizar operaciones mentales. Siguen siendo muy concretos, pensar en el aquí y el ahora (les cuesta pensar en algo que no están tocando, el futuro, historia, el espacio exterior).

a. Adquieren un pensamiento espacial, es decir uso de mapas, cálculo de distancias, tiempos y aprenden caminos que tienen que recorrer (ej.: de casa a colegio).

b. Son capaces de predecir causalidad y efecto, de manipular intelectualmente la información que tienen y cuáles son sus consecuencias (ej.: consideran en una balanza el número de objetos, pero no el color).

c. Perfeccionan la categorización, pueden agrupar según color y forma y darse cuenta que un subgrupo tiene un menor número que el grupo.

d. Aprenden **seriación/interferencia transitiva**, es decir, ordenar varillas según tamaño.

e. Adquieren un racionamiento inductivo y deductivo, resuelven problemas inductivos y deductivos. Saben que los deductivos tienen mayor valor, porque es más real (de lo general a lo particular).

f. Se adquiere el concepto de conservación de la materia. Si una bola de plastilina cambia de forma (ej.: se transforma en una salchicha), siguen teniendo la misma cantidad.

g. Número y matemáticas: cuentan mentalmente, suman contando, resuelven problemas matemáticos.

4. **Psicosocial:** a medida que el niño crece, va cambiando la forma en la cual ve la amistad. Según Selman, las etapas de la amistad se dividen en 4, estas son:
   - Asistencia unidireccional (4 – 9 años): el amigo es el que ayuda y obedece lo que cada niño desea hacer.
   - Cooperación bidireccional justa, resistente (6 – 12 años): intercambio, intereses personales separados.
   - Relaciones cercanas, compartidas (9 – 15 años): relación continua, sistemática y comprometida. En esta etapa la amistad es muy importante para cada niño y piensan que va a ser para siempre.
   - Interdependencia (desde 12 años): comparten intereses similares, respetan necesidades de dependencia y de autonomía.

EVALUACIÓN Y EXAMEN NEUROLÓGICO EN PREESCOLAR Y ESCOLAR

Evaluación de DSM en escolares. Test estandarizado en la niñez intermedia WISC: Wechsler intelligence scale for children.
Es la escala de inteligencia para niños de Wechsler, la cual tiene un enfoque psicométrico, se encuentra normalizada, validada y confiable. Es muy utilizada en evaluación neurológica de los niños y cuenta con subpruebas que señalan fortalezas y ayudan a identificar problemas específicos que se pueden tratar. Es una escala que se aplica internacionalmente a niños entre 6 – 16 años, posee 2 áreas a evaluar: una verbal y otra ejecutiva. Clasifica a los niños en déficit intelectual (leve, moderado, severo, profundo), limítrofe, normal y brillante.

Examen neurológico
Se evalúan áreas similares en todas las edades, la aproximación al paciente es lo que cambia. En niños pequeños es a través del juego y a medida que crecen se asemeja al del adulto. Los elementos básicos son el examen de cabeza, mental, nervios craneanos, examen motor, examen sensitivo, examen cerebeloso, signos meníngeos y marcha.

1. **Cabeza:** características externas, tamaño, forma, velocidad de crecimiento (medirlo en cada control: curvas de Nellhaus). Adquiere mayor importancia en niños más pequeños que en adultos.

2. **Nervios craneanos:** cada uno tiene su nombre propio y funciones determinadas. De rutina el único que no se evalúa sistemáticamente en niños es el olfatorio.
   - Olfatorio (I): dar oler al niño aromas agradables, evaluando cada narina por separado. Alterado en infecciones del tracto respiratorio superior, TEC, neoplasias del lóbulo frontal anterior o plato cribiforme.
   - Óptico (II): se evalúa a través de la agudeza visual mediante la carta de Snellen; en menores de 4 años evaluar la capacidad de reconocer objetos familiares y en mayores de 4 años usar el test de E. Además, evaluar campo visual por confrontación o por amenaza en niños muy pequeños.
     Fondo de ojo: normalmente se observa una papila bien definida, color salmón. Si hay atrofia óptica, se ve palidez central y periférica, acompañada de disminución de arteriolas en la periferia (esto puede ser secuela de una hipertensión endocraneana). En el edema de papila se ve elevación del disco óptico, venas distendidas, falta de pulso venoso, hemorragias alrededor del disco, disco borrado e hiperemia de la cabeza del nervio (causas: hipertensión endocraneana, neuritis óptica).
   - Oculomotor (III)
   - Pupilas (II – III): simetría y respuesta a la luz. Si se daña la vía simpática se produce un síndrome de Horner, que se manifiesta mediante la presentación de una pupila miótica, ptosis leve y sudoración defectuosa en hemicara. La herniación tonsilar puede manifestarse mediante una pupila dilatada fija unilateral, asociada a otros signos de compresión del nervio oculomotor (III).
   - Oculomotor, Troclear, Abducente (III, IV, VI): estos nervios controlan los movimientos extraoculares. En niños, si no están conjugados, ocurre diplopía en la fase aguda y ambliopía a largo plazo.
     Forias (heteroforias): durante la fijación, ambos ojos se mueven normalmente, pero al ocluir uno de ellos, uno o ambos se desvían. Exoforia es una predisposición a la divergencia, endoforia es una disposición a la convergencia. Tropías (heterotropías): desviaciones oculares durante la fijación binocular
   - Trigémino (V): se evalúa la sensibilidad facial con un alfiler y la fuerza de músculos masticatorios (maseteros y pterigoides) mediante succión y mordida. Además, evaluar reflejos corneal y maseterino.
   - Facial (VII): motilidad facial, sensibilidad 2/3 anteriores de la lengua, fibras parasimpáticas que inervan glándulas lacrimales y salivares. Posición de la cara en reposo: ancho vertical de fisura palpebral, pliegue nasolabial, comisura labial. Puede que no esté alterado pero que la amplitud de los movimientos sea menor.
   - Auditivo (VIII): función auditiva y vestibular. Evaluar cada oído por separado mediante la voz susurrada, sonido de reloj o diapasón.
   - Glosofaríngeo y Vago (IX y X): se evalúan en conjunto, dan cuenta del examen de la laringe, faringe y paladar y reflejo nauseoso. Voz nasal y regurgitación de líquidos al deglutir sugiere compromiso bilateral del paladar. Estridor, ronquera o disfonía sugieren necesidad de evaluación más detallada del tronco y IX nervio.
   - Espinal accesorio (XI): evalúa la función del trapecio mediante la elevación de los hombros por parte del paciente y el esternocleidomastoideo pidiéndole al paciente que flexione y rote la cabeza hacia el lado opuesto.
   - Hipogloso: examinar la función de la lengua, simetría en actividad y en reposo, movilidad, atrofia y fasciculaciones. Al protruir la lengua, esta se desvía hacia el lado afectado.

	ESCALA MRC
5	Normal
4	Vence resistencia leve
3	Vence gravedad en forma sostenida
2	Moviliza articulación
1	Contrae, pero no moviliza la articulación
0	Ausencia de contracción

3. **Examen motor:** en primer lugar, siempre inspección de masas musculares. Se evalúa el tono muscular, postura de las extremidades, motilidad, fuerza muscular, reflejos osteotendíneos y respuesta plantar. La potencia muscular se mide mediante el uso de la escala Medical Research Council (MRC) que es objetiva y con poca diferencia inter-observador.

Reflejos osteotendíneos (ROT): pueden estar exacerbados, abolidos o asimétricos. Estos son: pectoral (sirve más en niños pequeños), bicipital, braquiorradial, rotuliano, aquiliano, tricipital.

Lesiones sobre el nivel de motoneurona inferior: ROT normales. En semanas a meses desarrollan hiperreflexia.

Lesión de motoneurona inferior, raíz o nervio: Reflejos ausentes, debilidad muscular.

Lesión de unión neuromuscular: Reflejos normales.

Lesión muscular: Hiporreflexia proporcional a la disminución en fuerza muscular.

Respuesta plantar: flexora, extensora o Babinski (daño piramidal).

Movimientos anormales: son movimientos anormales de origen neuromuscular (usualmente utilizado para referirse a movimientos extrapiramidales, menos utilizado para movimientos de origen neuromuscular)
- Miotonía: contracción sostenida de un grupo muscular
- Fasciculación: contracción espontanea de una unidad motora. Se ve en trastornos de 2da motoneurona, dejando una atrofia muscular final.

4. **Examen sensitivo:** en niños es poco fiable, se requiere cooperación del paciente, se evalúa vibración, postura, tacto, dolor, inervación sensorial segmentaria, grafestesia y discriminación entre dos puntos.

5. **Función cerebelosa:** diadococinesia, sincinesia (movimiento en espejo), metría. Anomalías que sugieren compromiso cerebeloso: inclinación de la cabeza (asociado a tumores de cerebelo ipsilaterales o herniación de amígdalas cerebelosas a través del foramen magnum), hipotonía, temblor de acción.

6. **Marcha:** muy sensible, puede orientar hacia neuropatía, síndrome cerebeloso, miopatía, hemiparesia. Observar base de sustentación (angosta o ancha), movimientos simétricos recíprocos de extremidades superiores.

Marchas anormales:
1. Cerebelosa (amplia base de sustentación).
2. Espástica (extremidad más rígida, movimiento en tijera con extremidad extendida).
3. Estepante (caída del pie).
4. Dandinante (bamboleo de cadera: "marcha de pato").

El examen neurológico evalúa las mismas áreas a toda edad, la aproximación al paciente es la que se modifica. Los niños más pequeños usualmente no cooperan completamente por lo que el orden del examen se debe adaptar. En los niños, el examen es ordenado, pero flexible.

Desarrollo y Trastornos del lenguaje

FONOAUDIÓLOGO LUIS SALINAS VALDEBENITO
Facultad de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Existen diferentes teorías de la adquisición del lenguaje, las que tienen base en investigaciones realizadas en distintos campos. Entre estos, han hecho aportes importantes, lingüistas y neurólogos y, más recientemente, también fonoaudiólogos. Las principales son:

1. Cognitiva: el desarrollo lingüístico depende de la inteligencia, por ello requiere representación simbólica.
2. Conductistas: adquisición lenguaje es el resultado de la relación entre estímulo y refuerzo.
3. Innatismo: teoría Gramática Generativa Transformacional de Noam Chomsky, señala que los seres humanos poseen habilidades innatas y que el cerebro viene preparado para adquirir el lenguaje, independientemente de los estímulos ambientales.
4. Neurolingüísticas: explica la aparición, desarrollo y complejización del lenguaje a partir de los mecanismos cerebrales de base.
5. Ecléctica: Reúne elementos de las distintas teorías.

Desde el punto de vista de la fonoaudiología, la adquisición del lenguaje es un proceso complejo en el cual se combinan mecanismos como los señalados, producto de la interacción entre biología y medio ambiente, y que ocurre simultáneamente en dos niveles:

1. Comprensión: decodificación: es la interpretación de los estímulos auditivos para extraer significados ya sea a nivel de palabras, de oraciones o un conjunto de oraciones (relato).
2. Expresión: codificación: implica recordar las palabras pertinentes, ordenarlas en palabras, frases, oraciones, y relatos, de acuerdo a las reglas del idioma específico y así exponer claramente una idea.

DEFINICIONES

El concepto del "lenguaje" ha sido definido a lo largo del tiempo por distintos autores. A nivel general, se señala que es un sistema de representaciones simbólicas y signos, usualmente secuencias sonoras, pero también gestos y señas, así como signos gráficos, con los cuales se puede intercambiar información. Para A. R. Luria (1977), corresponde a un "sistema de códigos con cuya ayuda se designan los objetos del mundo exterior, sus acciones, cualidades y relaciones entre los mismos". Por otro lado, según Noam Chomsky (1957), es "un conjunto finito o infinito de oraciones, cada una de las cuales posee una extensión finita y construida a partir de un conjunto finito de elementos". La RAE define el lenguaje hablado como un conjunto de sonidos articulados con que el hombre manifiesta lo que piensa o siente. Roch Lecours señala que el lenguaje es "el resultado de una actividad nerviosa compleja que permite la comunicación interindividual de estados psíquicos a través de la materialización de signos multimodales de acuerdo con una convención propia de una comunidad" (Noris Moreno-Flagge, 2013).

En Fonoaudiología, la comunicación humana es la interacción constante de voz, habla, lenguaje y audición.

En este sentido, el desarrollo típico o normal del lenguaje y la comunicación se manifiesta en un vocabulario de calidad y cantidad, articulación comprensible, gramática adecuada, ritmo y velocidad apropiados, voz audible, limpia, de timbre y tono adecuado a edad y sexo, prosodia adecuada y en concordancia con su significado (no monotonal), contenidos atingentes a las necesidades comunicativas y uso adecuado del lenguaje en función de la comunicación.

En el análisis de los componentes del lenguaje, resulta conveniente utilizar el enfoque de la lingüística, que lo divide en niveles. Estos son:

- Fonológico: corresponde al sistema de sonidos usados por cierto grupo humano hablante de un idioma particular. Considera las posibles combinaciones de sonidos que permite ese determinado idioma y las reglas que rigen estas combinaciones (sonidos). Es un sistema de sonidos que permite construir palabras.
- Morfo-Sintáctico: se refiere a la gramática, es decir, a las reglas que gobiernan las combinaciones de las palabras: terminaciones, raíces de las palabras, conjugaciones verbales, número, género, entre otros. Aparecen elementos que no son sólo combinaciones de sonido y comienzan a tener significado que van más allá del puro sonido (oraciones).
- Semántico: corresponde al significado de las palabras que conocemos, es decir, nuestra representación del mundo conocido o de la realidad o también denominado, representación simbólica (cualidad).
- Léxico: es el nombre de las palabras almacenadas en nuestro cerebro, es decir, una especie de diccionario interno (cantidad).
- Pragmático: corresponde a un nivel de estudio y abordaje clínico relativamente más reciente. Apunta a la intención que subyace a lo que decimos, es decir, qué decimos, en qué momento y para qué lo decimos. Uso que le otorgamos al lenguaje: coloquial, formal, poético, entre otros.

Para el desarrollo normal de todos estos niveles del lenguaje, se requiere como condición de base indemnidad auditiva, neurológica y anatómica, además del desarrollo psicoafectivo y un ambiente verbal adecuado.

LÍNEA DE TIEMPO DEL DESARROLLO DEL LENGUAJE EN EL CONTEXTO DEL DESARROLLO PSICOMOTOR

Estos son hitos que deben cumplirse a ciertas edades, lo cual reflejan el desarrollo típico normal del individuo.



FIGURA 1. ADAPTADO DE TAXONOMÍA DE BLOOM



- Tempranamente, en la producción de sonidos de un recién nacido se desarrollan inflexiones o entonaciones que, en dependencia del contexto pueden tener un significado específico.
- Es importante la aparición de la atención conjunta (existencia de una triada entre el emisor, el receptor y un objeto/situación).
- La morfosintaxis o gramática básica se construye principalmente hasta los 6 años. Posteriormente se perfecciona.
- En la adolescencia, el desarrollo principal es de la semántica, el discurso, la capacidad de usar y entender lenguaje figurado o asbtracciones.

Según la taxonomía de Bloom, en la comunicación interactúan estos 3 aspectos que describiremos a continuación **(FIGURA 1)**:

- Forma: corresponde a las bases para desarrollo expresivo, es decir, la morfosintaxis (mínima unidad capaz de producir significado, reglas de combinación de las palabras) y la fonología (estructura de la palabra).
- Contenido: es la representación mental del mundo, es decir, la semántica.
- Uso: corresponde a la interacción con otros, o sea, la pragmática (indicador de la aparición de trastornos de interacción, que va más allá de aspectos específicos en los cuáles presentan problemas los pacientes, como el espectro autista).

ETAPAS DEL DESARROLLO DEL LENGUAJE

El desarrollo del lenguaje tiene lugar dentro de los hitos del desarrollo, es una secuencia de etapas sucesivas, en que se distinguen dos etapas: pre-lingüística y lingüística.

I. Etapa pre-lingüística

Se deben tener en cuenta 4 dimensiones para efectos de evaluación clínica. Estos son:

a. Conducta general: organización fisiológica, patrones de regulación y alerta (al principio es poca pero aumenta con el tiempo, relación con el mundo, influye en el desarrollo), aceptación de estimulación externa, factores de estrés, estados de atención y de interacción mínimos (nos ayuda a llevar el nivel de desarrollo comunicativo actual a uno superior).

b. Desarrollo afectivo: puede ser seguro, evitativo, ansioso o ambivalente.

c. Audición: es muy importante su indemnidad para el desarrollo del lenguaje, por ejemplo, un anacúsico de nacimiento no tiene representación auditiva de los sonidos.

d. Desarrollo comunicativo: se refiere a los precursores del lenguaje: contacto ocular, seguimiento visual, localización del sonido, imitación motora, gestual, de sonidos, sonrisa.

Habilidades comprensivas

1. **Forma (morfosintaxis-fonología): Habilidades perceptivas**

- **0 – 2 meses:** atención a sonidos de la voz humana. Reacción a ruidos o sonidos repentinos. Distinción contraste luz y sombra.
- **2 meses:** distingue la voz de la madre.
- **4 – 6 meses:** aprecia diferencias de entonación o prosódicas que corresponden a estados emocionales. Pueden discriminar entre lengua materna y segunda

lengua, y entre dos lenguas no maternas.
- **6 meses:** oyente universal. Reconocen todos los sonidos.
- **6 – 9 meses:** ubica fuente del sonido. Gira la cabeza (orientación, percepción global).

2. **Contenido (semántica)**
- **4 – 9 meses:** mayor interés por objetos y personas. Anticipar situaciones ocurridas reiteradas veces. Es más fácil asignar valor comunicativo a conductas.
- **9 – 12 meses:** comprende algunas palabras en contexto (no, chao, nombre). Percepción partes del cuerpo, objetos y personas familiares, órdenes simples. Se diferencia de los objetos y los otros (permanencia de objeto).

3. **Uso (pragmática)**
- **4 – 6 semanas:** poco activo en su relación con los adultos. Aún no pueden hacer una diferenciación entre él y los otros que lo rodean.
- **0 – 3 meses:** contacto ocular, sonrisa social, mirada recíproca.

Habilidades expresivas
Forma, contenido y uso
- **0 – 6 semanas:** llanto (se pueden interpretar, después es reemplazado por palabras). Vocalizaciones reflejas.
- **2 – 4 meses:** arrullo. Gorjeo. Risas. Protoconversación.
- **6 – 10 meses:** balbuceo reduplicado (CVCV). Rica prosodia (entonación, inflexión).
- **9–12 meses:** atención acción conjunta, señalamiento (acción para dar indicación acerca de un objeto específico, ocurre generalmente a los 12 meses), protoimperativos (señala para conseguir algo: galleta), protodeclarativos (señala para compartir algo: vehículo).
- **10 – 14 meses:** soplo y succión (desarrolla competencias desde punto de vista articulatorio). Balbuceo no reduplicado. Jerga y prosodia.
- **12 – 18 meses:** Primeras palabras. Protopalabras

II. Etapa lingüística

1. **Forma (morfosintaxis–fonología)**
- **12 – 18 meses:** surgen las primeras palabras funcionales. Expresivo: en promedio 15 palabras. (Promedio de longitud del enunciado: PLE) de 1.0 a 1.9. Comprensivo: instrucciones sencillas. Sílabas tipo CV, CVCV.
- **18 – 24 meses:** primeras 50 palabras (sustantivos, nombres de objetos cotidianos, verbos, adverbios). PLE de 2.0. Aparecen los enunciados de 2 elementos.
- **2 – 3 años:** PLE de 2.1 a 2.9. Emisiones de 2 a 3 palabras. Sus oraciones tienen una gramática característica, es decir, rara vez son repeticiones literales de los enunciados de los adultos. Emisiones "telegráficas" (no dicen artículos, entre otros).
- **3 – 4 años:** PLE de 3.0 y más. Enunciados de 3 a 4 palabras. Utilizan pronombres personales de 1a y 3a persona y con artículos indefinidos. Aparecen las primeras preposiciones "a", "con", "de", "en", "para". Uso de nexos "pero" y "porque".

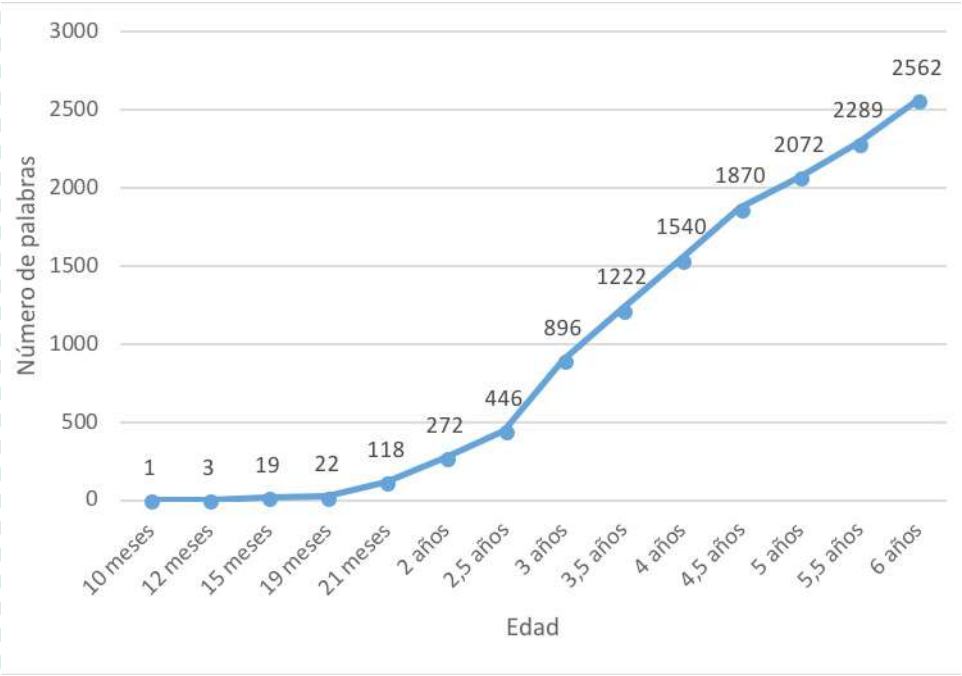
2. **Contenido (semántica–léxico)**
- **6 – 9 meses:** permanencia objeto.
- **9 – 12 meses:** primera palabra. 2–3 palabras con significado. Comprende 3 palabras.
- **12 – 24 meses:** inicio juego simbólico, reconocen partes del cuerpo, aumento del número de palabras.



- **24 – 36 meses:** primeras frases de 2 palabras, aumenta significado, aumenta número de palabras (300–1000) y reconoce partes del cuerpo en cuerpo en sí mismo y en otro.
- **36 – 48 meses:** interés por el "por qué" y funcionamiento de las cosas. Inicia uso de palabras abstractas (arriba, abajo).
- **4 – 5 años:** vocabulario de 2500 y aumento de lo conceptual y abstracto.

El incremento de número de palabras es exponencial según la edad del niño, respecto de la etapa anterior. Existe un aumento explosivo cerca de los 2 – 4 años **(FIGURA 2)**.

FIGURA 2. NÚMERO DE PALABRAS COMPRENDIDAS POR EL NIÑO SEGÚN LA EDAD. ADAPTADA DE: DE RONDAL, J. A.: EL DESARROLLO DEL LENGUAJE, ED. MÉDICA Y TÉCNICA, BARCELONA, 1982, PÁG. 23.



3. Pragmática (uso)

- **12 – 24 meses:** prosodia diferenciada. 18 meses juego simbólico. Toma la iniciativa. Enunciados más atingentes. Niega. Afirma.
- **2 – 3 años:** inicia turnos, cambia de tema, pide clarificación, pregunta ¿por qué?.
- **4 – 5 – 6 – 7 años:** acusa, miente, inventa, cuenta chistes, adivina.

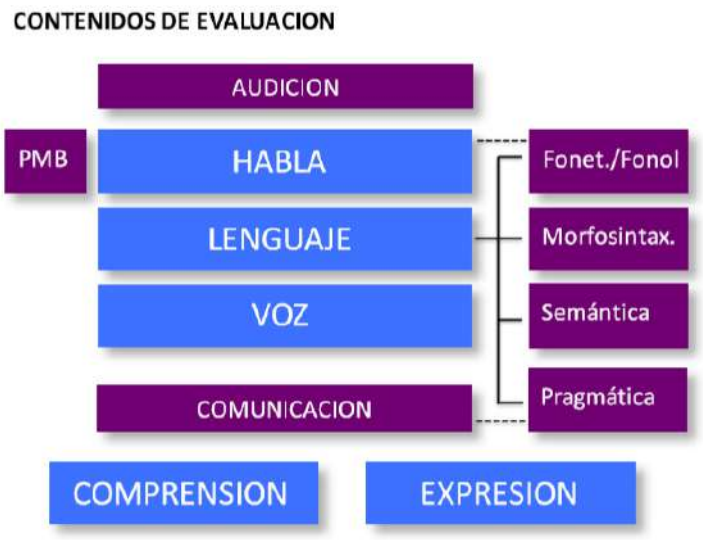
Adolescencia

- El desarrollo está estrechamente vinculado al nivel de lectura.
- Se desarrolla la forma (gramática), se hace más compleja en el uso de preposiciones y conjunciones y recursividad (capacidad de construir oraciones dentro de oraciones y llegar hasta un infinito de oraciones) (capacidad de abstracción y desarrollo de la forma).
- Contenido, Uso: interpretación, inferencias, el contexto, aumento léxico, desarrollo lenguaje figurado (proverbios, refranes, modismos, metáforas)

TRASTORNOS DEL LENGUAJE

El concepto de "trastornos del lenguaje" corresponde a la dificultad o incapacidad para la comprensión y/o expresión en alguno de los niveles del lenguaje, habla y/o voz.

FIGURA 3. CONTENIDOS DE EVALUACIÓN.



El lenguaje no es el único sistema de código que interactúa en la comunicación. Vemos los aspectos más frecuentes y característicos desde la perspectiva del lenguaje hablado (no escrito, ni leído).

Los contenidos a evaluar en comunicación oral son el habla, lenguaje (fonética, fonología, morfo-sintaxis, semántica) y voz **(FIGURA 3)**.

Para una comunicación efectiva, existen diversos componentes que deben estar presentes. Algunos tienen más énfasis, dependiendo del trastorno que estamos evaluando.

Se requiere indemnidad de la compresión y expresión del individuo, como también de la audición de éste.

Además, se requiere funcionalidad de procesos motores básicos (PMB) (relación con Habla: fonética y fonología), es decir, respiración, fonación, prosodia, resonancia, articulación.

La pragmática tiene que ver con la comunicación, interacción entre dos personas.

INDICADORES TEMPRANOS DE ALTERACIÓN

- No se compromete en vocalizaciones, ni balbuceo responsivo.
- No ha aprendido a apuntar a lo que él desea, cerca del año de vida. Implica representación simbólica e intención, quiere modificar el mundo.
- No tiene un vocabulario de al menos 10 palabras, significativas a los 18 meses.
- No ha comenzado a usar frases significativas a los 24 meses (o que no use 2 palabras) o que no signifiquen frases (en vez de decir mamá pipi, sólo dice mama).
- Tiene un habla inteligible al ambiente familiar a los 2 años.
- Tiene un habla inteligible a los extraños a los 3 años. "Tiene su propio idioma".
- No comprende lo que dicen sus padres: no sigue instrucciones, sólo una parte de instrucciones. Si una instrucción tiene dos componentes, no es capaz de cumplir más que uno.
- No usa un lenguaje comunicativo y habla a sí mismo, más que expresar deseos o comentar sobre lo que está sucediendo.

1. Trastorno específico del lenguaje (TEL)

Corresponde al retardo en el desarrollo del lenguaje en niños sanos, con inteligencia normal o superior, de hogares normales, psicosocialmente sin cuadros de base que lo expliquen. Es de exclusión. Implica ambiente normal. En el DSM- IV (ASHA), se describe como una adquisición anormal del lenguaje hablado o escrito y puede afectar los aspectos comprensivos, expresivos o ambos.

En resumen, se debe presentar en ausencia de alguna otra patología que pueda explicar la alteración lingüística como por ejemplo trastorno del espectro autista (trastorno grave de la comunicación), deficiencia mental, hipoacusia o alguna otra alteración neurológica comprobable como epilepsia, un síndrome o daño cerebral (Narbonay Chevrie Muller, 2001).

Criterios de TEL

1. Desempeño lingüístico: se aplican test estandarizados para rendimiento del lenguaje en distintos ámbitos, resultando con 2 desviaciones estándar bajo lo que se espera para la edad, es decir, 10% bajo el promedio en comprensión, expresión o ambos.
2. Adquisición tardía (después de los 2 años), más lenta, disarmónica y presentar errores difíciles de erradicar.

3. Asincrónicas en el desarrollo de los distintos componentes (es patognomónico).
4. No debe explicarse por problemas emocionales importantes ni por deprivación sociocultural.

El trastorno de la comunicación está incluido en trastorno del neurodesarrollo. Dentro de este se encuentra el retraso del lenguaje.

2. Retraso del lenguaje

Es el enlentecimiento global de los hitos que debe cumplir a determinada edad, cumpliendo las etapas un poco más lento que el resto. No son asincrónicas, son menores a 2 desviaciones estándar y hay ausencia de otra patología que la explique. Los errores o dificultades evolucionan positivamente a la intervención.

3. Trastornos asociados del lenguaje (TAL)

- Tiene diversas etiologías y es importante considerar pruebas o test instrumentales para obtener diagnóstico de base.
  1. Auditiva: alteraciones en la audición y se estudia con emisiones otoacústicas, BERA, audiometría, impedanciometría.
  2. Intelectual: las alteraciones intelectuales se estudian con el test WISC III y V entre los 6 y 16 años de edad y WIPSI entre los 4 y 6 años, mientras que Bailey es un test de desarrollo.
  3. Neurológica: importante un buen examen clínico y exámenes complementarios.
  4. Genética– Síndromes

4. El trastorno de espectro autista (TEA)

Es un trastorno del neurodesarrollo. Se define separadamente de los trastornos con base en intelectual. Estos niños poseen déficits persistentes en la comunicación social y la interacción social en múltiples contextos, manifestadas actualmente o en el pasado. Hay mucha diversidad. Para el diagnóstico, esencialmente clínico, se requieren una evaluación multiprofesional. Tienen socialización alterada, un afecto modulado, desorden del lenguaje y juego anormal, con un estrecho rango de intereses (rígido y estereotipado).

5. Trastorno del habla

Corresponde a un compromiso articulatorio, una dificultad en la articulación o producción física de los sonidos que componen las palabras. Se afecta la forma, y sólo ocasionalmente el contenido y el uso.

- Las dislalias (trastorno de los sonidos del habla fonético–fonológico) e inconsistencias articulatorias pueden ser funcionales (la fisiología en el conjunto de movimientos para hacer un sonido) o tener base orgánica (por ejemplo: fisura labial, frenillo sublingual corto)
- Disartrias y anartrias: hay base orgánica, con compromiso del sistema nervioso central. Es un trastorno neurológico del habla que resulta de anormalidades en la fuerza, velocidad, rango, regularidad (estabilidad), tono o exactitud de los movimientos requeridos para el control de la respiración, fonación, resonancia, articulación y prosodia en la producción del habla. La clasificación básica considera: espástica, flácida, atáxica.

El sistema motor del habla depende del funcionamiento sincronizado del sistema piramidal, extrapiramidal, cerebelo y sistema nervioso periférico.

Si estos procesos no sincronizan, se manifiesta en una alteración y ello se traduce en alteraciones de uno o más aspectos de los Procesos Motores Básicos (PMB).

MANIFESTACIONES CARACTERÍSTICAS DEL HABLA (CARACTERÍSTICAS DE PMB)

- Fluidez verbal (disminución de la velocidad).
- Escasa definición o distorsión consonántica.
- Distorsión vocálica.
- Imprecisión en la articulación silábica.
- Modificación en la acentuación de las silabas, quiebres inadecuados.
- Voz de baja intensidad o aumentada, "estrangulada" o forzada, soplada.
- Alteraciones en el discurso: lento, secuenciación y fraseo inadecuado, pausas y silabas separadas.
- Alteración de la coordinación fono-respiratoria.
- Prosodia monótona.

BIBLIOGRAFÍA

Noris Moreno-Flagge.Trastornos del lenguaje. Diagnóstico y tratamiento. Rev Neurol 2013; 57 (Supl 1): S85. S94.

Narbona J, Chevrie-Muller C. El lenguaje del niño. Desarrollo normal, evaluación y trastornos. Barcelona: Masson. 2003.

Chomsky, N. The minimalist programme: knowledge of language. Its nature, origins and use. Cambridge: MIT Press; 1995.

Ingram TTS. The classification of speech and language disorders in young children. In Rutter M, Martin JAM, eds. The child with delayed speech. Clinics in developmental medicine no. 43. London: William Heinemann Books; 1972. p. 13-32.

Rapin I, Allen DA. Syndromes in developmental dysphasia and adult aphasia. In Plum F, ed. Language, communication, and the brain. new york: raven press; 1988: 57-75.

Liliana hincapié,. propiedades lingüísticas de los trastornos específicos del desarrollo del lenguaje. revista latinoamericana de psicología 2007, volumen 39, no 1, 47-61.

Retraso del desarrollo psicomotor y deficiencia cognitiva

DR. MANUEL ARRIAZA
Sección Neurología, Genética y Enfermedades Metabólicas
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

El desarrollo psicomotor es un proceso ordenado y predecible, que tiene una progresión cefalo-caudal y desde proximal a distal. Tiene variaciones entre individuos e intraindividuales, por lo tanto el desarrollo psicomotor, que se considera normal, presenta rangos amplios de tiempo para la adquisición de funciones; Por ejemplo, es normal un individuo que camina a los 11 meses y otro que camina a los 16 meses; Cuando estos rangos son sobrepasados hablamos de RETRASO DEL DESARROLLO PSICOMOTOR.

Desde la concepción hacia delante, hay dos procesos que son simultáneos, uno es el crecimiento (en tamaño) y el otro es el desarrollo (adquisición habilidades), hasta llegar a un individuo maduro y apto.

Esto no es al azar, hay bases biológicas y bases genéticas muy bien estructuradas que determinan este desarrollo. Este proceso se inicia desde la formación de la placa neural y el tubo neural, la proliferación celular, migración y mielinización. Este último proceso termina generalmente en etapas postnatales, finalizando en algunas personas, durante su adultez.

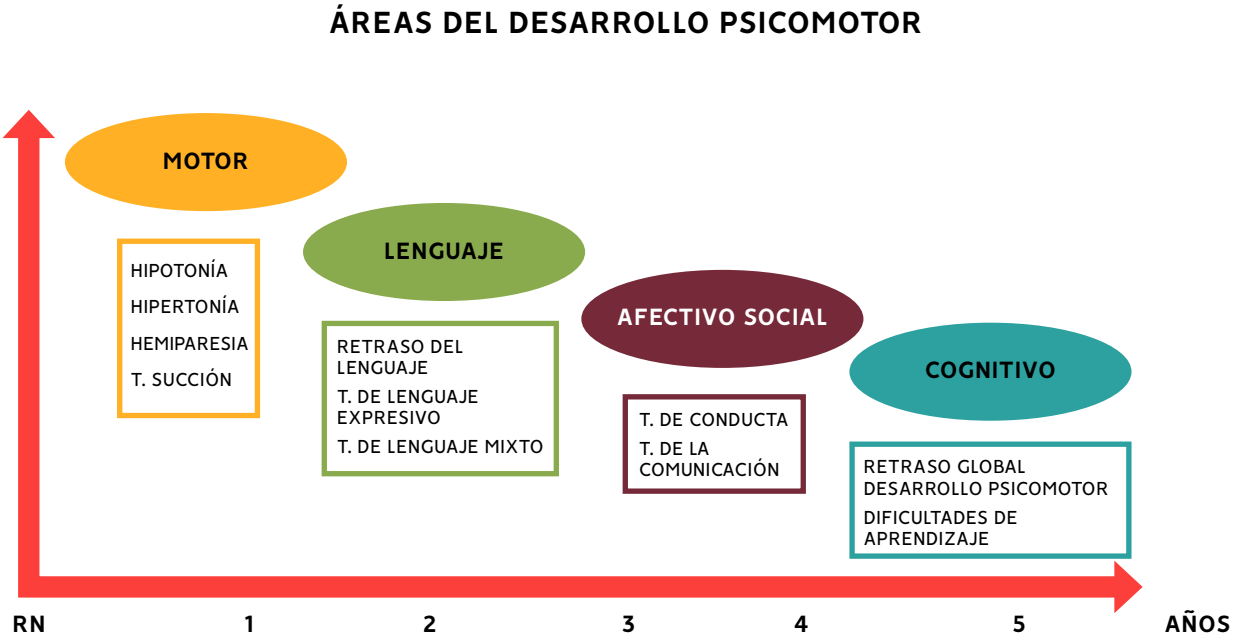
Por lo tanto, existen períodos críticos del desarrollo cerebral, son de vital importancia las primeras 6 semanas de gestación, donde cualquier noxa durante ese período (infecciones, exposición a teratógenos, drogas, etc.) puede afectar su función.

ÁREAS DEL DESARROLLO PSICOMOTOR:

Artificialmente y para facilitar la evaluación del desarrollo psicomotor, es dividido en 4 áreas. En cada una ellas podemos distinguir un periodo predominante de aparición de habilidades **(FIGURA 1.)**

- **Desarrollo motor:** está relacionado con la mielinización de la vía piramidal, es fácilmente observable durante el primer año de vida (un lactante a los 3 meses desarrolla el control cefálico, luego a los 6 meses se sienta, a los 9 meses gatea y al año de vida, es capaz de tener marcha independiente).
- **Desarrollo del lenguaje:** su desarrollo es apreciable durante el segundo año de vida (El primer año dicen 2 a 3 palabras, al año y medio 20-30 palabras, y a los 2 años ya hacen frases de 2 palabras).
- **Desarrollo afectivo-social:** presente desde el nacimiento, pero con gran desarrollo entre los 2-3 años.
- **Desarrollo cognitivo:** evaluable en etapas posteriores , especialmente desde el periodo preescolar.

FIGURA 1. ÁREAS DEL DESARROLLO PSICOMOTOR Y SUS POSIBLES ALTERACIONES



Es importante decir que no todas las alteraciones del desarrollo psicomotor implican una secuela neurológica.

Existen alteraciones del desarrollo psicomotor que pueden ser transitorias. Generalmente se describe la alteración en las diferentes áreas:

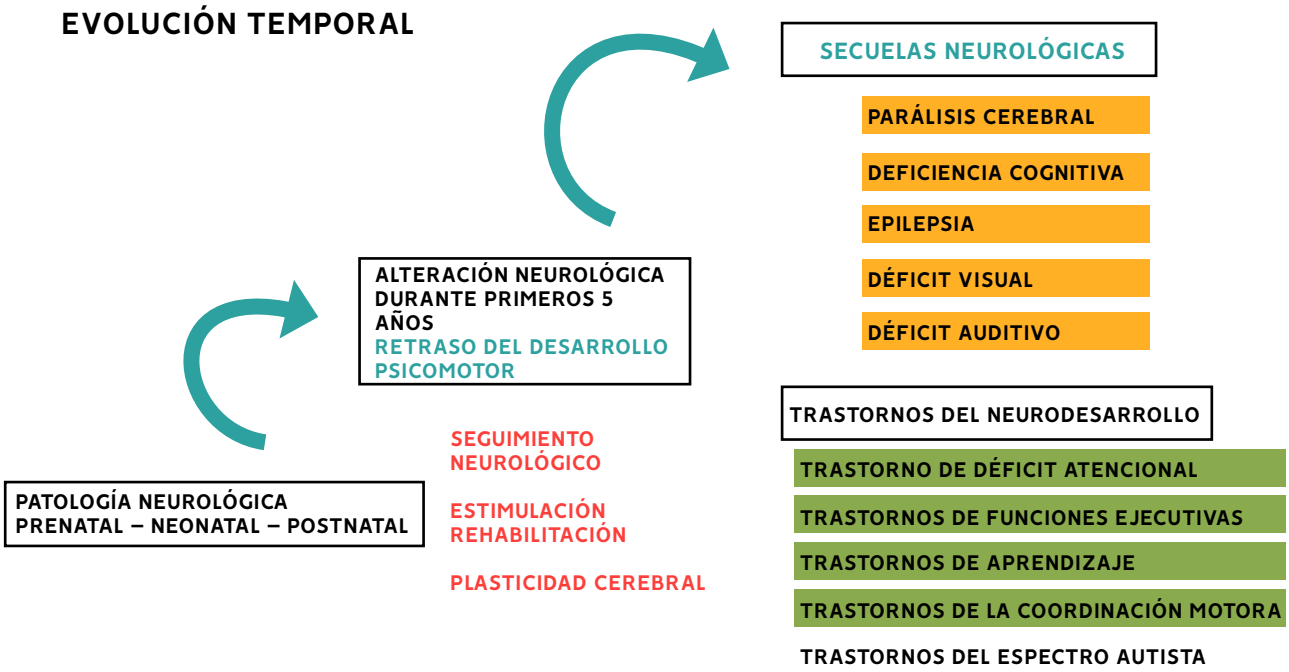
- **Área motora:** se describe cualitativamente (hipertonía, hipotonía) o topográficamente (hemiparesia, monoparesia, diplejía).
- **Área lenguaje:** retraso del lenguaje o trastorno del lenguaje.
- **Área socioafectiva:** trastornos conductuales y problemas de comunicación.
- **Área cognitiva:** que generalmente se acompaña de compromiso de otras áreas y se manifiesta como un retraso global del desarrollo.

Estas alteraciones neurológicas, se enmarcan en el diagnóstico de retraso del desarrollo psicomotor, hasta que finaliza la maduración cerebral y sólo posteriormente es posible definir la presencia de una secuela neurológica.

El seguimiento neurológico, la estimulación y la rehabilitación estimulan la plasticidad neuronal; de un grupo de niños que presentan alteraciones del desarrollo psicomotor, algunos se normalizarán y otros niños van a persistir con alteraciones. Cuando esa alteración persiste, del punto de vista motor, después de los 2–3 años, se llama parálisis cerebral, y si la cognición está bajo el normal, después de los 5 años, se denomina deficiencia cognitiva. La parálisis cerebral, la deficiencia cognitiva, junto con la epilepsia, el déficit visual y el déficit auditivo, se consideran **secuelas neurológicas clásicas**.

Por otra parte, existen los llamados trastornos **del neurodesarrollo**, que están relacionados con alteraciones cualitativas cognitivas, motoras y socioafectivas, de etiología multifactorial, en este grupo se encuentra el déficit atencional, los trastornos de funciones ejecutivas, trastornos del aprendizaje, trastornos de cognición motora y los trastornos del espectro autista. **(FIGURA 2)**

FIGURA 2. EVOLUCIÓN DE LAS ALTERACIONES NEUROLÓGICAS Y SUS SECUELAS A LARGO PLAZO



RETRASO DEL DESARROLLO PSICOMOTOR (RDSM)

Definición

Es la adquisición significativamente tardía (+2SD) de habilidades en las diferentes áreas del desarrollo (motor, lenguaje, cognitivo y social-afectivo). Se reserva para los niños menores de 5 años.

El término Retraso Global del desarrollo psicomotor, se reserva para cuando existen 2 o más áreas afectadas. 5-10% de los niños presenta un retraso del desarrollo psicomotor en una sola área. 1-3% presentan un retraso global del desarrollo psicomotor (niños con mayor riesgo de una deficiencia cognitiva).

El termino Retraso del desarrollo Psicomotor es un diagnostico de trabajo , mientras se investiga la etiología.

Objetivos en relación al retraso del desarrollo psicomotor:

- Detección precoz
- Perfil evolutivo del retraso
- Factores de riesgo
- Definir etiología – lo que permite saber si existe algún tratamiento especifico.
- Intervención del equipo de salud

Detección precoz de alteraciones del desarrollo psicomotor

- Educación a los padres, ya que son los que comparten más tiempo con los niños, y los primeros en sospechar cuando algo no anda bien, es por esto, que es fundamental que sean educados con guías anticipatorias de los hitos del desarrollo.
- Evaluación clínica de los hitos del desarrollo en los controles de rutina.

- Aplicación de escalas de desarrollo como método de screening: escala de Denver, test de desarrollo de Brunet, EEDP (Escala de Evaluación del Desarrollo Psicomotor– se usa en Chile), TEPSI, TADI, Escala de Desarrollo de Bailey y Griffiths. Estas escalas no miden inteligencia, nos indican cómo va el niño en su proceso de desarrollo.
- Presencia de signos de alarma que a cualquier edad pueden indicar que el niño presenta algún problema: microcefalia o macrocefalia, detención del crecimiento del perímetro cefálico, movimientos oculares anormales, movimientos anormales, arreflexia osteotendinosa, dismorfias evidentes (pensar en cuadros genéticos, ya que la mayoría tienen retraso DSM).

Screening de RDSM en Chile

El screening del retraso del desarrollo se puede hacer utilizando distintos test **(TABLA 1)**

TABLA 1: Instrumentos para evaluar el desarrollo psicomotor en los niños y áreas que evalúa.

INSTRUMENTO	USO DEL TEST	EVALÚA
EEDP Escala de desarrollo psicomotor	Tamizaje retraso psicomotor 0–2 años	Área motora gruesa, fina, lenguaje y área social.
TEPSI Test de desarrollo psicomotor	Tamizaje retraso psicomotor 2–5 años	Área motora, coordinación y lenguaje
TADI Test de aprendizaje y desarrollo infantil	Evalúa desarrollo global 3 meses a 6 años	Evalúa cognición, motricidad, lenguaje y socio emocionalidad

Perfil evolutivo del retraso del desarrollo psicomotor

1. **PERFIL ESTÁTICO:** son niños que presentan una alteración del examen neurológico grave desde el nacimiento, en los cuales prácticamente no se observan avances a lo largo del tiempo, en las diferentes áreas del desarrollo. Habitualmente corresponde a niños con malformaciones cerebrales graves o lesiones estructurales importantes, secuelas de patología perinatal, infecciosa o cerebrovascular. Son niños de muy mal pronóstico que tendrán deficiencias cognitivas, problemas motores, epilepsias, etc.
2. **PERFIL DESARROLLO LENTO:** el niño presenta avances en su desarrollo, pero significativamente más lento que lo esperado para la edad. Corresponde a la mayor parte de los niños con retraso psicomotor.
3. **PERFIL EVOLUTIVO REGRESIVO:** el niño presenta una detención o una regresión en los hitos del desarrollo logrado. Existe un deterioro progresivo del desarrollo. Corresponde a niños con enfermedades neurodegenerativas, enfermedades genéticas, errores innatos del metabolismo, que habitualmente tienen un tratamiento específico en un pequeño porcentaje. No es muy frecuente, pero es indicador de una patología grave, se debe detectar y derivar rápidamente.

Factores de riesgo de retraso psicomotor

1. **FACTORES BIOLÓGICOS:**

Situaciones en que se debe sospechar que el niño puede tener algún problema en su desarrollo, por lo que se les debe hacer seguimiento neurológico:

- Peso al nacimiento < 1500 GRS.
- Edad Gestacional menor de 32 semanas
- Asfixia perinatal
- Bajo peso para edad gestacional (por debajo del percentil 10).
- Necesidad de ventilación mecánica prolongada (períodos de hipoxemia pudieron afectar eventualmente al cerebro).

- Recién nacido con hemorragia intracraneana grado III o IV. (independiente de la etiología, se asocia a secuelas).
- Anormalidades en el tono muscular. (HIPOTONÍA, HIPERTONÍA, ASIMETRÍA DE TONO O MOVIMIENTO).
- Crisis convulsivas neonatales.
- Trastornos de succión deglución, que requiere gastrostomía.
- Infección congénita sintomática: toxoplasma, sífilis, herpes, rubéola, etc.
- Meningitis.
- Desnutrición.
- Hidrocefalia.
- Microcefalia: 80% tiene patología neurológica (riesgo de RDSM). Puede ser por causa genética o una infección congénita.
- Macrocefalia: su presencia en recién nacidos obliga a descartar hidrocefalia, tumor cerebral congénito o cuadros genéticos, por lo que también es un marcador de patología neurológica.
- Anormalidades cromosómicas: Trisomía 21 (todos tienen RDSM, es variable), trisomía 18 (asociado a malformaciones cerebrales, cardíacas, renales, y habitualmente fallecen dentro del primer año de vida, y con escasos avances en el DSM), trisomía 13 (fisura palatina y pueden tener malformaciones incompatibles con la vida), síndrome de Prader Willi (pueden nacer PEG y delgados, y a medida que van creciendo se van volviendo obesos, tienen hiperfagia asociado a hipotonía marcada, y retardo mental).
- Anormalidades musculo esqueléticas.
- Enfermedades neurocutáneas: Neurofibromatosis tipo 1 (manchas cafés con leche y pueden tener tumores de la vía óptica), esclerosis tuberosa, síndrome de Sturger Weber (malformación vascular en la zona del trigémino que se asocia a epilepsia refractaria, atrofia del hemisferio, etc), incontinencia pigmenti (lesiones vesiculares en el nacimiento, se rompen, se hacen costra y se pigmentan, es un trastorno de migración neuronal), hipomelanosis de ito (trastorno de migración neuronal).
- Nacimiento múltiple (alteraciones placentarias especialmente en gemelos univitelinos).
- Mielodisplasias.
- Miopatías congénitas y distrofias miotónicas.
- Errores innatos del metabolismo.
- Lesiones de plexo braquial: Traumas del parto.
- Infecciones por VIH.

2. FACTORES BIO-SICO-SOCIALES

- Pobreza.
- Deprivación cultural.
- Hospitalizaciones prolongadas.
- Disfunción familiar.
- Embarazo adolescente: se puede asociar a uso de drogas, alcohol.
- Trauma.
- Maltrato infantil: pueden producir hemorragia intracraneana, infartos, secuelas.
- Fármacos: misoprostol, talidomida, AINES, metotrexato, anticonvulsivantes, fármacos abortivos.

Señales de alerta de retraso psicomotor

- **3 meses:** no sostiene cabeza, pulgares incluidos, no fija mirada.
- **8 meses:** no se mantiene sentado sin apoyo, uso preferente de una extremidad (antes de los 2 años los niños no tienen preferencia por una mano, si usa sólo una, puede tener paresia del lado contrario), postura en X de piernas



(por hipertonía de los aductores y se asocia a parálisis cerebral), persistencia de reflejos arcaicos (a medida que la vía piramidal se mieliniza aparecen los movimientos voluntarios, desaparecen los reflejos arcaicos). No tiene orientación auditiva (no gira cuando escucha un ruido. Indica problema sensorial de audición, o un problema de desarrollo social, como autismo).

- **18 meses:** no tiene marcha independiente, no dice alguna palabra.
- **24 meses:** patrón de marcha alterada, no comprende lenguaje, no emite lenguaje.

Señales de alerta trastorno espectro autista:

- No balbucea, no hace/imitar gestos (señalar, indicar cosas, decir adiós con la mano) a los 12 meses.
- No dice palabras sencillas a los 18 meses.
- No dice frases espontáneas de dos palabras (no ecolálicas a los 24 meses).
- Cualquier pérdida de habilidades del lenguaje o a nivel social a cualquier edad.

Screening: M-CHAT: Es una encuesta sencilla de 23 preguntas, se puede aplicar entre los 18 –30 meses.



ESTUDIO DE LA ETIOLOGÍA DEL RETRASO DEL DESARROLLO PSICOMOTOR

- **ANAMNESIS**
  - Antecedentes perinatales, patologías maternas crónicas (hipertensión arterial, diabetes mellitus).
  - Antecedentes familiares, cuadros genéticos, etc.
  - Cumplimiento de hitos del desarrollo – siempre preguntarle a los padres o cuidadores.
  - Señales de alerta en la historia.

- **EXAMEN FÍSICO**
  - Perímetro cefálico: muy importante, da información de cómo está creciendo el cerebro, sobre todo en los primeros años de vida.
  - Dismorfias: implantación de orejas, mamilas, proporción de los segmentos, etc.
  - Signos cutáneos: la piel tiene el mismo origen que el cerebro. Existen diversas lesiones en piel que producen patología neurológica.
  - Examen físico general: soplos, escoliosis, etc.
  - Examen neurológico (visión-audición).
  - Rojo pupilar-fondo de ojo.

- **EXÁMENES COMPLEMENTARIOS**
  - NEUROIMAGEN: ecografía cerebral (sobre todo en lactantes pequeños con RDSM en una sola área, para no invadir al niño), RNM de cerebro (Gold Standard- da la mayor información, etiología).
  - NEUROFISIOLÓGICOS: electroencefalograma (para ver actividad eléctrica o maduración de los ritmos de base), potenciales evocados auditivos, potenciales evocados visuales.
  - EXÁMENES DE LABORATORIO: hemograma, TSH –T4L (aunque screening haya sido normal), screening metabólico ampliado, estudio genético.

TRATAMIENTO DEL RETRASO PSICOMOTOR

No hay un tratamiento específico, ya que este es un diagnóstico de trabajo, por lo que el tratamiento va a depender de la etiología. Lo fundamental es estimular al niño, para así estimular la plasticidad neuronal.

- **EDUCACIÓN A LOS PADRES:** en cuanto a la estimulación del desarrollo psicomotor y expectativas reales de recuperación.
- **ESTIMULACIÓN PSICOMOTORA:** kinesiología, principalmente si hay problemas del tono, facilitar aparición de reflejos del desarrollo, desaparición reflejos primitivos, mayor rango movilización. Terapia ocupacional para estímulos sensoriales, de tacto, visión, estímulos vestibulares, mejorar motricidad fina en niños más grandes. Fonoaudiología para estimular succión, deglución, lenguaje y comunicación según edad.
- **MEDICAMENTOS:** sólo para comorbilidades y patologías asociadas: anti-convulsivantes si padece de epilepsia, manejo de hipertonía y espasticidad, benzodiacepinas, trastornos de sueño. Pero lo más importante son las TERAPIAS.
- **REEVALUACIÓN PERIODICA:** a fin de controlar avances y planificar rehabilitación.
- **DEFINICIÓN DE SECUELAS EN EL MOMENTO CORRESPONDIENTE:** establecer secuelas motoras desde los 2 años y cognitivas desde los 5 años.

El pronóstico depende de la etiología del retraso del desarrollo psicomotor. Por lo tanto siempre es necesario realizar una evaluación individual.

COMENTARIOS

- El diagnóstico del retraso del desarrollo psicomotor es un diagnóstico de trabajo y NO DEFINITIVO, cambia una vez que se encuentra la etiología o se establecen secuelas.
- Se utiliza en los menores de 5 años, que aún no completan su desarrollo.
- Un retraso del desarrollo psicomotor no siempre predice una deficiencia cognitiva.
- Muchos niños mejoran su condición y no terminan con secuelas. Es fundamental la detección precoz y un tratamiento adecuado, resultando básico para ésto conocer el desarrollo normal del lactante y preescolar.
- Reforzar la observación clínica con herramientas estandarizadas. No sólo confiar en las habilidades clínicas o reporte de los padres.

DEFICIENCIA COGNITIVA

Es un continuo del retraso global de desarrollo psicomotor, ya que el término RDSM se aplica en niños menores de 5 años y la deficiencia cognitiva se establece en niños mayores de cinco años.

La inteligencia se define como una capacidad mental que implica la habilidad de razonar, planear, resolver problemas, pensar de manera abstracta, comprender ideas complejas, aprender rápidamente y aprender de la experiencia. No es un mero aprendizaje de los libros, ni una habilidad estrictamente académica ni un talento para superar pruebas. En otras palabras, es la capacidad de comprender y adaptarse a nuestro entorno.

Deficiencia cognitiva:

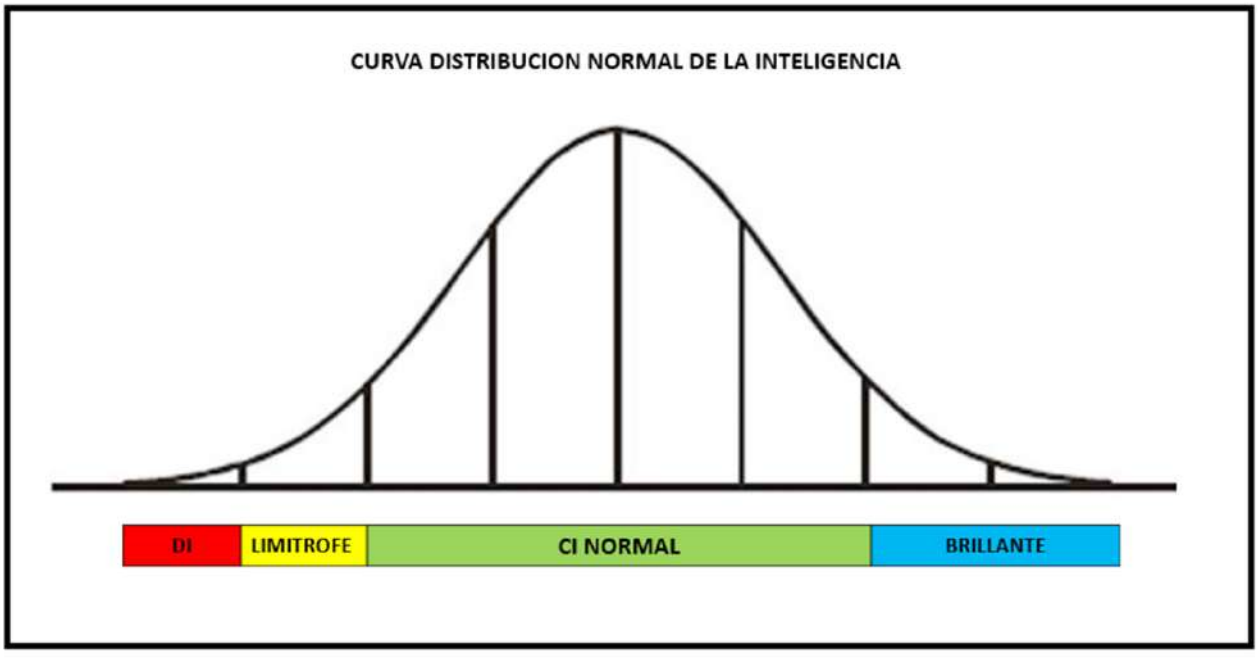
Es posible definirla como un **funcionamiento intelectual** significativamente por debajo de lo esperado para la edad de la persona (– 2 DS). El funcionamiento es bajo en el razonamiento, aprendizaje, resolución de problemas, y en todas las **conductas adaptativas** (habilidades prácticas y sociales), de inicio antes de los 18 años. Si es después de esta edad es una demencia. **Se entiende como deficiencias de las funciones intelectuales**, aquella capacidad disminuida para el razonamiento, la resolución de problemas, la planificación, el pensamiento abstracto, el juicio, el aprendizaje académico y el aprendizaje a partir de la experiencia, confirmados mediante prueba de inteligencia que está estandarizada e individualizada, es decir, no todas las personas se desempeñan igual y se deben considerar las variaciones individuales para poder evaluar.

Las deficiencias del comportamiento adaptativo producen fracaso del cumplimiento de **los estándares de desarrollo y socioculturales para la autonomía personal y la responsabilidad social**. Sin apoyo continuo, las deficiencias adaptativas limitan el funcionamiento en una o más actividades de la vida cotidiana, como la comunicación, la participación social, y la vida independiente en múltiples entornos tales como el hogar, la escuela, el trabajo y la comunidad.

La incidencia de deficiencia cognitiva es entre el **1–3 % de la población**. En el censo del 2012 de Chile, la discapacidad intelectual–psiquiátrica está presente en 373.545 personas (2% población). Hay un leve predominio en sexo masculino 1,2:1 para el retraso mental (RM) grave y 1,6:1 para el RM leve. Sólo se detecta etiología en 57–77% del RM grave y en 22–42% del RM leve (mientras más leve, es más difícil encontrar etiología).

Según las pruebas de inteligencia el coeficiente intelectual da un puntaje. Este puntaje de CI no es estático (a los 5, 6, 7 años los puntajes pueden mejora levemente). No se recomienda realizar las pruebas con un intervalo menor a un año.

EL COEFICIENTE INTELECTUAL, EN UNA POBLACIÓN, TIENE DISTRIBUCIÓN UNA CURVA DE DISTRIBUCIÓN NORMAL (CAMPANA DE GAUSS)



Etiología de la deficiencia cognitiva

CAUSA PRENATAL (50–70%)

1. Alteraciones genéticas
   - Cromosómicas: trisomías 21, 13, 18.
   - Microdeleciones: síndrome Angelman , Prader Willi.
   - Trastornos monogénicos: X Frágil.
   - Multifactoriales: retardo mental familiar.
   - Errores innatos del metabolismo: fenilcetonuria.

2. Patología asociada al embarazo
   - Malnutrición materna.
   - Embriopatías tóxicas (alcohol, drogas, medicamentos) – no es necesario un consumo continuo y alto, basta un consumo alto en algún periodo crítico y es suficiente para tener un síndrome fetal alcohólico. La exposición prenatal a marihuana no es inocua, se asocia a niños prematuros, hipotónicos, con problemas de aprendizaje, etc.
   - Exposición materna a la radiación.
   - Infecciones congénitas.

CAUSA PERINATAL (5–15%)

- Prematuridad: 24 semanas– 500 gr de peso al nacer. Los con mayor comorbilidad son los menores de 28 semanas de gestación.
- Encefalopatía Hipóxico– Isquémica.
- Infecciones del SNC neonatales (Estreptococo, herpes).
- Lesiones relacionadas al traumatismo de parto (hemorragias intracraneanas).

CAUSA POST NATAL (5–8%)

- TEC grave.
- Encefalopatías Hipóxico –Isquémicas.
- Tumor cerebral.
- Accidentes cerebrovasculares.
- Infecciones SNC.

DEFICIENCIA COGNITIVA Y COMORBILIDAD:

Puede asociarse a otras patologías:

- Epilepsia 35%
- Parálisis cerebral 20%
- Déficit atencional 8–15%
- Autoinjurias 3–15%
- Trastornos conductuales y psiquiátricos 40%: cuadros ansiosos, trastornos obsesivos compulsivos, trastorno del espectro autista, trastorno de movimientos– TICS, psicosis. (la mitad de los niños autistas tienen un retraso mental).

EVALUACIÓN DE LA INTELIGENCIA

- **Evaluación Intelectual:** en niños preescolares y escolares, existen pruebas estandarizadas:
  - STANFORD–BINET
  - WPPSI (preescolares)
  - WISC–R, WISC III (escolares)
  - WAIS (adultos)

CATEGORÍAS DE INTELIGENCIA	PUNTAJE EN PSICOMETRÍA
Brillante	mayor a 120
Normal superior	110 a 119
Normal promedio	90 a 109
Normal lento	80 a 89
Limítrofe	70 a 79
Deficiencia cognitiva leve	55 a 69
Deficiencia cognitiva moderada	45 a 54
Deficiencia cognitiva severa	25 a 44
Deficiencia cognitiva profunda	menor de 25

- RAVEN (niños y adultos que no tienen lenguaje: test de inteligencia no verbal, completar secuencia de figuras, en que no se necesita lenguaje).

Escalas de Wechsler

- Escala de inteligencia para preescolares de Wechsler (WPPSI), se aplica de los 3 años 10 meses a 6 años 7 meses 15 días.
- Escala de inteligencia revisada para escolares de Wechsler (WISC-R), aplicable de los 6 años a 16 años.
- Escala de inteligencia para adultos de Wechsler (WAIS), aplicable desde 16 años en adelante.

Es importante saber cuál es la definición de estos instrumentos y para qué edades sirven, para no cometer errores diagnósticos.

Las pruebas están divididas en dos escalas, una escala verbal y otra escala de ejecución o perceptivo motor. A veces hay disarmonía entre las dos escalas, reflejando inmadurez. Estos niños dan problemas en el período de inicio de escolaridad. Los ítems están ordenados con dificultad creciente. Hay criterios de inicio y suspensión.

- Resultados:
  - Coeficiente intelectual verbal (CIV).
  - Coeficiente intelectual de ejecución (CIE).
  - Coeficiente intelectual total (CIT).

ABORDAJE PSICOLÓGICO DE NIÑOS CON SOSPECHA DE DEFICIENCIA COGNITIVA

- Evaluar su capacidad intelectual.
- Ajustar las instrucciones a su capacidad de comprensión (breves y simples).
- Modelar la conducta que se necesita.
- Reforzar de inmediato y concreto.

Una vez hecho el diagnóstico de deficiencia cognitiva, en la mitad de los niños con retraso intelectual leve no se va a encontrar la etiología, por ejemplo, no hay patologías perinatales, dismorfias, etc. Sin embargo, siempre ayuda pedir una imagen del cerebro.

ESTUDIO PARA DETERMINAR ETIOLOGÍA

- NEUROIMAGEN: RNM cerebro: detectar alteraciones estructurales congénitas o secuelares. (agenesia del cuerpo calloso, disgenesia del cuerpo calloso, hipoplasia cerebelosa, quistes poro encefálicos, leucomalacia periventricular).
- EEG: si se sospecha epilepsia o para evaluar ritmo de base o buscar alteraciones focales.
- EVALUACIÓN OFTALMOLÓGICA.
- POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS: hay niños sordos que parece que tuvieran un retraso mental.
- ESTUDIO TIROIDES: siempre hacer.
- ESTUDIO GENÉTICO: cariograma, **estudio molecular X Frágil (frecuente).** Según sospecha FISH o MLPA.

En Chile se realiza pesquisa neonatal de hipotiroidismo y fenilcetonuria a todos los recién nacidos, debido a que eran causa importante de retraso mental.

TIPOS DE DEFICIENCIA COGNITIVA

Deficiencia cognitiva leve: CI 55-69

Corresponde al 85% de la población con deficiencia cognitiva. Es educable, pueden comprender instrucciones. Durante el período de lactante mayor, tienen

un desarrollo relativamente adecuado de habilidades motoras (sin retraso- puede tener algunas dificultades de lenguaje, pero se hace entender, y van avanzando, pueden seguir instrucciones). En el período de preescolar, logran ir aprendiendo algunas de las habilidades cognitivas requeridas, pero avanzan lento. **Sufren sobre todo el cambio de kínder a primero básico** (cuando tienen que aprender lecto-escritura, cálculo. Consultan por dificultades escolares, repiten primero básico). En el período preescolar – escolar lloran mucho, se frustran fácilmente, no entienden la situación, las explicaciones.

En la adolescencia, se pueden ajustar a las normas sociales y lograr aprendizajes que les permita tener una actividad laboral sencilla, habitualmente en laborales manuales. Pueden aprender a escribir su nombre, pueden leer algunas palabras sueltas. Pueden alcanzar cierto grado de independencia, pero pueden requerir asistencia u orientación en ciertas actividades.

Deficiencia cognitiva moderada: CI 45-54

Corresponde al 10% de la población con deficiencia cognitiva. Es entrenable. Presentan retraso del desarrollo psicomotor. Durante el periodo preescolar pueden mantener una conversación sencilla, muy concreta, pueden aprender habilidades de comunicación y normas de conducta simples. Tienen dificultad para comprender instrucciones complejas. La lecto- escritura es muy difícil para ellos, pasan los años y no aprenden más que un par de letras, tampoco leen, sólo reconocen la palabra mecánicamente. Adquieren cierto grado de autonomía en actividades de la vida diaria (vestuario, alimentación, aseo). En la adolescencia pueden tener más dificultad para ajustarse a normas de convivencia, ya que el manejo cognitivo de los impulsos es deficiente. Son inadecuados del punto de vista de la privacidad de las personas, son invasivos. En la adultez pueden realizar actividades sencillas, **pero requieren estrecha supervisión y soporte (barrer la casa, hacer su cama)**. No pueden ser independientes.

Deficiencia cognitiva grave: CI 25-44

Corresponden al 3-4 % de la población con discapacidad intelectual. En el período de lactante y preescolar muestran un retraso grave en su desarrollo. Tienen escasas habilidades comunicativas: usan pocas palabras. Entienden muy poco. En el período escolar pueden realizar algunas actividades de la vida diaria simples (pintar, rayar). Requieren **supervisión constante** tanto en la niñez como en la adultez, no logran ningún grado de autonomía.

Deficiencia cognitiva profunda: CI <25

Corresponde al 1-2% de la población con discapacidad intelectual. Estos niños presentan un retraso en su desarrollo que se observa tempranamente en el período de lactante, el cual no logra recuperarse y avanzan muy poco. Se asocian frecuentemente a comorbilidades como epilepsia, parálisis cerebral. Habitualmente no tienen lenguaje verbal, usan lenguaje no verbal (gestos, pataletas). Hay retrasos graves en la comunicación y habilidades motoras. Requieren cuidado permanente, ya que no pueden realizar ninguna actividad de la vida diaria o de autocuidado. No controlan esfínter.

TRATAMIENTO DE LA DISCAPACIDAD INTELECTUAL

No existe un tratamiento para la discapacidad intelectual, estos pacientes no van a mejorar, por lo que se busca lograr la interacción e inclusión social.

Los niños con CI limítrofes y deficiencia cognitiva leve son los más complicados ya que no se benefician de estar en un colegio especial donde

haya otros niños con deficiencia intelectual porque habitualmente imitan las conductas de los niños que tienen déficits más graves, como por ejemplo, hacen rabietas, autoagresión, depresión, etc.

Estos niños habitualmente van a jardines infantiles normales, después de los 3 años, los niños que controlan esfínteres y que tienen un retraso psicomotor del lenguaje, podrían ir a una escuela de lenguaje. Si el niño tiene un retraso muy importante y no es capaz de comunicarse, y además tiene algún otro déficit motor, epilepsia o condición genética, deberá ir a una escuela diferencial.

En resumen, todos los niños hasta los tres años pueden asistir a jardín infantil normal. Después de los tres años pueden asistir a escuelas de lenguaje si hay trastornos expresivos o mixtos, o a una escuela diferencial si existen comorbilidades neurológicas al RDSM. Posteriormente, entre los 5 –6 años se realizará una psicometría para definir el tipo de apoyo escolar que requerirá.

- **PERIODO PREESCOLAR**
  - Estímulo del desarrollo psicomotor.
  - Kinesiología, fonoaudiología, terapia ocupacional.
- **PERIODO ESCOLAR**
  - Integración escolar.
  - Educación diferencial.
  - Beneficios legales por discapacidad: es fundamental que los padres y cuidadores conozcan todos los beneficios legales existentes. Por ejemplo, tienen una pensión asistencial, ayudas de las municipalidades, mayor puntaje para optar a viviendas sociales, etc.
  - Medicamentos para comorbilidades, tales como epilepsia, trastornos conductuales y problemas psiquiátricos. El tratamiento psicológico para estos niños no tiene resultados, estos tratamientos están destinados principalmente para los padres.
  - Soporte familiar: importante ya que en estos niños es más frecuente la separación familiar y el maltrato infantil.
- **PERIODO DE ADOLESCENCIA**
  - Manejo de trastornos conductuales.
  - Manejo de sexualidad: entre más profundo es el déficit cognitivo, menor es el control de sus impulsos y pueden aparecer conductas no deseadas. Se debe informar y educar a los padres en el manejo de estas situaciones. Se puede modular su conducta por medio de medicamentos.
  - Planificación Familiar: existen posibilidades de embarazos no deseados, por lo tanto, es recomendable medidas de control de natalidad.
  - Orientación laboral: muy importante para conseguir una integración social.

Trastornos del desarrollo y su relación con dificultades escolares

DR. JORGE FÖRSTER M.
Neurología Infantil
Hospital Sótero del Río
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Desarrollo y conducta. Un niño escolar tiene que lograr el cumplimiento de una serie de tareas del desarrollo que son claves para su autoestima y salud emocional. Entre ellas tenemos dos muy importantes: la socialización y el rendimiento académico.

La primera de ellas, la socialización, considera dos aspectos: la integración al grupo de pares y su relación con los adultos significativos a esta edad, que son sus profesores. Esta tarea incluye también adaptar su conducta a las exigencias del sistema escolar. La conducta, sea normal o anormal, cambia a lo largo de la vida de acuerdo a la etapa del desarrollo en que está el niño. El impacto de la conducta del niño en su desempeño en el sistema escolar y el impacto del sistema escolar en la conducta del niño, cambia de acuerdo al desarrollo madurativo. En otras palabras, todos los aspectos de la interacción social del niño son influenciados por su nivel de desarrollo.

La segunda tarea del desarrollo se relaciona con ejercitar sus habilidades de aprendizaje formal, es decir, su rendimiento académico. Como la definición de "normal" depende de la edad, la clasificación de muchos trastornos de los niños descansa en nuestro conocimiento de la conducta infantil normal. La desviación en el cumplimiento de los patrones de desarrollo considerados como normales están a la base del concepto de Trastornos del Desarrollo.

Trastornos del desarrollo (o neurodesarrollo):
Una forma de conceptualizarlos es diferenciar entre:

- Trastornos generalizados o profundos del desarrollo: desviación grave en áreas del desarrollo que impactan globalmente en la adaptación al medio. Ej. espectro autista y déficit intelectual.
- Trastornos específicos del desarrollo: desviación en una o varias áreas del desarrollo en niños normales. Ej.: dislexia, enuresis nocturna, déficit atencional.

Trastornos específicos del desarrollo:
Desviaciones en el desarrollo infantil que exceden el rango normal de variación en la adquisición de una función, ya que ocurren en un tiempo, en una secuencia y en un grado no esperado para la edad del niño o etapa del desarrollo. En su diagnóstico se usan tanto criterios de exclusión, tales como ausencia de lesión cerebral demostrable y ausencia de déficit sensoriales, como criterios de discrepancia, como el desarrollo insuficiente de algunas habilidades en relación a un desarrollo intelectual normal.

Existe una alta incidencia de acuerdo a la categoría diagnóstica usada, afectando entre 10–15% de la población infantil. Hay dificultades en la nomenclatura y ésta ha estado permanentemente experimentando cambios. Los rótulos usados para denominar estas desviaciones en el desarrollo infantil han llevado a situaciones de "profecía autocumplida", inacción terapéutica o estigmatización.

Grado variable de gravedad

Existe un continuo en el desarrollo de algunas habilidades que van desde la más completa normalidad a la total anormalidad. Esto genera dificultades para diferenciarlos de un estilo conductual y cognitivo distinto, propios de algunas familias, que sólo representa variación estadística en una población determinada.

La etiología es fundamentalmente genética, con alta heredabilidad y expresión más frecuente en sexo masculino. El ambiente determina las características de expresión clínica y en gran medida el pronóstico. Los trastornos del desarrollo son muy prevalentes, y en general de baja gravedad, conceptualizados por algunos autores como "disarmonías del desarrollo". Este concepto nace del conocimiento del desarrollo infantil normal, en que se aprecia un paralelismo entre la adquisición de diversas habilidades del desarrollo, tales como el lenguaje, conducta social, coordinación motora gruesa y fina, etc. La falta de este paralelismo se conoce como disociación del desarrollo. Es infrecuente que un niño se desvíe sólo en un área de desarrollo, por lo que la repercusión secundaria sobre la conducta, aspectos sociales y emocionales del niño estará siempre presente. Las interferencias en las destrezas académicas determinarán necesariamente dificultades en la adquisición del conocimiento, en el ajuste social y el desarrollo de la personalidad.

Las desviaciones en el desarrollo de funciones, tales como el desarrollo del habla y del lenguaje, organización visoespacial, organización de secuencias temporales, control de motilidad voluntaria, memoria y funciones cerebrales superiores, permiten entender los denominados **Trastornos del aprendizaje**. Por ejemplo, un prerrequisito básico en aprendizaje de lectura se relaciona con la percepción visual y orientación visoespacial. La capacidad de discriminación de detalles y orientación acerca de la posición, tamaño y relación entre objetos, direccionalidad, detalles visuales, figura–fondo, que se denomina función visomotora, nos permite diferenciar entre símbolos gráficos (letras) que tienen la misma forma, pero están orientadas en el espacio de manera diferente. Ej. d,b,q,p.

Por otro lado, si existen dificultades en el control de la atención selectiva, control de impulsos, control emocional o en el control de la actividad motora, se habla de un **Trastorno de Déficit Atencional Hiperactividad (TDAH).**

Terminología en los trastornos del desarrollo:

La variada terminología histórica empleada para denominarlos, ha tenido el propósito de llamar la atención a niños con inteligencia normal que fracasan en su desempeño escolar debido a deficiencias de su sistema nervioso central, que son sutiles y generalmente ocultas. Por ejemplo, el diagnóstico de Déficit atencional reemplazó al de Disfunción cerebral mínima y ésta a su vez al de Daño cerebral mínimo.

Evolutividad de los trastornos del desarrollo:

Las manifestaciones clínicas y la expresión conductual de los trastornos del desarrollo evolucionan en el tiempo y cambian en función de la estimulación medioambiental y de las intervenciones terapéuticas. La misma disfunción se expresa clínicamente de forma distinta a distintas edades. Un ejemplo está dado por las dificultades en la organización de secuencias temporales. En los preescolares (3 a 5 años) se manifestará por confusión acerca del vocabulario temporal (Ej. antes – después, ahora – más tarde) y desorientación temporal (Ej. orden de las comidas en el día). En escolares (6 a 8 años) por problemas para seguir instrucciones de 3 o más pasos, confusión acerca del orden de días de la semana o meses del año y retraso en aprender a decir la hora, y más adelante en dificultades para aprender las tablas de multiplicar.

TRASTORNOS POR DEFICIT ATENCIONAL–HIPERACTIVIDAD

Es la denominación común para uno de los síndromes más prevalentes y más intensamente estudiados en relación a la conducta infantil, y posiblemente el más controversial. El TDAH es uno de los trastornos más frecuentes de la niñez y es la primera causa de consulta a neuropediatras y a especialistas en salud mental infantil.

El TDAH es un trastorno del desarrollo iniciado en la infancia que determina un patrón crónico y generalizado de interferencias escolares, sociales y laborales, y que a menudo se acompaña de dificultades en el funcionamiento adaptativo diario. Este trastorno determina una alta vulnerabilidad psicológica del paciente, y es causado por retrasos maduracionales o disfunciones permanentes que alteran el control cerebral superior de la conducta.

Se caracteriza por un patrón persistente de:

- Hiperactividad
- Impulsividad
- Inatención

Estas características se presentan de manera mucho más frecuente y grave que lo que se observa habitualmente en individuos con un nivel de desarrollo comparable, llevando a dificultades persistentes y de inicio temprano en la adaptación social y/o rendimientos del niño en relación a su edad de desarrollo.

Estos síntomas cardinales causan significativas alteraciones en la familia y en el grupo de pares, interfiriendo en el rendimiento escolar y en la adaptación social del niño. Afecta a niños preescolares, escolares y adolescentes, acompañándolos hasta la vida adulta, aunque los síntomas experimentan cambios en relación a la edad y sexo. Los niños con este trastorno tienen un riesgo aumentado de aislamiento social, de accidentes vehiculares graves y de psicopatología adicional en la adolescencia y adultez. La hiperactividad es un poderoso predictor de disfunción social futura, pero no existe ninguna prueba objetiva para poder diagnosticarla.

El TDAH se ha transformado en un modelo de trastorno biopsicosocial, planteando preguntas críticas acerca de la relación entre factores genéticos, biológicos y ambientales.

Barkey (1997) definió el trastorno de déficit atencional como un fracaso en el desarrollo y en la activación de circuitos cerebrales que monitorizan la inhibición de respuestas automáticas y el autocontrol de la conducta. Por lo tanto, el problema más que sostener la atención, es mantener la inhibición, proceso mental que controla una acción (conducta) o emoción. El problema de inhibición no es asunto de elección, es involuntaria y traduce la disfunción cerebral. Esta disfunción cerebral se expresa en un contexto psicosocial, el que determina la cuantía de la sintomatología.

A pesar de que ha sido clasificado como un trastorno psiquiátrico se asemeja más a un trastorno del desarrollo o a una discapacidad del desarrollo, debido a que:

- Aparece temprano en el desarrollo.
- Tiene conductas distintivas con respecto al niño sin TDAH.
- Ocurre en variadas situaciones (aunque no necesariamente en todas ellas).
- Las conductas persisten en el tiempo.
- El niño no es capaz de funcionar a niveles apropiados para su edad.
- No es explicado por causas del medio ambiente o social.
- Es posible detectar alteración de funciones cerebrales.
- Se puede asociar a otros factores que pueden afectar funciones cerebrales (ej. lesiones por TEC, genéticas).

EPIDEMIOLOGÍA

Las tasas de prevalencia van desde un 2 a un 9,5%, sin embargo, varían de un país a otro debido a la inconsistencia de los criterios diagnósticos y al distinto grado de reconocimiento cultural o aceptación del trastorno. La evolución de los criterios diagnósticos del DSM III al DSM V ha ampliado la definición de casos y han permitido diagnosticar un mayor número de niños.

Un estudio sobre la epidemiología psiquiátrica en niños y adolescentes en Chile, realizado el año 2012, en 4 provincias: Santiago, Iquique, Concepción y Cautín, con una muestra de 1.558 niños y adolescentes, entre 4 a 18 años de edad, encontró prevalencia global de TDAH de 10.3%, sin diferencias significativas de género. (Dra. De la Barra, 2012)

En niños de 4–11 años la prevalencia fue de un 15,5%, y en adolescente de 12 a 18 años de un 4,5%.

El 30 – 70 % de los pacientes persisten en la vida adulta provocando problemas significativos en el ajuste en variadas áreas. Niños y adultos tienen similar distribución para características demográficas, tasas de prevalencia, comorbilidad y respuesta a psicoestimulantes. Los niños tienen problemas significativos con el funcionamiento académico y familiar, en cambio, los adultos presentan tasas elevadas de problemas académicos y laborales, menores logros ocupacionales, mayores dificultades maritales y en la conducción de vehículos.

El inicio de los síntomas ocurre entre los 3 y 5 años, cuando la conducta del niño empieza a interferir en más de una situación ambiental.

ETIOLOGÍA

Es un trastorno multifactorial, con una base neurobiológica y predisposición genética que interactúa con factores ambientales. Dentro de las etiologías, se postula:

1. Genéticas:

- TDAH predomina en algunas familias y los estudios de adopción y de gemelos demuestran una fuerte base hereditaria.
- Estudios de metaanálisis estiman la heredabilidad en 0.73.
- No ha sido identificado un gen único como responsable. Los genes involucrados son:
  - DAT1 (gen transportador de dopamina)
  - DRD4 alelo 7 (gen receptor de dopamina D4)
  - DRD5 (gen receptor de dopamina D5)
  - DBH (dopamina beta hidroxilasa)
  - 5-HTT (gen transportador de serotonina)
- El TDAH sería causado por genes de pequeño efecto individual, pero que se combinan e interactúan con factores ambientales de manera aún no aclarada.
- En los varones se supone que debe ocurrir una acción androgénica que explique la mayor prevalencia.
- Por lo tanto, en la mayoría de los casos existe un déficit en autorregulación e inhibición conductual determinado genéticamente.

2. Factores de embarazo, parto y desarrollo temprano: presentes en el 10–15% de los casos.
Ninguno ha demostrado ser *específico* para TDAH.

- Patología del embarazo y del parto, bajo peso de nacimiento, injurias neurológicas tempranas y algunas enfermedades de la infancia *pueden estar relacionadas* con síntomas posteriores de TDAH.
- El abuso materno de substancias, tales como la exposición prenatal a alcohol, nicotina y cocaína, se ha asociado con TDAH.

3. Dietas, Alergias y Plomo:
Sin soporte empírico como causas de TDAH.

4. Influencias familiares:
Sin una relación causal clara
- En algunos casos los síntomas de TDAH se asocian a dificultades en el vínculo madre–hijo(a).
- Los conflictos familiares suelen acentuar la gravedad de la conducta hiperactiva o disrruptiva.

5. Factores Neurobiológicos:
- Anomalías electrofisiológicas: evidencia del rol que tiene la disfunción de circuitos fronto- estriatales (cortex prefrontal y ganglios basales).
- Disminución de flujo sanguíneo cerebral en la corteza prefrontal lateral, corteza temporal media derecha, ambas cortezas prefrontales orbitales y ambas cortezas cerebelosas.
- Menores volúmenes de corteza cerebral prefrontal derecha, ganglios basales (especialmente caudado) y cerebelo.
- Alteraciones del metabolismo de algunos neurotransmisores, estando involucrados dopamina, norepinefrina, epinefrina y serotonina. La hipótesis actual más coherente es una disfunción de transmisión dopaminérgica.

CLÍNICA

Existen 2 combinaciones de síntomas:
- Hiperactividad/impulsividad
- Inatención

Estas combinaciones determinan 3 subtipos de TDAH, según la presentación del síntoma dominante:
- TDAH hiperactivo/impulsivo.
- TDAD con predominio de inatención.
- TDAH combinado.

1. Predominantemente hiperactivo–impulsivo:
- extremadamente hiperactivo–impulsivo.
- con poca o sin signos de inatención.
- más frecuente en niños pequeños.

2. Predominantemente inatento:
- se distrae fácilmente.
- sin conducta excesivamente hiperactiva impulsiva.

3. Combinado:
- Se manifiestan los tres síntomas clásicos del trastorno.

En muestras clínicas, es decir aquellos que consultan, el TDAH de tipo combinado es el más frecuente. Los niños más pequeños serán catalogados como TDAH de tipo combinado (reporte de los profesores) o como TDAH subtipo hiperactivo–impulsivo (reporte de los padres). Los niños mayores frecuentemente serán diagnosticados como TDAH subtipo con predominio de inatención.

Síntomas de TDAH

- **Dificultades en atención**
  - Soñador despierto.
  - Parece no escuchar.
  - Siempre pierde cosas.
  - Olvidadizo.
  - Se distrae fácilmente.
  - Necesita constante supervisión.
  - No finaliza las cosas que inicia.

- **Problemas con el control de impulsos:**
  - Impaciente, no puede esperar.
  - Siempre interrumpe a otros.
  - Preguntas sin ton ni son.
  - Actúa sin pensar.
  - No respeta turnos.
  - Trata de tomar atajos para tareas, incluyendo las tareas escolares.

- **Hiperactividad**
  - Siempre "está en algo".
  - Movedizo, no puede sentarse quieto.
  - Habla demasiado.
  - Permanentemente canturrea o hace ruidos.
  - Incapaz de "poner freno" a la actividad motora.
  - Tiene sólo 2 velocidades: duerme o corre.

Todas estas conductas requieren de algunos criterios adicionales, para ser valoradas desde el punto de vista diagnóstico:

- Persistencia, con duración mayor de 6 meses.
- Inicio temprano (antes de los 6 años, sin embargo en el DSM 5 se plantea inicio antes de los 12 años).
- Ser inapropiadas para la edad y nivel de desarrollo del niño.
- Presentarse en múltiples situaciones.
- La conducta debe interferir en más de 2 áreas del desarrollo.
- No deben ser explicadas por otro trastorno.

Estos síntomas muestran variaciones significativas en diversas situaciones, es decir, los niños con TDAH no tienen síntomas en todas las situaciones, y a su vez, la ausencia de síntomas en alguna situación no significa que no tengan TDAH. A mayor demanda del medio existe mayor dificultad del niño para adecuar su conducta.

Curso del desarrollo del TDAH:

Existen factores en el primer año de vida, tales como un temperamento difícil, que pueden ser precursores tempranos de un TDAH. En primer lugar aparece la hiperactividad/impulsividad, que se detecta en el periodo preescolar o al comienzo de la edad escolar. En el 40–70% de los casos desarrollan oposicionismo o agresión, lo que empeora el pronóstico. Los síntomas atencionales van aumentando gradualmente, persistiendo hasta la adolescencia e incluso, la edad adulta.

1. TDAH en preescolares:

- Inquietud motora.
- Agresividad.
- Curiosidad insaciable.
- Temerario.
- Desobediente.
- Juego ruidoso, violento, destructivo.
- Demandante, interrumpe constantemente a los adultos.
- Discutidor.
- Pataletas excesivas.

2. TDAH en escolares:

- Se distrae fácilmente.
- Desorganización en tareas escolares.
- Bajo rendimiento académico.
- Contesta antes de terminada la pregunta.
- Interrumpe, se para y molesta en clases.
- Anotaciones por disciplina.
- Conductas agresivas.
- Dificultades con grupo de pares.
- No espera turnos.
- Percibido como "inmaduro".
- Predisposición a accidentes.

3. TADH en adolescentes

- Sensación de inquietud interna más que hiperactividad.
- Fracaso en estudiar en forma independiente.
- Trastornos específicos de aprendizaje.
- Autoestima baja.
- Fracaso en relaciones con pares.
- Incapacidad para postergar gratificación.
- Conducta no modificada por castigo o recompensa.
- Conductas de riesgo.
- Predisposición a accidentes.
- Conflictos con figuras de autoridad.

4. TADH en universitarios

- Dificultad en manejo del tiempo y organización: sensación de urgencia emocional en tareas académicas, "calentar" exámenes.
- Comorbilidades: abuso de sustancias, trastornos de aprendizaje, depresión.

Comorbilidad en TDA-H:

- Altamente frecuente, al menos el 50% de los casos presenta alguna patología psiquiátrica asociada. Influye modificando la expresión clínica, la respuesta al tratamiento y el pronóstico del trastorno.
- Trastorno oposicionista desafiante (40-67%)
- Trastorno de conducta (20-56%)
- Conductas delictuales/antisociales (18-30%)
- Trastornos de ansiedad (10-40%)
- Depresión mayor (0-45%; 27% a los 20 años)
- Trastorno bipolar (0-27%; probablemente 6-10%)
- Trastornos de aprendizaje (24-70%)
- Problemas de relación con pares (al menos el 50%)
- Aumento de conflictos padre-hijos.
- Pobre control emocional.
- Baja autoestima.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es clínico y basado fundamentalmente en un criterio conductual, no existiendo un marcador biológico específico. El neurólogo pesquisa los llamados *signos de disfunción neurológica menor o de retraso neuro-maduracional* ("signos blandos") como elementos útiles y que entregan información adicional para el tratamiento. La alta frecuencia de comorbilidades lleva a cometer errores en el diagnóstico cuando profesionales no expertos olvidan que la lista de criterios diagnósticos para TDA-H, también la presentan niños con otras psicopatologías.

Evaluación diagnóstica en trastornos del desarrollo

- Historia del desarrollo del niño, con énfasis en antecedentes prenatales y perinatales, antecedentes de enfermedades de riesgo e historia de desarrollo psicomotor.
- Información de características conductuales aportadas por padres y profesores.
- Historia familiar.
- Examen neurológico.
- Evaluaciones neuropsicológicas.

Hallazgos en pruebas neuropsicológicas en TDAH:
Se han detectado dificultades en una serie de funciones del lóbulo frontal, tales como:

- Inhibir respuestas conductuales.
- Memoria de trabajo.
- Planificación y organización de la conducta.
- Fluencia verbal.
- Perseveración.
- Secuenciación motora.
- Estos déficits en funciones ejecutivas también lo tienen, en bastante menor grado, los hermanos no sintomáticos de los niños con TDAH. Se sugiere así un posible riesgo genético para estos déficits.

TRATAMIENTO

Se requiere de una intervención multimodal, combinando estrategias, y en base a un diagnóstico descriptivo (es decir a una enumeración de las dificultades que presenta el menor en el ámbito académico y en su adaptación conductual al entorno).

El objetivo es modificar la interacción patológica del niño con su familia, con el sistema escolar y de la familia con el sistema escolar, de modo de proteger la autoestima del niño.

Intervención multimodal en TDA-H:

- **Focalizada en el niño y su familia.**
- **Complementar intervenciones:**
  - Tratamiento farmacológico.
  - Modificación conductual.
  - Entrenamiento en destrezas sociales.
  - Psicoterapia individual.

- Psicopedagogía, fonoaudiología, terapia ocupacional.
- Manejo del ambiente.
- Apoyo pedagógico.

Tratamiento farmacológico del TDA-H: Se deben considerar los siguientes factores:

- Edad del niño.
- Gravedad de los síntomas.
- Comorbilidades.
- Antecedentes y recursos familiares.
- Características y recursos del sistema escolar.

Los psicoestimulantes son el tratamiento de elección desde la edad preescolar hasta la vida adulta. Existe amplia experiencia acumulada de su eficacia a corto plazo, pero han existido dificultades metodológicas para evaluar su eficacia a largo plazo, ya que las familias que prolongan el tratamiento siempre están dispuestas a realizar otras intervenciones complementarias con el tratamiento farmacológico.

Dentro de los efectos positivos de los psicoestimulantes, destaca la acción que ejercen por calmar la conducta, mejorar la atención, las relaciones interpersonales y el rendimiento académico, este último efecto es menos notorio. Cuando se administran en dosis bajas, los psicoestimulantes mejoran el rendimiento académico, y en dosis elevadas, producen aumentos notables y generalizados de los niveles extracelulares de catecolaminas cerebrales, modificando la conducta y la hiperactividad.

No existe un predictor claro de la respuesta a psicoestimulantes. No influyen en ella raza, sexo, nivel socioeconómico, funcionalidad de la familia ni el estado marital de los padres. Por otro lado, sí influye la edad y nivel intelectual del paciente. La respuesta positiva a psicoestimulantes no es diagnóstica de TDA-H porque niños normales y adultos pueden tener respuestas similares en el plano cognitivo y conductual. En los pacientes respondedores no se desarrolla tolerancia, sin embargo, al descontinuar la terapia se pierde en forma rápida el efecto sobre la conducta.

Los datos publicados y la experiencia acumulada indican consistentemente que el metilfenidato, el psicoestimulante más utilizado, es más efectivo que intervenciones no farmacológicas.

Mecanismo de acción de los psicoestimulantes

Los dos principales psicoestimulantes (metilfenidato y anfetamina) son compuestos simpaticomiméticos, cuyo mecanismo de acción se relaciona con la Dopamina (DA), Norepinefrina (NE) y el eje de las catecolaminas cerebrales, requiriendo de una acción conjunta sobre estos 2 neurotransmisores.

Anfetamina y Metilfenidato facilitan la transmisión sináptica a través de producir un aumento de liberación de DA y disminución de recaptación de DA y NE a través de mecanismos propios para cada uno. Ninguno de ellos tiene efecto potente directo sobre receptores estimulantes.

PSICOESTIMULANTES DISPONIBLES EN CHILE (AÑO 2018)

MEDICAMENTO	PEAK DE CONCENTRACIÓN PLASMÁTICA (HRS)	VIDA MEDIA ELIMINACIÓN (HRS)	MÁXIMO EFECTO TERAPÉUTICO (HRS)	DOSIS (MG/KG/DÍA)	PRESENTACIÓN (MG)	NOMBRE COMERCIAL
Anfetamina	2–3	6–8	8	0.15–0.5	10	Anfetamina
Metanfetamina	2–3	4–5	4–6	0.3–0.6	5 y 10	Cidrin
Lisdexanfetamina	3.8–4.3	6–8	12	0.5–1.5	30–50–70	Samexid
Metilfenidato	1–2	2–4	4–6	0.3–0.8	10	Aradix Ritalin Rubifen
Metilfenidato SR	2–7	6–8	6–8	0.3–0.8	10 y 20	Aradix retard Ritalin SR Rubifen SR Metrans XR
Metilfenidato LA	2–7	6–8	8–9	0.3–0.8	20,30,40	Ritalin LA
Metilfenidato OROS	1–2	12	8–12	0.6–1.2	18,27,36 y 54	Concerta
Metilfenidato de liberación sostenida	1–2	12	8–12	0.6–1.2	18,27,36 y 54	Minfel
Dexmetilfenidato	1.5–3	2.5	6–8	0.3–0.5	5–10	Neo-aradix

La farmacocinética de los psicoestimulantes presenta una gran variación individual, con gran variación entre nivel plasmático y respuesta conductual. Las formas de liberación sostenida parecen ser menos eficaces.

Bases del tratamiento con psicoestimulantes:

1. Especificar conductas que se desea modificar. Se puede usar escala de evaluación para padres y profesores (Escala de Conners).
2. Comenzar con dosis bajas e incrementos graduales, llegando a la mínima dosis necesaria.
3. Monitorizar efectos secundarios y descontinuar el medicamento si no existe respuesta positiva o aparecen efectos secundarios.
4. Controlar periódicamente efectos terapéuticos y efectos secundarios.
5. Entregar información al niño y su familia en relación al medicamento.

Efectos secundarios de los psicoestimulantes:

Los psicoestimulantes, cuando se administran en dosis terapéuticas, son generalmente seguros y producen sólo grados menores de efectos secundarios, que no tienen mayor impacto clínico.

- **Disminución del apetito:** es el que ha generado mayor controversia. No hay evidencias significativas de efectos negativos de los psicoestimulantes sobre el peso y talla en adultos. Si bien los psicoestimulantes, en tratamiento continuo, pueden disminuir levemente la ganancia de peso y talla, al menos parte del déficit en estatura parece ser propio del mismo TDAH.
- **Psicoestimulantes y abuso de alcohol y drogas:** no existe evidencia clínica que demuestre que la terapia con psicoestimulantes sea un factor de riesgo específico para dependencia de alcohol o drogas. Un grupo específico de riesgo está conformado por niños con TDA-H con conductas agresivas y antisociales, y en este grupo la terapia con psicoestimulantes puede prevenir el abuso futuro de substancias. El grupo con TDAH no tratado duplica el riesgo de adicciones.

- **Psicoestimulantes y Tics:** la incidencia de tics en TDA-H duplica a la de población general. La patogenia no ha sido aclarada, aunque comparten una alteración de la transmisión dopaminérgica determinada genéticamente. Los psicoestimulantes son igualmente efectivos para atenuar las conductas disrruptivas de los niños con tics crónicos o S. de Tourette.

En los pacientes con TDAH que no responden a psicoestimulantes, se debe sospechar alguna comorbilidad no diagnosticada, tales como: trastorno de aprendizaje, síndrome de Tourette, desorden obsesivo compulsivo, trastorno afectivos, trastorno afectivo bipolar, trastornos ansiosos, oposicionismo desafiante, trastorno de conducta, etc.

Otras alternativas farmacológicas en TDA-H

- Antidepresivos tricíclicos (ej: imipramina).
- Inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (fluoxetina, sertralina, paroxetina).
- Agonistas alfa adrenérgicos (Clonidina).
- Bloqueadores betaadrenérgicos (Propanolol).
- Estabilizadores del ánimo (Ácido valproico y Litio).
- Neurolépticos (Risperidona, Quetiapina, Aripiprazol).
- Atomoxetina.

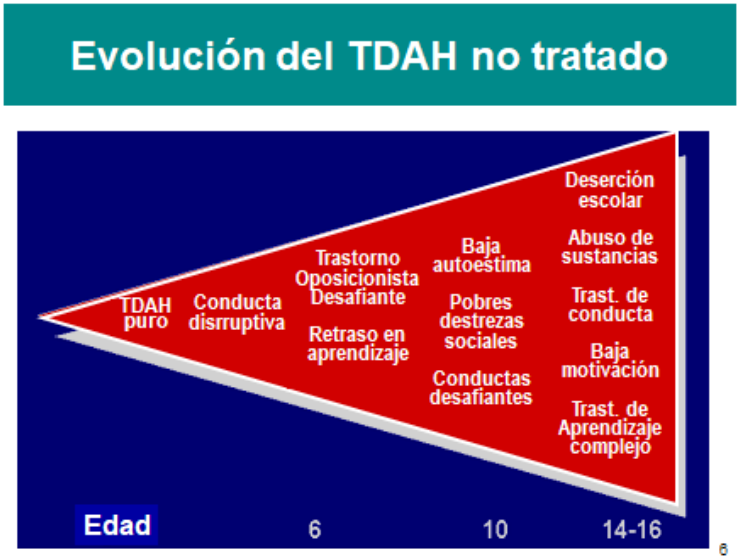
Otros tratamientos empíricos efectivos

- Entrenamiento parental en manejo de conducta del niño.
- Terapia familiar para adolescentes: resolución de problemas, entrenamiento en comunicación efectiva.
- Educación a profesores acerca de TDA-H.
- Modificación conductual en la sala de clases.

PRONÓSTICO DEL TDA-H:

No existe un pronóstico único o global del cuadro, siendo necesario definir subgrupos de pacientes.

EVOLUCIÓN DEL TDAH NO TRATADO



Adaptado de Kewley G (1999). Harpin, V A Arch. Dis. Child. 2005;90:i2-7i

Todas las siguientes afirmaciones son válidas:

- Los síntomas de la niñez, a menudo modificados, persisten en la etapa adolescente y en la vida adulta.
- Un subgrupo desarrolla conductas antisociales y tiene riesgo aumentado de conflictos con la ley en la adolescencia y adultez.
- Un subgrupo abusa de alcohol y drogas.
- Muchos pacientes tienen dificultades escolares persistentes.
- Muchos pacientes mantienen dificultades en el control motor y tienden a accidentarse fácilmente en la adolescencia.
- Algunos superan totalmente el problema atencional y no muestran dificultades en la vida adulta.
- Los adultos son más capaces de controlar su conducta y enmascarar los síntomas.

Factores protectores en TDA-H:

- Apoyo social y relaciones familiares estables, cariñosas y protectora.
- Variables de crianza, que incluyen una disciplina consistente y respetuosa, con mucho control externo de la conducta del niño a lo largo de todo su desarrollo.
- En adolescentes, una relación cercana y positiva con adultos significativos.

Los mejores **predictores de persistencia en la vida adulta** son:

- Conductas de violar reglas.
- Familia desestructurada.
- Condiciones de adversidad social.
- Comorbilidades importantes.

- **Los trastornos del desarrollo son la gran causa por la que un numeroso grupo de niños de inteligencia normal fracasan en adecuar su conducta y su ritmo de aprendizaje a las exigencias de su medio.**
- **Suponen patrones de maduración neurológica distintos, determinados genéticamente, en que el retraso en la adquisición de algunas habilidades puntuales repercute globalmente en la adaptación del niño a su ambiente.**
- **El Trastorno de déficit atencional-hiperactividad es un trastorno neuro-conductual altamente prevalente y de inicio temprano, con etiologías genéticas, ambientales y biológicas, que se da en ambos sexos.**
- **Los síntomas conductuales: inatención, hiperactividad e impulsividad, acompañan el ciclo vital del individuo y persisten modificados en la adolescencia y adultez. La importante comorbilidad determina la gravedad de su expresión clínica.**
- **El tratamiento farmacológico con psicoestimulantes para modificar la conducta y favorecer instancias de aprendizaje, es clave, pero no sirve como única intervención. El tratamiento debe ser multimodal combinando variadas estrategias centradas en el niño, su ambiente familiar y el sistema escolar.**
- **El pronóstico de los trastornos del desarrollo está dado por la detección temprana y la implementación de apoyos específicos en las diversas etapas del desarrollo infantil. Son protectoras para el niño algunas variables familiares y de crianza, con necesidad de un ambiente cercano afectivamente, pero muy estructurado.**

BIBLIOGRAFÍA

Avaria, M. (2012). Trastorno por déficit de atención hiperactividad/ impulsividad. En David P., Devilat M., Förster J. y Díaz M., Neuropediatría. Editorial Mediterráneo.

Thapar A., Cooper M. Attention deficit hyperactivity disorder. The Lancet 2016: 387 (10024), 1240–1250,

Singh,A. et al. Overview of attention deficit hyperactivity disorder in young children. Health Psychology Research 2015; volume 3:2115

Campos A. Evaluación neuropsicológica y psicopedagógica del niño con déficit atencional. Estilos cognitivos, perfiles neuropsicológicos, instrumentos de evaluación. En López I, Boehme V, Forster J, Troncoso L, Mesa T, García R., editores. Síndrome de déficit atencional. 2º ed. Santiago: Editorial Universitaria; 2006.:187 – 195.

Boehme, Förster & Mesa (2006). Tratamientos farmacológicos en Síndrome de Déficit Atencional y trastornos asociados. En López, Boehme, Förster, Troncoso, Mesa & García (Editores), Síndrome de Déficit Atencional. Editorial Universitaria.

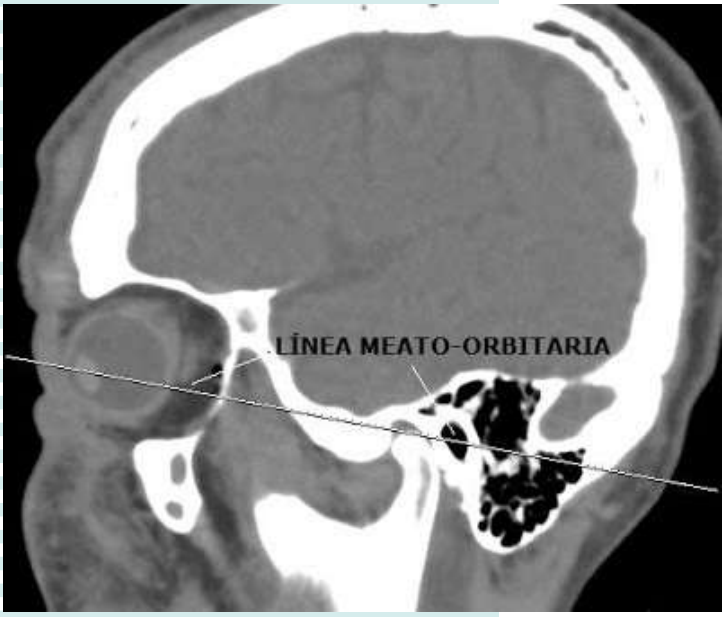
Cefalea

DR. RAÚL ESCOBAR HENRÍQUEZ
Sección Neurología, Genética y Enfermedades Metabólicas
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

El término cefalea es referido habitualmente como un dolor localizado en cualquier parte del cabeza, originado en los diferentes tejidos del cráneo, cara y cuello. Aunque es importante destacar, que la Sociedad Internacional para la Cefalea (IHS, en su sigla en inglés), la define específicamente como aquel dolor localizado por encima de la línea meato-orbitaria **(FIGURA)**. La cefalea puede ser primaria o secundaria, referido esto a la presencia de una causa identificable y específica del dolor. Cuando no hay una causa identificable se está en presencia de una cefalea primaria, siendo las más frecuentes la migraña y la cefalea tensional. El dolor de cabeza o cefalea es un motivo frecuente de consulta en la edad pediátrica, tanto en consulta ambulatoria como en servicios de urgencia. Si bien la mayoría de las cefaleas en el niño y adolescente son primarias o responden a causas benignas, es de absoluta necesidad hacer un diagnóstico diferencial con causas secundarias y además, entregar un tratamiento adecuado para un síntoma que puede ser altamente invalidante.

FIGURA. LÍNEA MEATO-ORBITARIA



EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia estimada para la cefalea en edad pediátrica es de alrededor de 60% y de 8% para migraña, habiendo una diferencia marcada entre mayores y menores de 12 a 14 años de edad, siendo más alta la prevalencia sobre los 12 a 14 años de edad, grupo etario en el cual además, la cefalea y migraña es más frecuente en mujeres que en hombres, mientras que bajo esa edad la prevalencia es similar en niños y niñas.

CLASIFICACIÓN

El enfrentamiento médico de la cefalea requiere de una categorización del cuadro que nos facilite, por un lado, realizar un adecuado abordaje clínico y por otro, utilizar criterios diagnósticos que permitan clasificar el cuadro de acuerdo a criterios internacionalmente aceptados. Para lo segundo, lo más adecuado es utilizar la Clasificación Internacional de las Cefaleas (ICHD-3, en su sigla en inglés), de la IHS. La ICHD-3ªEdición **(TABLA 1)**, clasifica las cefaleas en tres grandes grupos: I, Cefaleas primarias, donde están la migraña y la cefalea tensional, II, Cefaleas secundarias, donde están la cefalea atribuida a trauma craneal o la cefalea atribuida a infección, y III, Neuropatías craneales dolorosas, otros dolores faciales y otras cefaleas. Esta clasificación permite aunar criterios diagnósticos, facilitando así una categorización más exacta del tipo de cefalea, esencial para llegar a diagnósticos en cuadros poco claros y especialmente para protocolos de

TABLA 1: Clasificación Internacional de las Cefalea (ICDH-3). Sociedad Internacional para la Cefalea (IHS)

Parte I: Cefaleas Primarias
1. Migraña
2. Cefalea tensional
3. Cefalalgias autonómicas trigéminales
4. Otras cefaleas primarias

Parte II: Cefaleas Secundarias
5. Cefalea atribuida a trauma o injuria de cabeza y/o cuello
6. Cefalea atribuida a trastorno vascular craneano o cervical
7. Cefalea atribuida a trastorno intracraneano no vascular
8. Cefalea atribuida a sustancia o su suspensión
9. Cefalea atribuida a infección
10. Cefalea atribuida a trastornos de la hemostasia
11. Cefalea o dolor facial atribuido a estructuras de cabeza y cráneo (ej, senos, dientes, etc.)
12. Cefalea atribuida a trastornos psiquiátricos

Parte III: Neuropatías craneanas dolorosas, dolores faciales y otras cefaleas
13. Neuropatías craneanas dolorosa y otros dolores faciales
14. Otras cefaleas

ADAPTADO DE: Cephalalgia 2018; 38:1-211

TABLA 2: Clasificación clínica de Rothner para cefalea en edad pediátrica

Cefalea aguda
- Cuadros virales sistémicos
- Meningoencefalitis
- HSA
- Migraña
- etc.

Cefalea aguda recurrente
- Cefalea tensional
- Migraña
- etc.

Cefalea crónica no progresiva
- Cefalea tensional crónica
- Migraña crónica
- Cefalea persistente diaria-nueva
- etc.

Cefalea crónica progresiva
- Tumores SNC
- Hipertensión intracraneana
- Hipertensión intracraneana idiopática
- etc.

TOMADO DE: Semin Pediatr Neurol. 1995; 2[2]:109–118.

investigación; pero indudablemente no es la clasificación más adecuada para su uso en la práctica clínica diaria, siendo esto aún más relevante en niños menores. Distintas clasificaciones se han propuesto para pacientes en edad pediátrica, de todas ellas la más aceptada por su simpleza y aproximación práctica es la de Rothner, la cual utiliza criterios de temporalidad para clasificar la presentación de la cefalea; las clasifica en cefalea aguda, cefalea aguda recurrente, cefalea crónica progresiva y cefalea crónica no progresiva **(TABLA 2).**

PRESENTACIÓN CLÍNICA

El cuadro clínico de cefalea variará de acuerdo al tipo de cefalea y por cierto la evaluación o valoración dependerá fundamentalmente de la información que entregue el paciente en cuanto al dolor mismo y sus síntomas asociados, aspecto este último de alta relevancia en niños menores, quienes por su nivel de desarrollo no necesariamente entregarán toda la información necesaria para una adecuada categorización del dolor. Frente a este último punto, como se mencionó anteriormente, lo más adecuado es tener un acercamiento utilizando la clasificación de Rothner e incorporar, en la medida que sea factible, aquellos aspectos de la clasificación ICHD-3 que permitan una caracterización más exacta del tipo de cefalea.

La **Cefalea aguda** en la clasificación de Rothner **(TABLA 2)**, se refiere a aquella en la cual no hay antecedentes previos de dolor de cabeza, estando entre las posibles causas de dolor cuadros virales (gripe, por ejemplo), infecciones bacterianas (sinusitis, por ejemplo), hemorragia subaracnoidea, y también el primer episodio de una migraña o cefalea tensional; la **cefalea aguda recurrente**, corresponde a aquella en la cual hay antecedentes de episodios previos similares; aquí están especialmente las migrañas y la cefalea tensional; la **cefalea crónica progresiva**, se trata de una cefalea que tiene una fecha de inicio muchas veces poco definida y cuya intensidad va en aumento progresivamente, este es el cuadro de cefalea más alarmante y entre las causas están los tumores intracraneanos y el pseudotumor cerebri entre otros; y finalmente, la **cefalea crónica no progresiva**, que se refiere a un cuadro de cefalea persistente en el tiempo, pero que a diferencia del tipo anterior, no hay progresión de la intensidad y habitualmente no interfiere en forma importante en las actividades de la vida diaria, acá está fundamentalmente la cefalea tensional y también cuadros de migraña crónica.

La ICHD-3 entrega criterios diagnósticos clínicos definidos para los distintos tipos de cefalea, que como ya se ha dicho, se pueden utilizar en la edad pediátrica en especial para migraña y cefalea tensional, pero considerando algunos aspectos propios de la infancia. En el caso específico de la **migraña** **(TABLA 3)**, la localización del dolor en la niñez

TABLA 3: Clasificación de Migraña según ICDH-3ª Edición

1. MIGRAÑA

1.1 Migraña sin aura

- **A.** Al menos 5 crisis que cumplan criterios B – D
- **B.** Episodio de cefalea que duren entre 4 y 72 horas (no tratados o tratados sin éxito)
- **C.** Cefalea que tenga al menos 2 de las 4 siguientes características
  1. Localización unilateral
  2. Carácter pulsátil
  3. Dolor de intensidad moderada a grave
  4. Empeorada por o condiciona el abandono de la actividad física habitual (por ejemplo caminar o subir escaleras)
- **D.** Durante la cefalea debe ocurrir al menos 1 de los siguientes
  1. Náuseas y/o vómitos
  2. Fotofobia y fonofobia
- **E.** No calza mejor con ningún otro diagnostico ICHD-3

1.2 Migraña con aura

- **A.** Al menos dos crisis que cumplen los criterios B y C
- **B.** Uno o más de los síntomas de aura siguientes totalmente reversibles:
  1. Visuales
  2. Sensitivos
  3. De habla o del lenguaje
  4. Motores
  5. Troncoencefálicos
  6. Retinianos
- **C.** Al menos 2 de las siguientes 4 características
  1. Progresión gradual de al menos uno de los síntomas de aura durante un período > o igual a 5 minutos y/o dos o más síntomas se presentan consecutivamente
  2. Cada síntoma de aura tiene una duración entre 5 y 60 minutos
  3. Al menos uno de los síntomas de aura es unilateral
  4. El aura se acompaña, o se sigue antes de 60 minutos, de cefalea

ADAPTADO DE: Cephalalgia 2018; 38: 1-211.

generalmente es frontal o temporal, muy raramente occipital y a diferencia del adulto puede ser uni o bilateral. Si la migraña se acompaña de vómitos y vértigo, estos pueden ser más prominentes que la cefalea; los episodios tienen una duración de 30 a 60 minutos (más corto que en adulto); los síntomas asociados más habituales son fotofobia, fonofobia, anorexia, náuseas, vómitos y sueño que alivia el dolor; el antecedente de migraña familiar es frecuente, y los desencadenantes típicos son el estrés, privación de sueño, ayuno y deshidratación. En cuanto a las características propias de la migraña con aura en la infancia destaca que el aura se presenta menos de 30 minutos antes del inicio de la cefalea, habitualmente el dolor tiene una duración de 5 a 20 minutos, los tipos de aura más frecuente son el escotoma, visión borrosa, visión de líneas en zig-zag, centelleos, y también se pueden asociar, aunque menos frecuentemente que en adultos, parestesias, confusión, debilidad generalizada, anorexia y afasia. Respecto a la **cefalea tensional** (TABLA 4), las características propias en la infancia son que es una cefalea menos discapacitante que la migraña, en contraste con la migraña, el dolor es leve a moderado; esta cefalea puede durar de 1 hora a varios días, habitualmente se le describe como dolor opresivo o sensación de cintillo que aprieta la cabeza, en ocasiones se puede asociar a dolor muscular, en especial de cuello y hombros y un aspecto de relevancia, es que después de un buena anamnesis, en forma frecuente se puede encontrar historia de estrés o compromiso del ánimo.

Un aspecto relevante en la caracterización de la cefalea es la intensidad de ésta, lo cual puede ser difícil de objetivar en los niños. Una manera práctica de graduar la intensidad del dolor es relacionar intensidad con interferencia con las actividades del niño; si el dolor no interfiere en absoluto con la actividad, es factible pensar que el dolor es leve, si la interferencia es parcial, o sea el niño disminuye su actividad física pero sigue jugando, el dolor puede ser catalogado como moderado y si hay cese total de actividad, el dolor puede ser interpretado como grave.

Otro aspecto clínico de relevancia a considerar es la duración del cuadro de cefalea, pudiendo pasar a ser un cuadro crónico. En el caso de la cefalea tensional (TABLA 4), esta puede ser episódica o crónica. La episódica se define como infrecuente cuando la frecuencia de presentación es menor de 1 al mes, mientras que es frecuente cuando se presenta con una frecuencia entre 1 y 14 al mes, por lo menos durante 3 meses. La cefalea tensional se define como crónica cuando se presenta en promedio 15 o más veces al mes por al menos 3 meses. En cuanto a la migraña, esta se considera crónica cuando la cefalea aparece durante 15 días o más al mes durante más de tres meses, y que, al menos durante 8 días al mes, presente características de cefalea migrañosa. La migraña crónica no se debe confundir con el estado migrañoso, el cual corresponde a crisis de migraña debilitante que se prolongan por más de 72 horas.

Como se mencionó inicialmente, la cefalea puede ser primaria o secundaria, referido esto a la presencia de una causa identificable y específica del dolor. Uno de los desafíos más relevantes para el clínico es identificar aquellos

TABLA 4: Clasificación de Cefalea Tensional según ICDH-3ª Edición

2. CEFALEA TENSIONAL

2. Cefalea Tensional

- **A.** Al menos 10 episodios de cefalea que cumplen criterios B y D
- **B.** Episodio de cefalea con duración de 30 minutos a 7 días
- **C.** Al menos 2 de las siguientes 4 características
  1. Localización bilateral
  2. Carácter opresivo o de tensión (no pulsatil)
  3. Dolor de intensidad leve a moderada
  4. No empeora con actividad física habitual (por ejemplo caminar o subir escaleras)
- **D.** Ambas de las siguientes
  1. Sin náuseas ni vómitos
  2. Puede asociar fotofobia o fonofobia (no ambas)
- **E.** No calza mejor con ningún otro diagnostico ICHD-3

2.1 Cefalea Tensional Episódica Infrecuente
Los 10 episodios de cefalea aparecen con una frecuencia promedio menor a 1 al mes (menos de 12 al año)

2.2 Cefalea Tensional Episódica Frecuente
Los 10 episodios de cefalea ocurren en promedio 1 a 14 días al mes durante más de 3 meses (12 a menos de 180 días al año)

2.3 Cefalea Tensional Crónica
Cefalea con promedio de 15 o más días al mes durante más de 3 meses (180 o más días al año).

ADAPTADO DE: Cephalalgia 2018; 38: 1-211

pacientes en los cuales la cefalea es secundaria, para ésto, lo más aconsejable es estar atento a la presencia de síntomas o signos de alarma, los cuales plantean la necesidad de descartar una causa específica de la cefalea. Entre estos signos de alarma o "banderas rojas" destacan la presencia de una cefalea crónica, pero de intensidad progresiva a través de los días; el aumento de dolor con maniobras de valsalva (tos por ej.); un episodio de cefalea aguda grave, especialmente en un niño que nunca antes ha tenido este síntoma; la presencia de síntomas sistémicos asociados (fiebre, pérdida de peso, erupción cutánea); la concomitancia de factores de riesgo asociados (inmunosupresión, estado de hipercoagulabilidad, cáncer); el hallazgo al examen clínico de signos neurológicos focalizadores (compromiso conciencia, edema de papila, alteración motilidad ocular); y finalmente, también se deben considerar entre los síntomas de alarma los cambios en las características de la cefalea, la cefalea que despierta en la noche y la cefalea occipital.

CUADROS CLÍNICOS ESPECIALES DE CEFALEA EN LA INFANCIA

En esta categoría es importante considerar específicamente a lo que la ICHD-3 clasifica como síndromes episódicos que pueden asociarse a la migraña. En este grupo de trastornos están aquellos que aparecen en niños que también padecen migraña sin aura o migraña con aura, o que poseen una mayor probabilidad de desarrollar alguna de ellas más adelante. Históricamente estos cuadros se han descrito propiamente en la infancia, aunque también pueden observarse en adultos. Estos pacientes además tienen mayor tendencia a presentar cinetosis y parasomnias tales como sonambulismo, somniloquia, terrores nocturnos o bruxismo.

En estos síndromes episódicos están incluidos el **trastorno gastrointestinal recurrente** que se refiere a crisis recurrentes de dolor y/o malestar abdominal o náuseas y/o vómitos, que aparecen de manera poco frecuente, crónica o en intervalos predecibles y que pueden estar asociados a migraña. Bastante similar es la **migraña abdominal**, en la cual el dolor abdominal se localiza en la línea media, dura 2 a 72 horas y se asocia a náuseas, vómitos y manifestaciones vasomotoras como palidez o rubicundez. Otro cuadro episódico es el **síndrome de vómitos cíclicos** que corresponde a crisis recurrentes de náuseas y vómitos intensos, por lo general estereotipados y con una periodicidad predecible. Las crisis pueden asociarse con palidez y letargo. Hay una resolución completa de los síntomas entre las crisis. Estos tres últimos cuadros deben tomarse como diagnósticos de descarte después de una exploración y evaluación gastrointestinal normal. Finalmente en estos síndromes episódicos que pueden asociarse a la migraña, está el **vértigo paroxístico benigno**, caracterizado por breves crisis recurrentes de vértigo, que pueden durar de minutos a horas, que se pueden asociar a nistagmo, ataxia, vómitos y palidez; y la **tortícolis paroxística benigna**, que se inicia durante el primer año de vida, en la cual hay inclinación de la cabeza hacia un lado, con o sin ligera rotación, con duración de minutos a días, asociado a palidez, irritabilidad, decaimiento, vómitos y ataxia. En estos dos últimos cuadros es importante descartar epilepsia, tumores de fosa posterior, patologías vestibulares y reflujo gastroesofágico en el caso de la torticolis paroxística.

ESTUDIO DIAGNÓSTICO

La evaluación clínica es el aspecto más importante en el enfrentamiento diagnóstico de un niño con cefalea. La anamnesis debe estar dirigida a establecer las características de la cefalea, de acuerdo a lo detallado en los acápites previos, tomando como guía la clasificación de Rothner e incorporando, en la medida que sea factible, aquellos aspectos de la clasificación ICHD-3 que permitan una caracterización más exacta del tipo de cefalea. Debe ponerse especial énfasis en la búsqueda de síntomas o signos de alarma o "banderas rojas", en el afán de pesquisar o descartar cefaleas secundarias. En cuanto a la historia personal del niño, se debe buscar con especial énfasis aquellos hábitos que pudieran ser factores desencadenantes o facilitadores de cefalea como mal hábito de sueño, uso excesivo de pantallas, ayuno, ingesta inadecuada de líquidos o exceso de cafeína, entre otros. En cuanto a los antecedentes familiares, debe prestarse especial atención a la historia de migraña en la familia, destacando acá la necesidad de hacer anamnesis dirigida en la búsqueda de este antecedente en familiares de 1º y 2º grado. Debe buscarse además en la historia familiar y personal del niño aquellos factores psicosociales que pudieran explicar factores emocionales involucrados en una posible cefalea tensional.

Todo niño con cefalea debe tener un examen clínico pediátrico, con el objeto de objetivar la presencia o ausencia de signología de causas sistémicas o focales que expliquen la cefalea, y por cierto, se debe realizar un examen neurológico completo en la búsqueda o descarte de signos de focalización neurológica.

De acuerdo a la hipótesis diagnóstica derivada de la evaluación clínica, se debe decidir la necesidad de efectuar exámenes de laboratorio. Los exámenes generales como hemograma, punción lumbar (PL), etc., dependerán de la necesidad de descartar o estudiar causas sistémicas de cefalea. La necesidad de electroencefalograma debería ser excepcional y sólo en el caso que se sospeche epilepsia como diagnóstico involucrado. Las neuroimágenes, en especial la resonancia magnética de cerebro, son exámenes de relevancia en el estudio de algunos pacientes con cefalea; sin embargo, este debería ser un estudio restringido a casos con sospecha de causas secundarias intracraneales, sospechadas por la clínica, en especial en aquellos pacientes que presentan síntomas o signos de alarma. Otros estudios, como examen de VIII par, PL con determinación de presión de apertura, etc., deberán plantearse en casos específicos.

TRATAMIENTO

Una vez que el diagnostico de cefalea primaria ha sido hecho y las causas secundarias han sido descartadas, el enfrentamiento terapéutico siempre debe comenzar con educación al paciente y la familia, con el objeto primario de tranquilizar respecto a la ausencia de causas graves detrás del dolor y secundariamente asegurar un buen entendimiento de la estrategia terapéutica a utilizar y así lograr una buena adhesividad a las indicaciones a entregar.

La primera recomendación a entregar es la sugerencia de llevar un diario de cefalea en el cual se registren los episodios de cefalea y los posibles gatillantes relacionados. Lo siguiente es entregar recomendaciones generales respecto a modificación o adquisición de hábitos que permitan evitar desencadenantes típicos de cefalea. Entre estas recomendaciones están el alimentarse bien y en horarios adecuados, evitando el ayuno; mantener una higiene adecuada de sueño, mantener una actividad física regular, evitar el deshidratarse y obviamente evitar aquellos desencadenantes ya identificados.

TABLA 5: Dosis de medicamentos para el tratamiento de la cefalea

Tratamiento episodio agudo	
• Acetaminofeno	15 mg/kg
• Ibuprofeno	10 mg/kg
• Naproxeno	7 mg/kg
• Rizatriptan	5 mg/dosis vo. Puede repetir en 2 horas. Recomendado sobre los 6 años
• Sumatriptan	100 mg vo. Máximo 200 mg al día. Recomendado sobre los 8 años 10 mg vía nasal, sobre 12 años 20 mg. Máximo 20 mg al día o 40 mg sobre los 12 años.
Tratamiento profiláctico	
• Flunarizina	5 a 10 mg al día (en 1 dosis)
• Propanolol	40 a 120 mg al día (repartido en 2 dosis)
• Ácido Valproico	80 a 240 mg al día (repartido en 3 dosis)

En cuanto al tratamiento del dolor, este debe considerar la frecuencia de los episodios de cefalea. Si los episodios son infrecuentes, el objetivo es sólo tratar la crisis de dolor; sin embargo, si los episodios son frecuentes, lo aconsejable es realizar tratamiento profiláctico intentando bajar la frecuencia de los episodios al máximo. Una frecuencia de corte ampliamente aceptada es de 1 episodio semanal, más de 1 episodio semanal o más de 4 episodios al mes, debería considerarse crisis frecuentes.

La TABLA 5 resume los medicamentos recomendados para su uso en pacientes pediátricos. El tratamiento agudo debe considerar como primera línea el uso de paracetamol y antiinflamatorios como el ibuprofeno o naproxeno, habiendo evidencia que la asociación de paracetamol con ibuprofeno en dosis únicas sería más eficiente que el uso individual de cada uno de estos fármacos. Cuando el uso de analgésicos y/o antiinflamatorios no son efectivos, se debe considerar el uso de triptanes, aunque estos medicamentos son ampliamente utilizados en adultos, sólo algunos de ellos tienen estudios en población pediátrica. En cuanto al uso de medicamentos profilácticos, el más aceptado y utilizado, por su eficacia y seguridad es la flunarizina, siendo el propanolol una alternativa adecuada en niños menores y el ácido Valproico en escolares mayores y adolescentes, mientras que la amitriptilina y el topiramento han mostrado ser ineficaces.

BIBLIOGRAFÍA

Tarannum M et al. Headache in a National Sample of American Children: Prevalence and Comorbidity. J Child Neurol. 2009; 24:536–543.

Ishaq Abu-Arafehi et al. Prevalence of headache and

migraine in children and adolescents: a systematic review of population-based studies. Dev Med Child Neurol. 2010 Dec;52(12):1088–97.

M.E. Bigal et al. , On behalf of the AMPP advisory group. Migraine in adolescents: Association with socioeconomic status and family history. Neurology. 2007; 69:16–25.

Headache Classification Committee of the International Headache Society

(IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). Cephalalgia 2018; 38:1–211

Vahlquist B. Migraine in children. Int Arch Allergy. 1955; 7:348–355.

Prensky A. Migraine and migraine variants in pediatric patients. Pediatr Clin North Am. 1976; 23:461–471.

Rothner AD. The evaluation of headaches in children and adolescents. Semin Pediatr Neurol. 1995;2[2]:109–118.

Powers SW. Et al. Trial of amitriptyline, topiramate, and placebo for pediatric migraine. New Eng Med. 2017; 376: 115–124.

- **La cefalea es causa frecuente de morbilidad en la edad pediátrica.**
- **La relevancia de la cefalea, además de su frecuencia, es la alteración en la calidad de vida (primaria) o el ser un signo o síntoma de presentación de enfermedades de relevancia mayor (secundaria).**
- **La clasificación de cefalea más aceptada internacionalmente (ICHD-3 de la HIS) debe tomarse sólo como guía en la infancia, siendo lo más adecuado en el enfrentamiento clínico, el uso de la clasificación de Rothner.**
- **La clínica es el elemento de mayor utilidad diagnóstica, estando los exámenes de laboratorio reservados para casos específicos y seleccionados por la clínica.**
- **El tratamiento de la cefalea primaria, en la mayoría de los casos es efectiva con el uso de analgésicos y/o antiinflamatorios de uso común, reservándose otro tipo de medicación para casos seleccionados.**

Epilepsia y Convulsiones

DRA. KERYMA ACEVEDO
Sección Neurología, Genética y Enfermedades Metabólicas
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

EPIDEMIOLOGÍA

Un 5% de la población general presenta una crisis convulsiva durante su vida, pero esto no es lo mismo que tener epilepsia, ya que sólo un tercio de este grupo finalmente desarrollará epilepsia. El resto, aun teniendo causa médica (precipitante) o neurológica conocida, no tendrán recurrencia.

Prevalencia: es de 1,7 – 2 % en la población general, lo que es un valor muy alto. Además, la mortalidad en estos pacientes es 2 a 3 veces mayor que la población general, valor que no es igual para todos los pacientes con epilepsia, ya que los que son refractarios a tratamientos y aquellos que tienen mayor tiempo de evolución, concentran mayor riesgo. La incidencia se acumula en las edades extremas de la vida: en la población pediátrica, por ejemplo, en los primeros 4 años de vida, principalmente en el primer año, se tiene una alta tasa de debut de epilepsia.

DEFINICIONES

Clásicamente, se definía como la presencia de dos o más crisis no provocadas, es decir, que las crisis se presentaban cuando el paciente no había tenido un evento precipitante agudo (por ejemplo, hipoglicemia). Esto cambió con la última definición publicada el año 2014. Actualmente se habla de un trastorno que se localiza en el cerebro, en que hay una predisposición persistente a tener crisis, y que requiere al menos dos crisis separadas por más de 24 horas y no provocadas (o sea secundaria a una causa identificable como hipoglicemia, traumatismo, infección del sistema central) o una crisis no provocada y que tiene una alta probabilidad de recurrencia sobre 60% en los siguientes 10 años (riesgo que puede estar determinado por la clínica o por un electroencefalograma, por ejemplo). Finalmente, la presencia de un síndrome epiléptico específico, como epilepsia mioclónica juvenil, también permite establecer el diagnóstico de epilepsia en forma definitiva.

Causas:

Las causas son múltiples y de acuerdo a la última clasificación, es posible que exista más de una causa identificable. Por otra parte, en la medida que la medicina continúa avanzando, especialmente en cuanto a la identificación de genes y mecanismos moleculares o calidad de las neuroimágenes, es posible mejorar nuestra precisión diagnóstica.

Actualmente se distinguen 6 categorías:

1. Estructurales Ej: displasia cortical.
2. Genéticas Ej: síndrome de Dravet.
3. Infecciosas Ej: meningitis bacteriana.
4. Metabólicas Ej: dependencia piridoxina.
5. Inmunes Ej: encefalitis antiNMDA.
6. Desconocidas.

El sustrato fisiopatológico que puede determinar el desarrollo de una epilepsia es muy amplio y se puede localizar en distintos lugares del sistema nervioso central (SNC), o en distintos lugares de la neurona: soma, axón, receptores sinápticos, etc, de tal modo que lo que se tiene es un desbalance entre la

excitación y la inhibición de las neuronas que están ubicadas en el SNC. Existen neuronas que se despolarizan fácilmente, producto de una hiperexcitabilidad de la membrana, que puede ser secundaria a disfunciones de canales iónicos, aumento de neurotransmisores excitatorios como el glutamato o disminución del control inhibitorio.

CLÍNICA, FORMAS DE PRESENTACIÓN

Clasificación de las epilepsias y síndromes epilépticos: establecidas inicialmente en 1989 por la Liga internacional contra la Epilepsia (ILAE), luego en 2001, siendo las últimas del año 2017.

Síndrome epiléptico: se refiere a un conjunto de características de una epilepsia que incluye los tipos de crisis, la edad de inicio, historia natural de la enfermedad, su pronóstico, patrón electroencefalográfico, posible etiología (como hallazgos en las neuroimágenes y genéticos) y su respuesta a tratamiento.

– Ej: epilepsia mioclónica juvenil, síndrome de West.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de epilepsia es **clínico**, por lo que es fundamental realizar una anamnesis completa, descripción de los eventos (antes, durante, después), concordancia entre las crisis (similares y estereotipadas, aunque algunos pacientes podrían tener más de un tipo de crisis). Deben describirse las manifestaciones visibles, como por ejemplo, las auras, que corresponden a crisis de inicio focal; su frecuencia y distribución horaria a lo largo del día. También son relevantes los factores desencadenantes tales como el alcohol, deprivación de sueño, ciclo menstrual, fiebre, uso de medicamentos, presencia de crisis reflejas (gatillada por música, exposición a agua caliente, etc.). Dentro de la anamnesis remota se debe preguntar por patologías previas (ej. meningitis, encefalitis, parto complicado, parto prematuro, etc.), fármacos en uso y antecedentes familiares de epilepsia.

El diagnóstico sindromático se basa en la historia clínica y correlato EEG.

Estudio

Los exámenes complementarios apoyan y permiten certificar el diagnóstico de epilepsia. Además, algunos de ellos pueden ser de utilidad para el seguimiento de la enfermedad y de su tratamiento.

- Estudio electrofisiológico: **EEG, Video EEG,** son los más importantes
- Imágenes cerebrales: RM, PET, SPECT (los dos últimos en pacientes candidatos a cirugía).
- Estudios de laboratorio general; incluyen niveles plasmáticos de medicamentos.
- Estudio genético: para diagnóstico etiológico especifico.

Electroencefalograma (EEG): es una representación gráfica de la actividad eléctrica cortical, excluyendo los focos profundos que el EEG tradicional no puede captar. Se registra gracias a electrodos colocados generalmente en cuero cabelludo.

Ventaja: tiene buena resolución temporal, pero mala resolución espacial de las descargas corticales.

El EEG es el estudio neurofisiológico más importante para el diagnóstico, pronóstico y seguimiento del tratamiento de las epilepsias.

El sistema 10/20 es un sistema creado para la colocación de los electrodos en posiciones específicas en el cuero cabelludo de los pacientes. Sin embargo, los niños, tienen la cabeza más pequeña, por lo que se han definido montajes especiales con menor cantidad de electrodos. Esto permite estandarizar la toma y lectura de los exámenes.

Aplicaciones del EEG:

- Estudio y clasificación de crisis/epilepsias.
- Control y manejo del estatus epiléptico.
- Estudio de trastornos del sueño.
- Trastornos focales y difusos del funcionamiento cerebral: compromiso de conciencia, encefalitis, enfermedades degenerativas.
- Trastornos paroxísticos en general.

Anormalidades del EEG: la lectura de este examen se basa por un lado en la identificación de los ritmos o patrones normales propios de cada edad del desarrollo y etapa de registro (vigilia, somnolencia, sueño) y de la presencia de anormalidades, ya sea de la actividad basal o por la presencia de grafoelementos anormales.

Anormalidades de la actividad de fondo:

- Lentitud no concordante con el estado de conciencia: pueden ser focales, lateralizadas o generalizadas (encefalopatía difusa o lesión focal).
- Asimetrías significativas: voltaje o frecuencia (entre un hemisferio y otro).
- Se debe evaluar según la edad del paciente, ya que en los niños se va produciendo una maduración en el EEG. Además, hay que considerar la presencia de variantes normales.
- Anormalidades transitorias/descargas: espigas, puntas, complejos espiga-ondas lentas. Pueden ser focales, lateralizadas o generalizadas.
- Patrones periódicos de descargas, estallido-supresión, etc.

Consideraciones – EEG:

Un EEG interictal normal no descarta el diagnóstico de epilepsia. Es por ello que el diagnóstico sigue siendo clínico, sin embargo, su sensibilidad aumenta con registros repetidos o más prolongados (pudiendo llegar hasta 80%). Por otro lado, la existencia de un EEG alterado NO asegura el diagnóstico de una epilepsia, ya que algo más del 1% de la población general puede tener anormalidades en el EEG sin tener epilepsia. Así, el EEG no es diagnóstico, es la clínica. El EEG tampoco reemplaza a las neuroimágenes en el diagnóstico de lesiones estructurales.

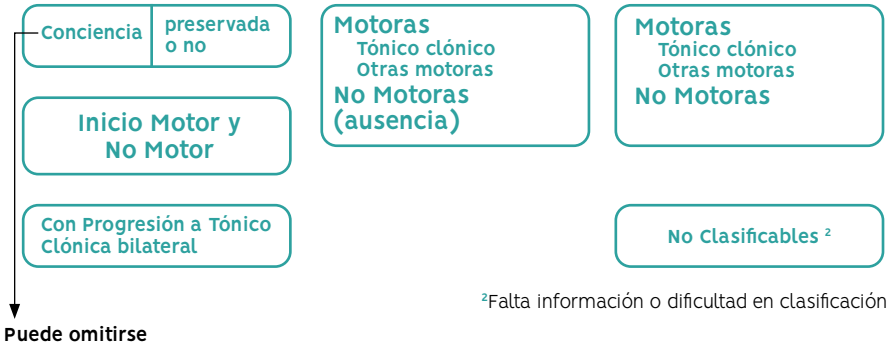
En casos más complejos, es necesario usar técnicas diagnósticas más avanzadas. Los electrodos subdurales y profundos están indicados en pacientes candidatos a cirugía, principalmente, para realizar un estudio más específico ya que mejora la resolución espacial, permitiendo identificar focos epileptogénicos en pacientes sin lesión estructural, por ejemplo.

Otros estudios:

- El EEG standard tiene una duración de 20 minutos.
- Privación de sueño: parcial o total: el paciente debe permanecer despierto

una parte o toda la noche. Se utiliza para "activar el registro" (duración de 30 min).

- Es posible realizar estudios prolongados (horas), con o sin video.
- Además se disponen de registros de EEG Holter ambulatorio (24 horas).
- Monitoreo continuo UCI: registro continuo en pacientes graves, que se informa en forma periódica, permitiendo realizar ajustes en su tratamiento. Por ejemplo: status epiléptico.
- Video monitoreo EEG: son exámenes para diagnóstico, estudio y evolución de las epilepsias o de eventos paroxísticos.
- Registros de superficie (grillas, strips), profundos, estimulación cortical: en pacientes candidatos a cirugía.



Crisis **FOCAL** **sin** compromiso de conciencia→ ANTES **"crisis PARCIAL SIMPLE"**
Crisis **FOCAL** **con** compromiso de conciencia→ ANTES **"crisis PARCIAL COMPLEJA"**

Clasificación de Crisis Epilépticas

Tradicionalmente, las crisis epilépticas se clasificaban en 2 grandes grupos, focales y anteriormente parciales, y generalizadas. A las focales se les agregaba además el calificativo de simples o complejas, si ellas tenían o no compromiso de conciencia. La nueva clasificación del año 2017, las divide en 3 tipos **(FIGURA)**

Tipos de Crisis Generalizadas Motoras:

- Mioclónicas
- Atónicas
- Clónicas
- Tónicas
- Espasmos

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

No todo evento en que se observan movimientos anormales o desconexión del medio corresponden a crisis epilépticas. Existe un gran grupo de trastornos paroxísticos no epilépticos. El diagnóstico diferencial depende en gran parte de la historia clínica. Los estudios complementarios, como el EEG que ayudan a diferenciarlos.

Los trastornos paroxísticos no epilépticos incluyen:

- Síncopes
- Trastornos del sueño: terrores nocturnos, narcolepsia, mioclonías del sueño.
- Espasmo del sollozo (antes conocidos como apneas emotivas): pueden acompañarse incluso de compromiso de conciencia o movimientos tipo convulsión.
- Pseudocrisis o crisis psicogénicas o no epilépticas: presentes hasta en 30% de pacientes con epilepsia.
- Trastornos del movimiento: coreoatetosis, tics.
- Reflujo gastroesofágico (Síndrome de Sandifer): se produce un movimiento

en flexión en lactantes en respuesta al dolor producido por reflujo gastroesofágico, por lo cual puede parecerse a los espasmos epilépticos observados en un Síndrome de West.

- Migraña.
- Ataque isquémico transitorio.
- Fenómenos de autoestimulación o gratificación.

TRATAMIENTO DE LAS EPILEPSIAS

Es muy importante considerar que el tener epilepsia se asocia a consecuencias sociales, familiares y psicológicas, entre otras, por lo tanto, el manejo va mucho más allá de la indicación de fármacos y puede requerir el apoyo de un equipo multidisciplinario.

Los medicamentos antiepilépticos han sido utilizados clínicamente desde 1912. La indicación depende del tipo de crisis y síndrome epiléptico específico y debe considerar que ellos poseen diferentes mecanismos de acción. Antes de prescribir un medicamento se debe conocer la farmacocinética y farmacodinamia de cada uno y considerar siempre las patologías asociadas y uso de otros medicamentos, por parte del paciente. Es fundamental educar al paciente y sus familiares respecto a reacciones adversas de los medicamentos indicados y de las potenciales complicaciones a largo plazo, ya que la epilepsia es una patología crónica, que incluso puede requerir tratamiento de por vida. El tratamiento puede ser indicado para controlar las crisis epilépticas en la etapa aguda y para evitar que el paciente presente crisis recurrentes, como terapia de mantención.

En una crisis se deben evitar posibles caídas/contusiones y realizar el manejo básico: CAB.

Los medicamentos usados en el manejo de una crisis tradicionalmente son el diazepam rectal o midazolam bucal o intranasal. Es importante educar a los pacientes respecto al manejo general de una crisis, explicar qué conductas son erradas o de riesgo, cómo administrar fármacos en domicilio y "cuándo deben consultar" en el servicio de urgencia, como por ejemplo frente a crisis prolongadas, que no responde a la administración de medicamentos en domicilio o que se presenta en forma recurrente.

Fármacos:

El primer fármaco antiepiléptico disponible fue el fenobarbital. A lo largo de los años se han agregado los "fármacos clásicos", como fenitoína, ácido valproico, etosuximida, benzodiacepinas, carbamazepina y primidona. Desde aproximadamente el año 2000, se agregan en forma progresiva los llamados nuevos fármacos antiepilépticos como, levetiracetam, lamotrigina, clobazam, vigabatrina, oxcarbacepina, y topiramato. En general las ventajas de estos últimos, radica en su mejor tolerabilidad y perfil farmacodinámico, sin que hasta ahora se haya logrado mejorar en general la eficacia global. En los últimos años se han agregado, además, lacosamida, eslicarbazepina, perampanel, stiripentol y rufinamida, no todos disponibles en nuestro país.

Fármacos antiepilépticos: usándose de manera individual o combinada controlan a 2/3 de los pacientes con epilepsia.

Nuevos fármacos antiepilépticos: se caracterizan por producir menos efectos secundarios, sin embargo, son un poco más caros. Pese a su uso, sigue manteniéndose 1/3 de pacientes refractarios.

Tratamiento: generalidades

La epilepsia no refractaria, es una patología cubierta por el GES.

El objetivo del tratamiento es llegar al control completo de las crisis con ausencia de efectos secundarios. El inicio del tratamiento es un acuerdo entre el médico, paciente y su familia, logrando que alrededor de dos tercios de los pacientes alcancen un control adecuado de sus crisis. Realizar un diagnóstico correcto del tipo de epilepsia es esencial para indicar un tratamiento correcto y específico. Es muy importante, considerar siempre los riesgos y beneficios de la terapia, iniciar con dosis bajas e ir incrementándolas de manera progresiva.

El tratamiento ideal es con monoterapia en la mínima dosis eficaz.

Esto disminuye los efectos adversos, genera menos interacciones entre fármacos y menos riesgos de reacciones idiosincráticas. También facilita el cumplimiento terapéutico y reduce los costos.

Se debe considerar el uso de combinaciones de drogas cuando los pacientes no responden a un medicamento, e idealmente, estos fármacos deben tener mecanismos de acción diferentes. La medición de los niveles plasmáticos permite controlar la ingesta de fármacos, fundamental en esta patología, ya que al ser una enfermedad crónica se dificulta la adherencia al tratamiento. Los adolescentes son un grupo especial de pacientes, que no quieren tomar fármacos, y que se exponen a factores desencadenantes de crisis como, por ejemplo, privación de sueño, ingesta de alcohol, etc. Por ello, es muy importante educar tanto a los pacientes como a sus familiares, especialmente en grupos de riesgo como el antes mencionado. La suspensión o cambio de tratamiento debe hacerse de manera lenta y monitorizada. Nunca debe suspenderse un tratamiento en menos de 1–2meses.

Adicionalmente, existen tratamientos alternativos a los fármacos, cuando éstos no son suficientes:

- Cirugía de epilepsia: puede ser paliativa (en pacientes muy refractarios) o con intención curativa.
- Dieta cetogénica.
- Corticoides.
- Inmunoglobulinas.
- Cannabis vs Cannabidol (CBD).

Sin duda el uso de cannabis y cannabidol es foco de atención y controversia. Cannabis es una planta que tiene más de 500 moléculas. El cannabidol es una molécula que se extrae de la planta, y que ha mostrado una tendencia favorable a disminuir las crisis. Los preparados o aceites de CBD son extractos artesanales, preparados por las familias de los pacientes, en que no existe medición de los componentes de la preparación obtenida. Se ha reportado mejoría en el estado de alerta, somnolencia y fatiga y en seguimientos a corto plazo no se han observado efectos secundarios graves, pero es necesario hacer seguimientos a largo plazo, con buenas metodologías, para asegurar que no se producen efectos secundarios significativos. Hasta ahora, la mejor respuesta se ha observado en los pacientes portadores de síndrome de Lennox–Gastaut y síndrome Dravet. El problema de este tratamiento es que son extractos artesanales, por lo que no se puede asegurar cual es el contenido de los aceites que se preparan, ni tampoco que las preparaciones de los aceites sean homogéneos y comparables, así como que no contengan sustancias deletéreas para el organismo, como el THC (tetrahidrocannabinol, molécula psicoactiva). Además, hay bastantes sesgos y problemas metodológicos en muchos de los trabajos publicados, como uno en que se reportó una mejor respuesta en pacientes de familias que se trasladaron al estado del Colorado en Estados Unidos, para acceder al uso de Cannabis. Recientemente, la FDA otorgó la primera autorización a un medicamento preparado en base a Cannabidiol, obtenido desde la planta

Cannabis y que cumplió con todas las fases de estudio preclínico y clínico exigidas para la aprobación de cualquier medicamento, llamado Epidiolex®

Encefalopatías epilépticas

Son epilepsias en que se produce un compromiso o regresión del desarrollo psicomotor o cognitivo secundario a la presencia de crisis epilépticas repetidas o actividad epileptiforme interictal. Se consideran una emergencia neurológica y es muy importante su manejo rápido agresivo, de modo de intentar aminorar su efecto en el desarrollo.

Ejemplos: síndrome de West, síndrome de Lennox-Gastaut, epilepsias mioclónicas progresivas de la infancia.

Síndrome West

Este síndrome generalmente se presenta antes del año de vida, alrededor de los 3-7 meses de edad. Tiene una incidencia de 1/4000-6000 RN vivos.

Se caracteriza por una tríada clínica clásica:

- Epilepsia (espasmos infantiles): salvas de crisis, que pueden ser en flexión o en extensión, o mixtos. El diagnóstico diferencial más importante son los cólicos abdominales.
- Retraso del desarrollo psicomotor: retraso o regresión, en que los pacientes pierden hitos que ya habían alcanzado.
- Presencia de un EEG característico: hipsarritmia. El trazado eletroencefalográfico presenta actividad epileptiforme multifocal, alteración de la actividad de fondo y una base hipervoltada. Es un trazado interictal, que se reconoce fácilmente.

El retraso en el diagnóstico trae graves consecuencias ya que produce un compromiso en el desarrollo de los niños. Pese al rápido diagnóstico y manejo adecuado, menos de un 25% de los niños alcanza un desarrollo posterior normal, dependiendo de la causa del síndrome. El 75% evolucionará con algún tipo de epilepsia o incluso con síndrome de Lennox Gastaut.

Diagnóstico del síndrome de West:

- Clínica y EEG son fundamentales.
- Debe realizarse un extenso estudio etiológico, ya que su etiología puede ser metabólica, genética, estructural, malformaciones cerebrales, etc.

Tratamiento de síndrome de West

- ACTH (corticoide IM), generalmente asociada a un fármaco antiepiléptico como ácido valproico. En caso de esclerosis tuberosa, el medicamento de elección es la Vigabatrina.

Manejo de las epilepsias:

Dentro de las medidas generales, es fundamental educar sobre la importancia de la adherencia al tratamiento médico, dado el riesgo de recurrencia de crisis o de presentar un status epiléptico frente a la suspensión brusca del tratamiento.

Manejar siempre la fiebre, ya que es gatillante de crisis en cualquier paciente, así como la privación de sueño, que también es otro de los gatillantes frecuentes. Los pacientes con epilepsia no deben consumir alcohol, ni tampoco otras drogas.

En relación a las intercurrencias infecciosas, las diarreas y vómitos bajan la absorción de los fármacos. Si un paciente vomita antes de 1 hora de haber tomado el medicamento, debe repetirse la dosis del fármaco, también se debe tener precaución con los antibióticos ya que algunos podrían tener interacción farmacológica.



Siempre se debe realizar educación sexual, ya que la mayoría de los fármacos antiepilépticos tienen efectos teratógenos. Cuando la mujer se da cuenta que está embarazada, el efecto teratógeno ya se produjo, por lo que no sirve suspender el medicamento en ese momento. Además, la suspensión brusca de un medicamento puede aumentar las crisis o producir un status epiléptico y eso puede ser aún más grave tanto para el desarrollo del niño en gestación, como para la madre. Si la paciente tiene planes de embarazo, se debe indicar el fármaco más inocuo, se reducen las dosis, o se modifica el esquema terapéutico.

Los pacientes con epilepsia deben restringir algunas actividades de la vida diaria, adaptadas caso a caso por tiempo limitado, pero se debe enfatizar que un paciente con epilepsia puede hacer una vida normal. La mayoría de las lesiones asociadas a crisis ocurren en la vida diaria regular y no en deportes u otras actividades especiales. Precauciones especiales: Evitar baños de tina, avisar cuando el paciente se va a duchar, no cerrar el baño con llave, usar casco al andar en bicicleta (algo que debiera ser siempre toda persona), nado supervisado tanto en piscina como en el mar, dormir en su cama, restringir escalada, paracaidismo y buceo en forma permanente y de acuerdo al control de crisis, ski, patinaje, equitación, por ejemplo. Con respecto a la conducción de vehículos livianos, está permitido en pacientes que en 6 meses no han tenido crisis.

Remisión/ suspensión de tratamiento: se requieren por lo menos 2 años libres de crisis, no obstante, no se considera mejoría hasta un mínimo 5 años sin crisis. Además, el paciente debe tener EEG normal y ausencia de lesión estructural en la resonancia magnética.

La suspensión de la terapia depende del síndrome: por ejemplo, en el caso de la epilepsia mioclónica juvenil responde excelente a los fármacos, pero cada vez que se retira el medicamento, recurre.

¿No en casos con comorbilidad? Por ejemplo, en pacientes portadores de retraso del desarrollo/discapacidad cognitiva, parálisis cerebral debe considerarse cuidadosamente si suspender la terapia, pues hay alto riesgo de recurrencia.



MEDIDAS DE PREVENCIÓN

Hasta ahora no existen fármacos antiepileptogénicos, vale decir, que sean capaces de controlar o detener la aparición de una epilepsia en un paciente que ha estado expuesto a una noxa que pueda producir una epilepsia. Por ello el foco debe estar centrado en la prevención primaria.

De este modo, la prevención aplica especialmente para causas secundarias, como las infecciosas, traumáticas y perinatales. Por ello es muy importante mantener buen control maternal, partos hospitalarios, programas de vacunación con buena cobertura y en general buenos planes de control y atención de salud. En el paciente adulto mayor, se agregan las causas secundarias a accidentes cerebrovasculares y metástasis tumorales, por lo cual el screening es una herramienta importante.

En la medida que la calidad de la medicina ha mejorado, ha aumentado la prevalencia relativa de otras causas como las traumáticas y la hipoxia isquemia, por ello, medidas como el uso de cinturón de seguridad, sillas de auto para niños, cascos para deportes, rejas en piscinas y otras, cobran gran importancia.

En relación con las causas genéticas, es muy importante contar con diagnóstico específico y de acuerdo a ello, disponer del consejo genético por parte de especialistas, de modo de realizar planificación de futuros embarazos.

BIBLIOGRAFÍA

A practical clinical definition of epilepsy. Robert S. Fisher et al. Epilepsia, 2014;55:475–482

ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology.

Ingrid E. Scheffer et al. Epilepsia, 2017; 58: 512–521. doi: 10.1111/epi.13709

A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. Eugen Trinka et al. Epilepsia, 2015; 56:1515–1523

Epilepsy, seizures, physical exercise, and sports: A report from the ILAE Task Force on Sports and Epilepsy Giuseppe Capovilla. Et al. Epilepsia, 2016; 57:6–12, doi: 10.1111/ epi.13261

Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. Robert S. Fisher et al.

Epilepsia, 2017;58:522–530 doi: 10.1111/ epi.13670

https://www.ligaepilepsia.cl/central/documentos/e76ea1a375db7850efb89c352bb8c9de.pdf Acceso 15 noviembre 2019

https://www.ligaepilepsia.cl/central/documentos/e76ea1a375db7850efb89c352bb8c9de.pdf Acceso 15 noviembre 2019

Ministerio de Salud. Guía Clínica Epilepsia en Adultos Santiago: MINSAL, 2013–2014

Trastornos del sueño en Pediatría

DR. TOMAS MESA
Sección Neurología, Genética y Enfermedades Metabólicas
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

El sueño es un estado fisiológico, activo, reversible en el que baja el nivel de vigilia y la capacidad de respuesta a estímulos ambientales.

El estado de **vigilia se interrumpe cíclicamente por el sueño: la vigilia se mantiene por acción del sistema reticular activador ascendente (SRAA). El sueño se activa por inhibición del SRAA y estimulación estructuras generadoras de sueño** (tronco encefálico, tálamo, hipotálamo anterior, área preóptica).

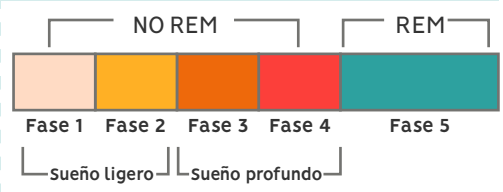
El sueño nocturno es el encargado de la regulación neurológica, endocrino-metabólica, inmunológica, cardiorrespiratoria. No es lo mismo dormir de día que de noche, no es tan reparador, no se secretan en la misma concentración las hormonas y el patrón respiratorio y cardiaco es diferente.

FISIOLOGÍA DEL SUEÑO

1. **Fase NREM:** corresponde al sueño superficial que se va profundizando, desde la etapa I a la II–IV, facilita el descanso corporal. Se caracteriza por movimientos oculares lentos e intermitentes, hipotonía muscular, menor movimientos corporales, predominio parasimpático: disminuye FC, FR, PA y temperatura.

1. **Fase REM:** abarca 20 – 25% del total del sueño en adultos, en recién nacidos hasta un 50%, corresponde al sueño activo (ritmo alfa como en vigilia), con actividad cerebral máxima. Se caracteriza por presentar atonía muscular, excepto ojos y diafragma, movimientos oculares rápidos, FC/FR/PA irregular, aumenta el metabolismo basal y la cantidad de jugo gástrico. En etapa REM se consolida la memoria; considerar que el REM es mucho más prolongado al final de la noche que al comienzo, por lo tanto, es importante dormir la cantidad de horas correspondientes por edad **(FIGURA 1).**

FIGURA 1. ETAPAS DEL SUEÑO



FASES DEL SUEÑO

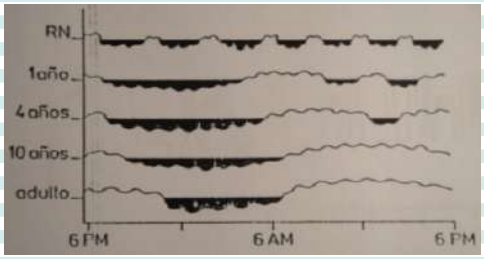
- Fase I: adormecimiento o período de latencia. Dura varios minutos.
- Fase II: En EEG husos de sueño y complejos K. Su duración es de 10 a 15 minutos.
- Fase III: Enlentecimiento EEG, ondas Delta, menos del 50% de una página del trazado. Descanso subjetivo y objetivamente.
- Fase IV: Ondas Deltas, más del 50% de una página del trazado. Ocurre la recuperación física. Completa relajación de los músculos. Hoy en día estas dos últimas fases, se contabiliza como una sola fase III–IV.

Las ondas K aparecen a los 2 – 3 meses de vida, estas son una mezcla de husos de sueño y ondas vértex. Antes de esa edad no se puede distinguir los elementos típicos del sueño en el electroencefalograma. El EEG permite clasificar el sueño. Antes de los 6 meses se divide sólo en sueño activo (futuro REM) y sueño quieto, después se dividen en cada fase I, II, III–IV y REM.

TABLA 1: Horas de sueño necesarias a distintas edades

EDAD	HORAS DE SUEÑO
Neonato a término	16 horas
3 meses	15 horas
12 meses	14 horas
2 años	13 horas
5 años	11 horas
9 años	10 horas
14 años	9 horas
18 años	8 horas

FIGURA 2. EVOLUCIÓN DEL SUEÑO POLIFÁSICO A PATRÓN MONOFÁSICO A TRAVÉS DE LAS EDADES.



A los 2 meses se establecen los "ciclos"; en los adultos se tienen 5 ciclos que duran 90 minutos, en los niños hay alrededor de 10 ciclos pero más cortos e irregulares. Entonces, a los 2 meses se empieza a ciclar, lo que se relaciona a que se empieza a dormir más en la noche y de día estar más vigil (neta diferencia antes y después de los 2 meses). Un ciclo contiene todas las fases. A los 3 meses se empieza a estar más vigil durante el día y dormir más de corrido en la noche.

Características del sueño según edad: La **TABLA 1** muestra cuanto debe dormir un niño a medida que va creciendo. Cercano, pero antes del año, duermen una siesta en la mañana y otra en la tarde, después del año sólo duermen una siesta en la tarde, hasta los 4 años cuando desaparece la siesta. Los adultos duermen alrededor de 8 horas en promedio.

Evolución del sueño polifásico a patrón monofásico según edades

Un recién nacido duerme muchas siestas durante las 24 horas de un día. Al año está dejando la segunda siesta, a los 4 años ya no duerme siesta, a los 10 años duermen mucho y el adulto se restringe mucho más **(FIGURA 2).**

En los últimos años se ha comenzado a analizar la microarquitectura del sueño, su ciclaje en ondas delta y ondas variables (CAP: Cyclic Alternating Pattern) y su relación con ciertas patologías (enfermedades genéticas, Asperger,déficit atencional y autismo entre otros), las cuales poseen un patrón muy alterado. En esta área habrán muchas futuras investigaciones.

Características del sueño según edad

A los 6 meses, se inicia el ritmo circadiano, por lo que el niño es capaz de tener un sueño nocturno de hasta 5 horas. Los despertares nocturnos son fisiológicos, al año casi el 30% se despierta en la noche hasta 3 veces, un 20 – 40% en menores de 3 años, un 15% a los 3 años y un 2% a los 5 años. Importante que los padres sepan que este hecho es normal y que no deben intervenir para no crear un mal hábito de sueño. El niño debe resolverlo solo, por lo tanto, si se despierta, debería por si solo volverse a dormir, en cambio, si un niño siempre se duerme en brazos de sus padres, si despierta, va a querer estar en la misma condición que se durmió, es decir, sentir la necesidad de que tengan que venir los padres para volver a dormir en brazos.

Ciclo: cada ciclo dura 90 min. La proporción del REM varia durante la noche, hacia al final de la noche es más prolongado.

TRASTORNOS DEL SUEÑO

Epidemiología: la prevalencia de trastornos del sueño corresponde al 20 – 30 % de la población pediátrica, 25 – 50% preescolares y más de un 40% en adolescentes. Estos porcentajes varían dependiendo de cómo definamos trastorno o problemas del sueño. Un problema del sueño puede ser algo llevadero, en cambio un trastorno es distinto. Considerar algunos datos epidemiológicos, como edad, sexo y clase social del sujeto. La prevalencia en diferentes poblaciones ha sido estimada entre un 10 – 30%.

- Insomnio: más frecuentes entre la población infantil, puede afectar a más del 30%.
- Síndrome de apnea: 2% niños de 4 – 5 años.
- Enuresis: 10% población infantil entre 4 – 6 años.
- Bruxismo: 10 – 20% población. Afecta a adultos o niños y a ambos sexos por igual.

- Sonambulismo: 19% población mundial, mayor tendencia en hombres que en mujeres.
- Hipersomnolencia diurna: 4% de la población.

DEFINICIÓN

Trastornos del sueño: un sueño adecuado juega un papel crítico en el desarrollo precoz del cerebro, en el aprendizaje y la consolidación de memoria. Los trastornos del sueño se caracterizan porque interfieren en el patrón normal del sueño en **calidad**, **cantidad** y **regulación del ciclo sueño–vigilia**. Se han relacionado con los **problemas de conducta, aprendizaje** y **mala regulación emocional**.

Son **patológicos** cuando se **mantienen en el tiempo e interfieren con el funcionamiento normal** (aspecto social, laboral, escolar, emocional), siendo un **estresor familiar importante**. En oportunidades, como el insomnio infantil, por mal hábito, pueden tener una resolución en 3 semanas con intervenciones conductuales y sin tratamiento medicamentoso.

Nueva clasificación de los trastornos del sueño: clasifica los trastornos del sueño como **enfermedades propias** y no sólo como síntomas, por lo que es importante evaluar si hay o no enfermedad de base.

En la mayoría de los casos, es el síntoma principal que le da la clasificación, y por ello se dividían en insomnios, hipersomnias, parasomnias, etc. Esto cambió en la primera Clasificación Internacional de Trastornos del Sueño ICSD–1 de 1990 y revisada en 1991 propuesta conjuntamente por la Asociación Americana de Sueño. Quince años después de este intento la nueva clasificación ha vuelto al esquema tradicional, facilitando el **identificar una enfermedad según su síntoma principal**.

Clasificación (según DSM IV–TR) (DSM V 2013): el concepto esencial del grupo de los trastornos, es una alteración en el proceso del sueño.

1. Trastornos primarios del sueño
   - Disomnias: trastornos de la cantidad, calidad y horario del sueño.
   - Parasomnias: acontecimientos o conductas anormales asociadas al sueño, a sus fases especificas o a los momentos de transición sueño–vigilia.
2. Trastornos del sueño relacionados con otro trastorno mental
   - Insomnio relacionado con otro trastorno mental (por defecto).
   - Hipersomnia relacionada con otro trastorno mental (por exceso).
3. Trastornos del sueño debido a un problema médico: como ejemplo las enfermedades neurodegenerativas, relacionadas con la respiración y dolores de origen musculoesquelético.
4. Trastornos del sueño inducidos por sustancias (cafeína, nicotina, alcohol).

Clasificación ICSD: Divide al sueño en disomnias, parasomnias, alteración asociadas a otras enfermedades y síndromes propuestos. **(TABLA 2)**

TABLA 2: Clasificación de los trastornos del sueño

DISOMNIAS	PARASOMNIAS	ALTERACIONES ASOCIADAS A OTRAS ENFERMEDADES	SÍNDROMES PROPUESTOS
I. Intrínsecas – Insomnio psicofisiológico – Mala percepción del sueño – Insomnio idiopático – Narcolepsia – Hipersomnia idiopática – SAOS – MPP – Sd de apneas centrales	I. Alteración del despertar – Despertar confusional – Sonambulismo – Terrores nocturnos	I. Enfermedades Psiquiátricas – Psicosis – Alteración pánico – Alteración ansiedad – Alteración humor – Alcoholismo	– Hiperhidrosis del sueño – Síndrome de subvigilia – Laringoespasmo – Sueño largo – Sueño corto – Taquipnea – Alucinaciones – Atragantamiento – Alteración en embarazo – Alteración perimenstrual
II. Extrínsecas – Secundario a: altitud, alergia a alimentos, alcohol, fármacos, higiene del sueño, ruido	II. Alteración transición vigilia–sueño – Jactatio capitis – Somniloquios – Calambres nocturnos	II. Enfermedades Neurológicas – Insomnio fatal familiar – Demencia – Parkinsonismo – Enfermedades degenerativas – Epilepsia, Status del sueño – Cefalea relacionada al sueño	
III. Alteración del ritmo circadiano – Jetlag, ritmo irregular, ciclo corto, ciclo largo, trabajo en turnos	III. Parasomnias en REM – Parálisis del sueño – Pesadillas – Alteración de conducta en REM – Parada sinusal en REM	III. Enfermedades Médicas – Isquemia cardiaca nocturna – EPOC – Asma relacionada al sueño – RGE – Úlcera gastroduodenal – Fibromialgia – Enfermedad del sueño	
	IV. Otras parasomnias – Bruxismo – Enuresis – Disquinesia paroxística nocturna – Mioclonus – Ronquido primario – Hipoventilación congénita		

CLÍNICA

I. Trastornos respiratorios del sueño

- Definición: desorden respiratorio en sueño (DRS) abarcan desde Apneas Obstructivas (OSAS) (1 – 3%), hasta el ronquido (10%). Sin embargo, existe un porcentaje que son roncadores fisiológicos.
- Factores de riesgo: hipertrofia adenotonsilar (lo más frecuente en niños pequeños), obesos, alergias, hipotonía, síndromes congénitos, raza (nariz muy plana, por ejemplo, conformación vía aérea muy estrecha), historia familiar de DRS.
- Manifestaciones comunes: ronquido ruidoso, despertar, gasping (ahogos), incremento del trabajo ventilatorio (muy agitado), respiración paradojal, dormir inquieto.

- **Apneas**
  - Definición: detención del flujo aéreo nasal por más de 20 segundos en niños. (adulto 10 segundos).
  - Tipos de apneas
    1. Central: cese del flujo aéreo respiratorio por boca y nariz sin esfuerzo respiratorio concomitante. Se frena el flujo nasal, los movimientos torácicos y abdominales, y también baja la saturación.
    2. Mixtas: inicialmente central, pero después trata de compensar y se transforma en una obstructiva. Es igual a apnea central al comienzo, pero luego, en la mitad de la apnea, aparece actividad toracoabdominal tratando de solucionarlo. También baja la saturación y se fracciona el sueño, con microdespertares.
    3. Obstructivas: cese del flujo aéreo respiratorio por nariz y boca a pesar del esfuerzo respiratorio debido a una obstrucción de la vía aérea. Frena el flujo nasal, aumentan los movimientos toracoabdominales, y cuando siente que hay algo que lo obstruye, se despierta (sueño fraccionado; despiertan muy cansados).
    4. Respiraciones periódicas: signo de inmadurez del sistema respiratorio. Menor sensibilidad a aumento CO2. Es normal hasta un 5% de los RN. A los 6 meses no debe haber. Específico de los niños; pequeñas pausas respiratorias centrales (no alcanzan a ser apneas). Se frena el flujo respiratorio y los movimientos, y desatura. Signo de inmadurez del sistema respiratorio (menor sensibilidad al aumento del CO2 en prematuros y niños pequeños).
  - Apnea del prematuro: se debe a una prolongación del tiempo de espiración y disminuye la frecuencia respiratoria frente a la hipoxia, hipercapnia y el estímulo reflejo de la laringe. Se inhiben los reflejos, se altera la respuesta a hipercapnia, depresión hipoxémica y hacen apnea. Polisomnografía con apneas de origen central y respiraciones periódicas. Se resuelve a la edad de término (37 semanas aproximadamente). Si persiste, hay que estudiarlo.

- Complicaciones de las apneas obstructivas (OSAS): Hipoxemia crónica nocturna positiva: fragmentación del sueño.
  - Hipertensión pulmonar, cor pulmonar.
  - Arritmias.
  - Retraso crecimiento.
  - Muerte súbita.
  - Anormalidades del neurodesarrollo: bajo rendimiento escolar, hiperactividad, agresividad, alteración social (asfixia, convulsiones, coma, CI).

Por otra parte una actividad rítmica progresiva en EEG → puede indicar una crisis epiléptica. Un síntoma de crisis epiléptica en niños son las apneas.

II. Insomnio

El insomnio del lactante es uno de los trastornos del sueño más frecuentes. Es un problema de "salud mental familiar". La mayoría son debido a malos hábitos.

Epidemiología: un 23% (10–35%) de los niños presentan insomnio. Su prevalencia en adolescentes es muy variable, siendo entre un 2 – 17%. El insomnio propiamente tal no afecta el crecimiento. Sí repercute en calidad de vida, produciendo irritabilidad, falta de atención, fracaso escolar.

Etiología

- Niños con anormalidades (≤ 10%)

1. Genéticas: síndrome de Down, síndrome de Angelman, etc.
2. Neurológicas: parálisis cerebral (hipertonía, problemas respiratorios, duermen mal), convulsiones.
3. Psiquiátricas: trastornos del desarrollo.
4. Otros: fármacos, metabólicos, entre otros.

- Niños sanos (≥ 90%)
  1. Ambientales: problemas maritales, económicos, salud, laboral, nacimientos, cambio domicilio.
  2. Pediátricas: RGE, alergia leche de vaca, diabetes, lactancia libre demanda, cólicos, otitis media crónica,etc. , demanda (alrededor de los 3 meses " setear" bien el sueño).
  3. Trastornos por asociación: malos hábitos. Además, todos los otros factores repercuten en malos hábitos.
  4. Problemas de apego.

Caso clínico: paciente de 1 año de vida, despierta desde siempre 5 – 6 veces en la noche. Duerme siesta de 13 – 14 horas, dejó la siesta matinal. En el día se le ve muy vital. Los padres muy somnolientos, agresivos, "no damos más". Han probado varios fármacos.

Experiencia del Centro del sueño: de 60 niños < 3 años que consultan, 90% tenía insomnio, 61% dormía aun con los padres, 57% con problemas desde RN. 50% consulta por primera vez al año de vida o después. 2/3 recibían tratamiento farmacológico (muchas veces no es necesario dar medicamentos, pero si educar a los padres, enseñar lo que hay que hacer y lo que no hay que hacer).

Terapia: Manejo: educar, formar hábitos

1. Programa de higiene del sueño en menores de 5 años

- Durante el día:
  - Limitar el consumo de sustancias estimulantes.
  - Establecer horarios rutinarios para las actividades diarias.

- Al ir a dormir:
  - Establecer rutinas relajantes (baño, cena, juegos, entre otros).
  - Acompañar al niño a su habitación, conversación relajante, no esperar a que el niño se duerma.
  - Si el niño llama, tardar en acudir ni permitir que se levante de su cama.
  - La siesta se hará siguiendo las mismas pautas mencionadas.
  - Establecer horarios de acostarse y levantarse.
  - Si es necesario, pasar un peluche.
  - Bajar el perfil, no decirle que no va a pasar nada porque eso significa que puede pasar algo. No esperar a que se duerma porque si despierta va a querer estar en la misma situación. No darle nada a tomar, ni leche ni agua.
- Condiciones de la habitación: que no haya excesivo calor. Si el niño tiene miedo, se puede dejar una luz tenue o un ruido de fondo.

2. Método de Estivill: método efectivo para educar el sueño infantil y solucionar así el problema del insomnio infantil. Es un plan alternativo al que llaman: la reeducación del sueño.

- Los padres y cuidadores deben mostrar firmeza y seguridad ante el niño
- Reemplazar en la habitación del niño la figura paterna (un dibujo, muñeco, etc).
- Si el niño emplea chupete, dejar varios sobre la cuna para que pueda encontrar alguno durante la noche.

- Poner a dormir al niño, separarse de él a una distancia prudencial y sin tocarlo, desearle buenas noches.
- Al salir de la habitación, apagar la luz y dejar la puerta abierta.
- Una vez que el niño empiece a llorar, los padres deben permanecer alejados de la habitación y volver a ella, en función de unos tiempos determinados. Cuando toque acudir a consolar al niño, irá una persona sola.

3. <u>El método propuesto por Buela Casal y Sierra</u>

- ¿Cuándo duerme?
  - Relajación progresiva.
  - Reestructuración cognitiva.
  - Dieta (obesidad): relacionado a la apnea del sueño.
  - Hábitos (cronoterapia): utilizar siempre un mismo horario para tener un hábito y así conseguir la regulación de los periodos del sueño.
  - Fármacos (narcolepsia).
  - Siestas.
- ¿Dónde duerme? Hay que mantener un lugar que no sea diferente, es decir, dormir siempre en la cama.
- ¿Cómo duerme?
  - Información: explican a cada uno cuales son los factores que más le favorecen para dormir, por sus características personales.
  - Organización de horarios.
  - Modificación de conducta: se aplica a los niños que lloran en exceso.
- ¿Qué hacer para dormir?
  - Factores ambientales: referido al ruido y a la temperatura de la habitación donde se duerme.
  - Factores asociados a la salud, nutrición, ejercicios físicos, etc.

III. Parasomnias

- **Definición:** aquellos fenómenos físicos que tienen lugar durante el sueño, interrumpiéndolo o no y que se caracterizan por conductas motoras o vegetativas. Son muy comunes en la infancia, desaparecen cuando el niño crece. Sin embargo, estos trastornos pueden continuar hasta la edad adulta. Las más conocidas son el sonambulismo, los terrores nocturnos y las pesadillas.
- **Epidemiología:** prevalencia es de 11.1% en población pediátrica, la edad de **mayor incidencia se sitúa entre los 3 – 6 años.**
- **Factores de riesgo:** **predisposición genética** (sonambulismo, terrores nocturnos, enuresis, pesadillas), existe mayor predisposición en gemelos monocigóticos (sonambulismo).
- Etiología desconocida, hipótesis de "estado disociativo". Se desconoce su mecanismo.

Tipos de parasomnias

1. Trastornos del despertar

- <u>Despertar confuso o incompleto:</u> corresponde a un despertar parcial, con compromiso del estado de conciencia de varios minutos, sin trastornos de conducta o respuestas autonómicas graves. Se presenta en niños sanos, edad de inicio entre los 5 – 7 años (no es tan frecuente en niño pequeño) y es de curso benigno. Su prevalencia es del 17,3% en niños, siendo mayor al 90% de preescolares. Los menores de 5 años presentan entre 1–5 despertares.
  - Factores predisponentes: privación del sueño, sedantes, SAHOS. Ocurren durante y después del despertar de un sueño profundo, primera parte de la noche.

- Clínica: despertar (midriasis, diaforesis, taquicardia, hiperventilación), dura 5 – 15 minutos, mirada sin conexión, rechaza a quien se le acerca. Desorientación témporo-espacial, habla poco fluida, responde en forma lenta a órdenes, amnesia de lo ocurrido.
- No necesita tratamiento. Desaparece cuando crece el niño. Aplicar técnicas de confort (previo evento).

- Sonambulismo: corresponde a conductas complejas, ocurre en fase III NREM, asociado a la deambulación en un estado alterado de conciencia. Prevalencia 17% en menores de 13 años, edad de inicio entre los 4 – 8 años y se resuelve a los 15 años. Aumenta su prevalencia en pacientes con migraña con aura. Existe comorbilidad con terror nocturno en un 30%.
  - Predisposición genética: asociación con los subtipos del antígeno de leucocitos (HLA) DBQ1-0501. Locus genético cromosoma 20q12-q13.12.
  - Factores predisponentes: privación del sueño, fiebre, cansancio excesivo, fármacos.
  - Clínica: episodio dura 15 – 30 minutos. Se sienta en forma brusca en la cama, deambulan por la habitación, pueden vestirse o desvestirse, emitir palabras, sin expresión facial, bajo nivel de despertar, amnesia del episodio o recordar fragmentos.
  - Diagnóstico: generalmente no se estudia y basta con la anamnesis. Si se hiciera un estudio: polisomnografía, video del episodio. El registro EEG ondas lentas de gran amplitud sin actividad epileptiforme.

- Terrores nocturnos: corresponde al despertar brusco y repentino, acompañado de actividad motora, gritos, verbalización incoherente, llanto inconsolable, miedo y síntomas vegetativos tales como taquicardia, midriasis, rubor, diaforesis y polipnea. Se presenta en la Fase III – IV del sueño NREM. Pareciera que estuvieran despiertos, pero no. Su prevalencia es de un 1 – 5%, predominantemente en varones, mayor en preescolares. La edad de inicio es entre 4 – 6 años (incluso 2 – 3 años) y remite en la adolescencia alrededor de los 12 años.
  - Predisposición familiar.
  - Mayor predisposición en niños con cefaleas.
  - Clínica: episodio dura 5 – 15 minutos, amnesia del episodio.
  - Diagnóstico: polisomnografia, video, en EEG se observa despertar abrupto en Fase III-IV, con ritmo alfa en un tercio de la noche.
  - Diagnóstico diferencial: pesadillas, SAOS, crisis epilépticas del lóbulo temporal.

TRATAMIENTO

Higiene del sueño (eliminar factores gatillantes, lugar seguro), psicoterapia, relajación. Tiene que ver mucho con factores ambientales. En casos graves: BDZ (clonazepam 0,5 – 2 mg, diazepam 2 – 5 mg), antidepresivos tricíclicos (imipramina), paroxetina, melatonina (sonambulismo).

2. Trastornos de la transición sueño-vigilia

- Movimientos rítmicos durante el sueño: corresponde a movimientos rítmicos, repetitivos, estereotipados los cuales se asocian a canto o murmullo. Pueden presentar 1 o varios tipos de movimientos en la noche. Entre crisis están alertas, orientados, no recuerdan episodio.

Sin alteración de la calidad del sueño, buen funcionamiento durante el día. Ocasionan lesiones leves: edema, raro fracturas.

Prevalencia 60% a los 9 meses, con descenso a 5 – 9% a los 4 años. Es más frecuente en hombres (alteraciones endocrinas).

- 20% predisposición genética.
- Diagnóstico: anamnesis es suficiente. Si se tiene dudas se puede realizar estudio complementario, Videomonitoreo, EEG, Polisomnografía.
- Diagnóstico diferencial: epilepsia del sueño, trastornos de conducta
- Pronóstico: se resuelve a los pocos años, pero puede persistir hasta la adultez. Tienen DSM e inteligencia normal.
- Manejo: ambiente seguro (cama de agua), en casos graves se administra BDZ y antidepresivos, siendo muy raro que se utilicen fármacos.
- Tipos de movimientos rítmicos:
  - Rocking: balanceo hacia adelante y atrás de todo el cuerpo, puede limitarse al tronco, manos o rodillas. Es similar a posición en oración musulmana. Prevalencia en mayores de 1 año de vida.
  - Golpe con la cabeza (Jactatio capitis nocturna): movimientos repetitivos de la cabeza hacia delante y hacia atrás o del torso superior y golpeo de la cabeza contra almohada o colchón. Prevalencia mayor en niños mayores.
  - Movimiento de cabeza: movimiento de lado a otro de cabeza en posición supina. Prevalencia mayor en niños mayores.
  - Movimiento del cuerpo: movimiento del cuerpo laterales hacia supino.

- Sobresaltos hípnicos o mioclonías del adormecimiento: movimientos clónicos bruscos y de breve duración, al inicio del sueño. Tienen una prevalencia del 60 – 80%. No suelen requerir tratamiento, sin embargo, para los casos graves se puede indicar clonazepam.
- Somniloquia: corresponde a la emisión de palabras o sonidos durante el sueño sin conciencia tales como gritos, llanto, risa, palabras aisladas, frases cortas o discursos. Presentan amnesia del episodio. No afecta la estructura del sueño, tienen breve despertar. Prevalencia de un 15%. Edad de inicio entre los 4 – 6 años, mayor al inicio del colegio o jardín. No requiere tratamiento, es de curso autolimitado y benigno. Importante educar a los padres.
  - Predisposición genética.
  - Es más evidente en procesos febriles.
- Calambres nocturnos en los miembros inferiores: contracción involuntaria, intensa, dolorosa en las extremidades inferiores de segundos a varios minutos de duración, que ceden espontáneamente. Prevalencia 15% en adultos mayores.

3. Parasomnias asociadas al sueño REM

- Pesadillas: secundario a activación del sueño REM con reacción de temor, miedo y ansiedad intensa. Prevalencia 10 – 50% de los niños de entre 3 – 5 años, predominantemente en sexo femenino. Agravantes: estrés, experiencia traumática, B-bloqueadores. Generalmente no precisan tratamiento. Debe diferenciarse de los terrores nocturnos **(TABLA 3)**

- Parálisis del sueño: consiste en un periodo de inhabilidad para realizar movimientos voluntarios al inicio del sueño o al despertarse ya sea durante la noche o la mañana, denominado parálisis de extremidades, tronco y cuello, que desaparece espontáneamente o con estimulación

TABLA 3: Diferenciación entre pesadilla y terror nocturno

PESADILLAS	TERRORES NOCTURNOS
Aparecen en la segunda mitad de la noche	Aparecen en el primer tercio de la noche
Se producen durante la fase REM de sueño	Se producen en las fases III y IV de sueño
Se produce ansiedad con discretos niveles de activación autonómica	Altos niveles de ansiedad con intensa activación autonómica
Existe contacto con la realidad y recuerdo posterior	No hay contacto con la realidad ni recuerdo posterior
No suelen producirse gritos ni vocalizaciones	Se producen vocalizaciones y gritos frecuentes
Los contenidos son elaborados	Los contenidos son poco elaborados

externa y produce angustia y malestar posterior. Comienza en la adolescencia o inicio de la adultez. Se asocia a alucinaciones.
  - Sensorio sin alteraciones.
  - Gatillantes: hábitos irregulares de sueño, estrés, cansancio.
  - Diagnóstico diferencial: narcolepsia,(hipersomnia, alucinación, cataplejía), crisis epiléptica, crisis atónica generalizada, parálisis hipocalcémica.
  - Tratamiento: pueden tratarse con inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (suprimen sueño REM).
- Trastornos eréctiles durante REM
- Erecciones dolorosas durante REM
- Parada sinusal durante REM
- Trastornos del comportamiento durante REM (RBD): se pierde atonía normal, presentando desde pequeños movimientos de mano, hasta actividades violentas. También se asocia a vocalizaciones. Patología de los adultos.

4. **Otras:** bruxismo, enuresis, síndrome de la deglución anormal asociada al sueño, distonía paroxística nocturna, síndrome de la muerte súbita nocturna inexplicada, ronquido primario, apnea del sueño de RN, síndrome de hipoventilación central congénita, síndrome de la muerte en la cuna del lactante, mioclonía benigna durante el sueño, otras parasomnias no especificadas.
   - Bruxismo: movimientos estereotipados de la boca, manteniéndola cerrada con fuerza, durante el sueño, emitiendo ruido al rechinar los dientes. Se desconoce causa, es más común entre los 10 – 20 años. Se asocia a estrés, trastorno emocional y últimamente a piernas inquietas. Se maneja realizando pautas conductuales y consulta odontológica o maxilofacial. Si es grave realizar EEG.
   - Mioclonus benigno del sueño del neonato: sacudidas mioclónicas en salvas bilaterales, difusas y sincrónicas durante el sueño. Se observa extremidades superiores distales, con flexión de los dedos, muñecas, codos, sin movimientos de la cara. Dentro de sus gatillantes podemos encontrar el mecer cabeza a los pies y sonido estimulante repetitivo.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, con gran utilidad de video casero para objetivar el cuadro. En general son leves, con pronóstico favorable. Es importante educar y tranquilizar a los padres. Es fundamental realizar una historia y exploración clínica exhaustiva. Se debe averiguar la hora habitual del episodio, su conducta y sintomatología, la respuesta a maniobras de cuidadores, si abandona la cama o no, si tiene recuerdo o amnesia posterior y si existe la presencia a no de síntomas en el día.

Se pueden realizar pruebas complementarias, como lo son la polisomnografía y el video.

Métodos de estudio: la anamnesis es la parte más importante del estudio, es lo primero que se debe hacer y muchas veces sólo con esto llegamos al diagnóstico. Se puede complementar pidiéndole al paciente que haga un diario de sueño, ya que decir que duerme poco o mucho es subjetivo.

El actígrafo es un aparato que detecta los movimientos que hace el individuo, permitiendo indirectamente saber si está durmiendo.

El test latencias múltiples de sueño estudia cuanto tiempo demora una persona en dormirse y cuando tiempo pasa para que inicie sueño REM. Consiste en dormir 5 siestas programadas a las 9, 11, 14, 16, 17: 30 en una pieza equipada con un EEG. Una persona sana no debería dormirse antes de 10 min y la latencia de sueño, no más de 30 minutos. Si esto no es así, tiene hipersomnia debido a que trasnochó mucho o porque tiene narcolepsia. Si tiene más de 2 siestas con REM, sugiere narcolepsia. Latencia REM: no debería haber REM antes de 40 min (desde que uno se duerme hasta que empieza el REM). Otros métodos: celular, cámara, video.

TRATAMIENTO

Como tratamiento general, es importante establecer horarios regulares de sueño y alimentación (hecho con horario), mejorar higiene de sueño, como por ejemplo sacar de dormitorio de padres a los 6 meses, no sobre estimular previo al acostarlo, evitar líquidos a la hora de la cena o antes de acostarse y evitar deprivación de sueño.

Descartar otras patologías, educar al paciente y su familia.

El tratamiento varía en función de la gravedad del cuadro. Se clasifica en moderado cuando presenta menos de 1 episodio por semana, no se producen lesiones y tiene funcionalidad diurna normal. Mientras que es intensa cuando presenta varios episodios a la semana o cada noche, ocasiona lesiones o alto riesgo de ellas.

BIBLIOGRAFÍA

Caracterización del Insomnio en lactantes a través de Actigrafía
Cerda S., Brockmann P., Uribe E., Rubio A, Mesa T
Revista SOPNIA 2019;29(3):25-31.

Sindrome de Piernas Inquietas en Niños: caracterización clínica
Ortega P., Riffo C., Brockmann P., Mesa T.
Revista SOPNIA 2019;30(1):9-17.

Episodios Ictales: descripción de un caso clínico
Mesa T., León P.
Revista SOPNIA 2018;29(1):69-75.

Alteraciones congnitivas y conductuales en los trastornos respiratorios del sueño (TRS) en niños.
Mesa T., Riffo C.
Neumol Pediatr 2017;12(2):66-70

Parálisis Cerebral

DRA. ALICIA NÚÑEZ
Sección Neurología, Genética y Enfermedades Metabólicas
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

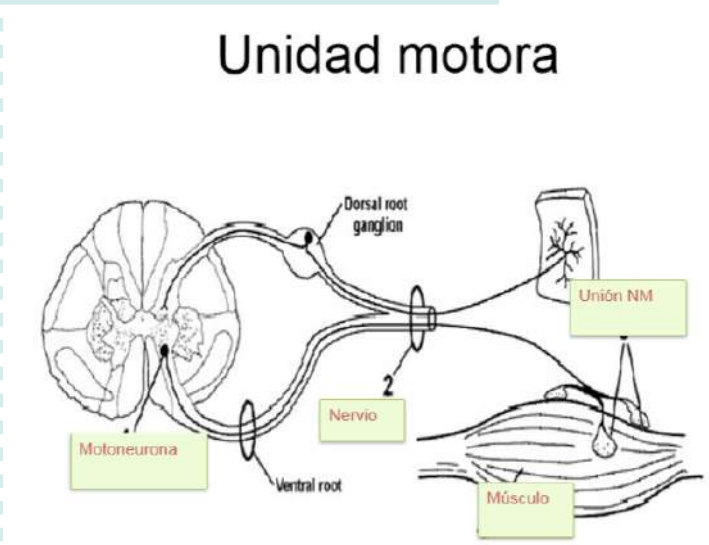
Los trastornos motores en la infancia son variados y tienen distintas etiologías, pudiendo originarse desde diferentes partes del sistema nervioso central o periférico.

- SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Primera motoneurona: síndrome piramidal. Se encuentra en la circunvolución frontal ascendente (precentral). Corresponde a la motoneurona más larga, que va desde la corteza hasta el asta anterior de la médula espinal donde hace contacto con la segunda motoneurona.
  1. Cerebelo: síndrome atáxico
  2. Ganglios de la base: síndrome extrapiramidal

- SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO
  1. Músculo: miopatías
  2. Nervios: neuropatías
  3. Unión neuromuscular

  } síndrome Neuro-muscular

Para poder efectuar un movimiento se requiere la indemnidad de diferentes componentes. Es un sistema altamente especializado y evolucionado que requiere interacción del cerebro, médula espinal, nervios y músculos, los cuales son modulados por el circuito de los ganglios basales y el cerebelo, que sirven para la precisión del movimiento.



DEFINICIÓN DE PARÁLISIS CEREBRAL (PC):

A través de los años han surgido diferentes definiciones, en 1843–1888, Little y Osler acuñaron el término de parálisis cerebral. En 1964, Bax en base a la observación de niños hospitalizados por lesiones en el sistema nervioso central, los cuales tenían alteraciones de postura y movimiento, plantea una definición para esta condición: es un trastorno de la postura y el movimiento debido a un defecto o lesión en un cerebro inmaduro.

Entre los años 2005 y 2007 se crea un consenso en su definición, denominándola como un trastorno del desarrollo de la postura y el movimiento de carácter persistente (aunque no invariable), que condiciona una limitación en la actividad y que es secundario a una agresión no progresiva a un cerebro inmaduro. Esto origina patrones anómalos de postura y movimiento, con mala coordinación y/o capacidad de regulación del tono muscular.

Las lesiones neuropatológicas y la expresión clínica pueden cambiar a medida que el cerebro madura, pero no hay progresión de la enfermedad.

EPIDEMIOLOGÍA

Posee una incidencia estable a lo largo del tiempo, de 2 a 2.5 por 1000 recién nacidos vivos. Existe una mayor incidencia en prematuros que en niños de término.

Pese a los avances actuales en el manejo neonatal y cuidado obstétrico, no se ha logrado disminuir la cantidad de niños que nacen con parálisis cerebral.

En las últimas décadas la principal causa de PC se debe a una mayor sobrevida de los prematuros que antes eran inviables, sin embargo, tienen mayores secuelas neurológicas.

Corresponde a la primera causa de discapacidad física en niños y es la causa más común de espasticidad. La mayoría de los niños con parálisis cerebral presentan espasticidad.

La prevalencia en EEUU es de 3.6 /1.000 niños menores de 8 años, mientras que en Chile, es de 2/1.000 habitantes. En nuestro país nacen alrededor de 300.000 recién nacidos vivos, por lo que la incidencia aproximada sería de 600 niños con parálisis cerebral anualmente.

ETIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO:

Su etiología es diversa y multifactorial, pudiendo ser de causa congénita, genética, inflamatoria, infecciosa, anóxica, traumática o metabólica.

El origen de la lesión se puede clasificar según el momento que fue causado el daño en el cerebro en desarrollo, éste puede ser prenatal, natal o postnatal.

Se estima la siguiente distribución

- Origen prenatal 70 – 80%
- Origen perinatal 5 – 10%
- Origen postnatal 10 – 20%

FACTORES PRENATALES:

1. Maternos:
   - Hipercoagulabilidad.
   - Enfermedades autoinmunes.
   - Pre eclampsia.
   - Infección intrauterina.
   - Trauma materno.
   - Uso de tóxicos.
   - Disfunción tiroidea.

2. Placentarios:
   - RCIU, en relación a trombosis en el lado materno.
   - Embolía sistémica o cerebral, en relación a trombosis en el lado fetal.
   - Cambios vasculares crónicos.
   - Infección con liberación de mediadores inflamatorios.

3. Fetales:
   - Gestación múltiple (gemelos 4.5 veces mayor riesgo que embarazo único, asociado a varios factores: RCIU, feto muerto in útero, transfusión feto-fetal, EG, peso).
   - Hidrops.

- Polihidroamnios.
- RCIU.
- Trauma intraútero.
- Malformaciones.
- Infecciones congénitas.
- Genéticas – cromosómicas.

FACTORES PERINATALES – INTRAPARTO:

- Prematurez.
- Hipoglicemia mantenida.
- Asfixia perinatal: ENCEFALOPATÍA HIPÓXICO ISQUÉMICA:
  - a. Aguda: prolapso cordón, rotura uterina, nudos verdaderos, desprendimiento de placenta normoinserta.
  - b. Crónica: insuficiencia placentaria, RCIU, Preeclampsia.
- Fiebre materna durante el parto.
- Trauma.

FACTORES DEL RN:

- Infección SNC o sistémica.
- Hipoglicemia mantenida.
- Hipercoagulabilidad.
- ECMO – Cirugía cardiaca.

FACTORES POSTNATALES:

- Infecciones: meningitis, encefalitis.
- Trauma cráneo.
- Status convulsivo.
- Paro cardio-respiratorio.
- Intoxicación.
- Muerte súbita abordada: casi ahogamiento.
- Deshidratación grave.

FISIOPATOLOGÍA

La parálisis cerebral es una lesión permanente estática de la corteza motora, sin embargo, debido a la neuroplasticidad del cerebro, sus manifestaciones clínicas varían en la medida que el niño crece y las habilidades motoras mejoran.

Por otro lado, existen zonas del cerebro más susceptibles al daño, en prematuros (26 – 34 semanas de edad gestacional) habitualmente se ve afectada la sustancia blanca periventricular (leucomalacia periventricular; produce diplejia espástica), mientras que en recién nacidos de término (38 – 40 semanas EG) generalmente se afectan los ganglios basales. Esto se basa en que el cerebro posee una **vulnerabilidad selectiva**.

El daño en la neurona motora primaria disminuye el input cortical a los tractos reticuloespinal y corticoespinal, lo que afecta el control motor, disminuye número de unidades motoras efectivas y produce control muscular anormal y debilidad. Al mismo tiempo la pérdida de input inhibitorio descendente a través de tracto reticuloespinal y otras vías aumenta excitabilidad de neuronas gamma y alfa, lo que produce espasticidad.

La **espasticidad** se define como la resistencia que ofrecen los músculos al estiramiento pasivo, lo que origina una actividad muscular excesiva, inapropiada e involuntaria asociada **lesión de la primera moto neurona**.
Clínicamente los pacientes adoptan postura en flexión y hay disminución de los rangos de movimientos.



- **Signos positivos**: aumento tono muscular, hiperreflexia, reflejo plantar extensor, clonus.
- **Signos negativos**: pérdida de agilidad, pérdida del control motor selectivo, pobre coordinación.
- **Postura más común**
  - EESS: rotación interna del hombro, flexión del codo, pronación del antebrazo, flexión de la muñeca, flexión de los dedos y el pulgar en palma.
  - EEII: flexión y aducción de la cadera, flexión de la rodilla, tobillo equino, retropié, flexión de los dedos del pie.

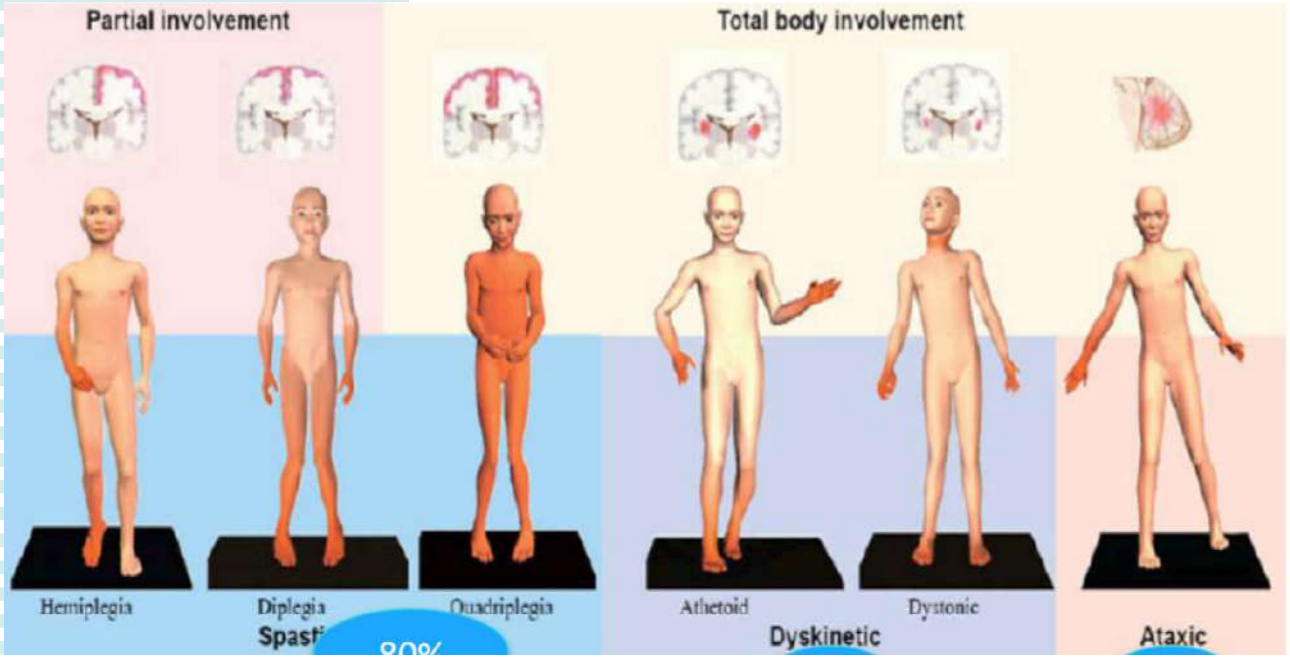
CLASIFICACIÓN:

Existen varias maneras de clasificar la parálisis cerebral, siendo la más simple según la **topografía**: de acuerdo al número y distribución de los miembros afectados, se clasifica en hemiparesia diparesia (se afectan las 4 extremidades, de predominio en extremidades inferiores. Se ve en lesiones bilaterales y corresponde a la lesión típica del prematuro) y tetraparesia.

Dependiendo del daño, existe una gran sobreposición entre las áreas afectadas.

Según el **tipo de déficit neuromuscular** se clasifican en espástica (75 – 80% de los casos), diskinética: afectación de los ganglios basales; coreoatetoide–distónica (10 – 15%), atáxica: por lesión del cerebelo (< 5%), hipotónica (es muy rara) y mixta.

Es importante diferenciar una diplejia, en que se afectan las cuatro extremidades de predominio de extremidades inferiores, con una paraplejia, es que se lesiona la médula espinal y se afectan sólo las extremidades inferiores.



CLÍNICA

Características clínicas según el tipo de PC:

1. **Espástica – Diplejia**
   - Pueden no tener compromiso cognitivo, la epilepsia no es común.
   - Alteración de la percepción visual y estrabismo. Las radiaciones ópticas pasan por la zona periventricular, por lo que se pueden dañar.
   - Se comprometen las cuatro extremidades, de predominio las EEII. Se sienta a los 2 años y por lo general puede caminar a los 4 a 7 años.
   - Puede haber alteración de destreza y el control motor fino dependiendo de la extensión de la lesión.
   - Resonancia magnética cerebral: Leucomalacia periventricular (LPV). Es la secuela principal del prematuro.

2. **Espástica – Tetraplejia**
   - La disfunción cerebral es más extensa, y el pronóstico funcional es peor.
   - Disfunción de varias áreas del SNC, alteraciones cognitivas, convulsiones, habla y deglución, déficit visual, estrabismo, sialorrea, disfagia, disartria.
   - Reflejos primitivos persisten toda la vida.
   - Sólo 15% tienen la posibilidad de caminar.

3. **Espástica – Hemiplejia**
   - Convulsión, déficit del campo visual y pérdida propiocepción.
   - Logran caminar de forma independiente a los 3 años.
   - Pronóstico funcional para la vida independiente es bueno.

4. **Discinética**
   - Es difícil realizar el diagnóstico coreoatetoide–distónica, disartria, disfagia, sialorrea (mucho compromiso motor, compleja interacción).
   - Inteligencia generalmente normal, sin embargo, con disartria grave, se dan cuenta de sus alteraciones. Como se comunican mal, es difícil la comunicación con ellos.
   - Etiología: hiperbilirrubinemia o anoxia grave. Rol importante del neonatólogo en la detección precoz. La hiperbilirrubinemia ha aumentado en el último tiempo, por alta más precoz de los recién nacidos. Potencial de la deambulación depende de la gravedad.

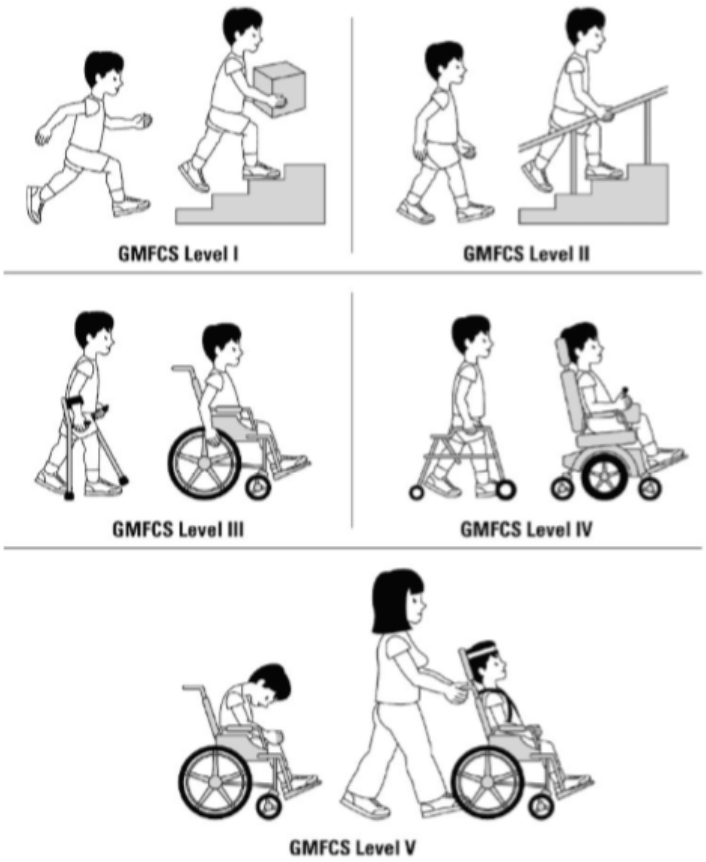
5. **Parálisis cerebral atáxica**
   - No puede coordinar sus movimientos o mantener el equilibrio.
   - Tiene todo el síndrome atáxico.
   - La ataxia se hace evidente a la edad de 2 a 3 años (al comenzar a caminar).

Clasificación Funcional

GMFCS: Clasificación en función de la gravedad del trastorno motor. En 1997, Robert Palisano y cols. diseñaron un sistema de clasificación motora gruesa: Gross Motor Function Classification System, GMFCS. Esta escala estandariza los movimientos voluntarios y mide los cambios de la función motora gruesa durante el tiempo.

Dentro del concepto de parálisis cerebral se incluyen niños con diverso compromiso motor, incluso dentro del mismo tipo de alteración del tono y extensión de afectación. Este método de clasificación, según el compromiso funcional de niños con PC, permite intervenir adecuadamente de manera individualizada.

El objetivo primordial para la mejoría de la salud de las personas con discapacidad es que realicen y participen en actividades culturalmente apropiadas como lo define la OMS en la Clasificación Internacional del Funcionamiento de la Discapacidad y de la Salud (CIF). Participación es sinónimo de inclusión social.



NIVELES GENERALES	
I	Marcha sin restricciones. Limitación en las habilidades motoras más avanzadas, por ejemplo, correr o subir escaleras.
II	Marcha sin soporte ni ortesis. Limitaciones para andar fuera de la casa y en la comunidad, teniendo limitaciones en terrenos desconocidos.
III	Marcha con soporte u ortesis, limitaciones para andar fuera de la casa y en la comunidad.
IV	Movilidad independiente bastante limitada
V	Totalmente dependiente, automovilidad muy limitada. Niño postrado.

Comorbilidades: el 75% de los niños con PC tienen asociado otro déficit.

- Deterioro cognitivo:
  - Déficit intelectual hasta en 30% de casos.
  - Niños con tetraplejia espástica tienen mayor deterioro cognitivo que en hemiplejia espástica.
- Alteraciones visuales o de motilidad después ocular en 30% de los casos:
  - Estrabismo, ambliopía, nistagmus, atrofia óptica, errores de refracción.
  - Niños con leucomalacia periventricular tienen mayor probabilidad de tener problemas de percepción visual.
- Problemas auditivos:
  - 15% de niños con PC.
  - Más común si causa de PC es por bajo peso de nacimiento, kernicterus, meningitis neonatal o daño hipóxico isquémico.
- Epilepsia:
  - 35 a 60% de niños con PC.
  - Niños con cuadriplejia espástica o hemiplejia tienen mayor incidencia de epilepsia que pacientes con diplegia o PC atáxica.
- Trastornos del habla y lenguaje:
  - El habla se afecta por disfunción corticobulbar bilateral y oromotora.

- Son comunes tanto déficit en lenguaje comprensivo como expresivo y van de la mano con discapacidad intelectual.
- Trastornos de articulación y lenguaje están presentes hasta en un 40% de los pacientes con PC.

- Problemas oromotores: con dificultades en alimentación, trastornos de deglución, salivación excesiva. Esto puede crear problemas nutricionales con alteración de crecimiento.
- Otros:
  - Alteraciones de propiocepción y sensaciones táctiles.
  - Problemas siquiátricos con ansiedad, depresión, trastornos de conducta, hiperkinesia e inatención (60% de niños de 6 a 10 años con PC).

Estos problemas pueden ser más graves para el niño que el problema motor.

DIAGNÓSTICO

Requiere una historia detallada, examen físico y laboratorio. La historia debe incluir datos de gestación y antecedentes perinatales e hitos del desarrollo psicomotor. No es posible realizar el diagnóstico de parálisis cerebral en un niño menor de 6 meses de vida, salvo en casos graves,y el diagnóstico definitivo antes de los 2 años.

Es importante basarse en el cuadro clínico, haciendo una anamnesis detallada del desarrollo de los síntomas, antecedentes familiares, junto a otros factores. Se debe descartar deterioro neurológico progresivo o trastornos metabólicos.

Los signos de alerta son: de un desarrollo psicomotor lento, tono muscular anormal, postura inusual, persistencia de reflejos primarios y preferencia de mano en un niño menor de 12 meses de vida.

Respecto al examen físico, debe ser realizado con el paciente acostado y de pie, viendo como camina: bipedestación (alineamiento pélvico y de piernas), alineamiento espinal, marcha, rango activo y pasivo de movimientos de articulación, sensibilidad, fuerza muscular, tono muscular (espasticidad), tipo y extensión de trastornos de movimiento y deformidad de extremidades.

Imágenes

- ECO, TAC, RNM para evaluar extensión de daño cerebral.
- EEG si existe antecedente de epilepsia.
- Estudio de deglución: videodeglución en caso de sospecha de trastorno de deglución.

Otros estudios

- Estudio metabólico y genético si existe sospecha de que la patología sea otra.
- Estudio de coagulopatía en niños con AVE.
- Evaluaciones de capacidades funcionales: visión, audición, deglución, epilepsia, nivel cognitivo.
- Evaluación ortopédica.

Además, se debe evaluar la función del paciente: capacidad funcional por uso de instrumentos de funcionamiento global, evaluación de discapacidad y de la marcha (desempeño motor grueso). La escala de Ashworth **(TABLA)** se utiliza para determinar el grado de espasticidad del paciente. Se pueden utilizar otras escalas para medir otros trastornos del movimiento. Por último, se debe evaluar la calidad de vida relacionada a la salud, para ver cuánto le afecta al niño tener su discapacidad: funcionamiento físico, psicológico, social, discapacidad.

TABLA: Escala de Ashworth modificada

CALIFICACIÓN	DESCRIPCIÓN
0	Sin aumento de tono
1	Aumento tono al inicio del movimiento
1+	Aumento de tono en todo el movimiento
2	Aumento mayor, pero fácil flexión de la extremidad
3	Aumento considerable, movimiento pasivo difícil
4	Parte afectada rígida en flexión y extensión

Estrategias de evaluación

- Exámenes complementarios: neuroimágen (RM), oftalmología (PEV), otorrino (PEA), pruebas de laboratorio, EEG, Rx cadera.
- Vigilancia de las discapacidades asociadas: convulsiones, disfunción cognitiva, audición, visión, percepción tacto o dolor.

TRATAMIENTO

El objetivo es incrementar la funcionalidad, mejorar capacidades y mantener la salud en términos de locomoción, desarrollo cognitivo, interacción social e independencia.

El manejo es multidisciplinario y la preocupación del paciente se debe hacer en forma integral, no sólo en la mejoría de un síntoma aislado. Rehabilitar integralmente: al paciente y a la familia.

El equipo que participa en el tratamiento es:

1. Médico neuro-rehabilitador: líder del equipo, sintetiza a largo plazo, planes integrales y tratamientos.
2. Traumatólogo: prevención de las contracturas, luxaciones de cadera, y escoliosis.
3. Kinesiólogo: mejorar el movimiento y fuerza, realiza el análisis formal de la marcha.
4. Terapeuta ocupacional: planes de atención centrada en las actividades de la vida diaria.
5. Fonoaudiólogo: optimizar la capacidad del paciente para la comunicación. Tratamiento trastornos oromotores.
6. Educador: desarrolla estrategias para hacer frente a las discapacidades cognitivas o de aprendizaje.
7. Psicólogo: ayuda al paciente y la familia hacer frente al estrés y las demandas de la discapacidad.
8. Asistente social: ayuda a la familia en la identificación de programas de asistencia comunitaria.

El manejo multidisciplinario pediátrico debe preocuparse de: mantener eutrofia, vacunaciones, vitaminas y suplementos nutritivos. Tratar las infecciones, manejo reflujo gastroesofágico, de los trastornos nutritivos y de la osteopenia (debido a que se movilizan poco y pasan más tiempo en reposo).

Detectar anomalías neurológicas asociadas, integración escolar, preparación para trabajos en ambientes protegidos e integración para la familia.

Tratamiento de la espasticidad: distintas intervenciones dependiendo de la intensidad de ésta.

- Kinesioterapia: inhibir los patrones de actividad refleja anormal facilitando patrones motores normales y favoreciendo el desarrollo psicomotor.
- Medicamentos: diazepam, blacofeno, toxina botulínica (ésta última para espasticidad focal).
- Ortesis: corrección de posturas anormales, evitar contracturas musculares.
- Cirugía ortopédica: tenotomía, alargamiento fasciotendinoso mediante microtenotomías, transposición de tendones, osteotomías.
- Otros: rizotomia dorsal selectiva (sección selectiva de raíces para relajar la musculatura), bomba de baclofeno intratecal (se salta la BHE).

Pronóstico

La sobrevida es de 90% a los 20 años. El 25% de los pacientes no logra caminar. El pronóstico depende del tipo de PC, de la capacidad intelectual y de la precocidad en la detección.



PREVENCIÓN

Los adultos con parálisis cerebral están aumentando debido a: mayor supervivencia de los RN bajo peso y al aumento de la longevidad de la población adulta.

Comparado con la población general, los pacientes con PC tienen: mayor mortalidad por cardiopatía isquémica, AVE y enfermedades digestivas y mayor riesgo de cáncer de mama y SNC.

- **La Parálisis Cerebral es la causa más frecuente de discapacidad motora en la infancia.**
- **La principal causa de PC en la actualidad es la prematurez y el bajo peso de nacimiento.**
- **El diagnóstico es clínico y requiere una historia y examen físico detallado.**
- **El diagnóstico y clasificación funcional determinan los objetivos rehabilitadores que se plantean obtener.**
- **Para el adecuado tratamiento de estos pacientes es fundamental una estrecha colaboración con equipo interdisciplinario de neurorrehabilitación de tal forma de conseguir las máximas capacidades en los ámbitos motor, cognitivo y de interacción social.**
- **En la actualidad más de la mitad de los pacientes llegan a la edad adulta con una progresiva mejoría en su calidad de vida.**

BIBLIOGRAFÍA

Koman A. et al. Cerebral Palsy. Lancet 2004; 363: 1619–31.

Krigger K. Cerebral Palsy: An Overview. Am Fam Physician 2006; 73: 91–100.

Strauss D et al.. Survival in cerebral palsy in the last 20 years: signs of improvement?. Dev Med Child Neurol 2007; 49: 86–92.

te Velde A. et al. Early Diagnosis and Classification of Cerebral Palsy: An Historical Perspective and Barriers to an Early Diagnosis. J. Clin. Med. 2019, 8, 1599.

El niño con falta de fuerzas

DRA. M. ÁNGELES BEYTÍA
Sección Neurología, Genética y Enfermedades Metabólicas
División de Pediatría
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Los trastornos del control motor son causados por alteraciones de la primera motoneurona. La falta de fuerza es causada por alteraciones de la unidad motora, que compromete el asta anterior, el nervio periférico, la unión neuromuscular y el músculo.

CLASIFICACIÓN

Se pueden clasificar según su perfil evolutivo o según su etiología.

a. Según perfil evolutivo, la falta de fuerza se clasifica en aguda o crónica.
b. Según la extensión del compromiso, la falta de fuerza se clasifica en focal o generalizada.
c. Según la etiología

Ejemplos de la falta de fuerza aguda generalizada sería el Síndrome de Guillain Barré y dentro de las agudas focales, la parálisis braquial del recién nacido. Dentro de las patologías crónicas, encontramos un grupo de enfermedades, la mayoría hereditarias, que vamos a ver con mayor profundidad en este capítulo.

CLÍNICA DE LA FALTA DE FUERZA CRÓNICA Y GENERALIZADA

Existen tres grandes síndromes, que pueden hacer sospechar que el paciente tiene falta de fuerza dependiendo de la edad. Estos tres síndromes se pueden dar también por alteraciones del control motor o de la primera neurona, pero tienen algunas diferencias clínicas que veremos más adelante. **(TABLA 1)**

1. **Síndrome hipotónico:** se puede observar en los primeros meses de vida. El tono se define como la resistencia que pone el músculo frente a una fuerza externa. En adultos y niños mayores, el tono se examina flexionando las extremidades inferiores o extendiendo las extremidades superiores. En lactantes hay diferentes maniobras para examinar el tono muscular: una de ellas es la observación de la posición que tiene el paciente en decúbito, los niños con hipotonía importante, no pueden vencer fuerza de gravedad, y no son capaces de elevar las extremidades, observándose una posición de rana o de batracio. Otras maniobras para examinar el tono son la suspensión horizontal, la suspensión vertical y el sostén cefálico. En un recién nacido de término normal al ponerlo en posición horizontal, la cabeza está a nivel de la columna, siguiendo el eje del tronco, y las cuatro extremidades tienden a estar en flexión. La caída de la cabeza y las extremidades en extensión, son signos de hipotonía. Al sostenerlos en posición vertical, el examinador siente que el paciente se escurre por las manos y al evaluar el sostén cefálico, la cabeza tiene un rezago importante.

2. **Retraso en el desarrollo de predominio motor:** se puede observar que un paciente cumple con los hitos cognitivos y de lenguaje, pero presenta un retraso en los hitos motores. Por ejemplo, un lactante de 3 meses, que ya tiene sonrisa social, que sigue los objetos, que liberó pulgar, pero no es capaz de sostener su cabeza. Hay una discordancia entre el desarrollo cognitivo y el motor. Si es muy importante el retraso, se puede ver desde

los tres meses, pero en general se hace evidente más adelante, cuando el niño no se puede sentar.

3. **Trastorno del caminar:** en la marcha normal se apoya primero el talón, después la punta, y hay un segundo de duración en que se tiene solamente un pie apoyado en el suelo.

   Se describen varios tipos de marcha como la **Marcha miopática**, donde se camina con bamboleo de las caderas. Estos pacientes generalmente tienen también el Signo de Gowers presente, que es la dificultad para pararse del suelo y los pacientes se apoyan con la mano en los muslos para anclar la pelvis y poder incorporarse.

   Los pacientes no tienen la fuerza para mantener la pelvis en posición, por lo que tienen una marcha bamboleante (mueve la pelvis).

   La **Marcha neuropática** o en *Steppage*: el pie cae sin secuencia talón–punta y se eleva más la extremidad. En las neuropatías lo que más se afecta es la fuerza distal, no hay fuerza para hacer el movimiento de flexo–extensión del pie y también hay compromiso sensitivo, por lo que los pacientes no son capaces de sentir el suelo, lo contribuye a que el pie caiga en un tiempo.

TABLA 1: Falta de fuerza en la infancia

SÍNDROME HIPOTÓNICO	ATRASO DESARROLLO MOTOR	TRASTORNO DEL CAMINAR
< 6 a 12 meses	> 6 a 12 meses	> 12 meses
Hipotonía	Atraso adquisición habilidades motoras	Alteración del caminar
Falta de fuerzas	**Falta de fuerzas**	**Falta de fuerzas**

ETIOLOGÍAS

Dos tercios de las causas de alteración motora son de origen central o de lesión de la primera motoneurona, y un tercio de causa periférica (unidad motora).

a. **Etiologías centrales:** encefalopatía hipóxico isquémica, infartos cerebrales, malformaciones del SNC, infecciones del SNC, traumatismos, síndromes genéticos. Estas alteraciones fueron abordadas en el capítulo de Parálisis cerebral.

b. **Causas periféricas o Enfermedades neuromusculares:** estas causas son menos comunes y están ordenadas según la localización de la lesión, pudiendo estar afectado el asta anterior, los nervios periféricos, la unión neuromuscular y el músculo mismo.

   - **Asta anterior (cuerpo de la segunda motoneurona):** ejemplo, la Atrofia músculo espinal (AME). Es una enfermedad hereditaria recesiva en la que existe una mutación del gen de sobrevida de la segunda motoneurona (*gen SMN1*) haciendo que el cuerpo neuronal se deteriore. Hay distintos tipos de atrofia músculo espinal (I, II y III), dependiendo si el niño es capaz de sostener la cabeza, de sentarse o de caminar. El grado más grave es conocido como enfermedad de Werdnig Hoffmann (tipo I). Una en 50 personas son portadoras de esta mutación. Esta enfermedad actualmente tiene terapia génica.
   - **Nervio periférico:** ejemplo, el Charcot Marie Tooth o polineuropatía hereditaria. Lo característico de esta enfermedad es la marcha en *steppage*, ya que los pacientes tienen una alteración de la fuerza mayoritariamente a nivel distal, junto con una alteración de la sensibilidad. Afecta inicialmente a los pies, causando un pie cavo, con dedos en palillo de tambor y al progresar va produciendo atrofia de la

pierna. La mutación más frecuente es la duplicación del *gen PMP22*, que codifica una proteína que es parte estructural de la mielina.

- **Unión neuromuscular:** ejemplo, la Miastenia Gravis, enfermedad adquirida, autoinmune, en que se generan autoanticuerpos contra los receptores de acetilcolina del músculo en la unión neuromuscular. Las personas se fatigan y la fuerza fluctúa en el día. Los músculos que más se afectan son los oculares, presentando ptosis y diplopia mayoritariamente en las tardes.
- **Músculo:** ejemplo, la distrofia muscular de Duchenne, enfermedad muscular más frecuente, ligada al cromosoma X, las mujeres son portadoras y los hombres tienen la enfermedad. Es una enfermedad progresiva, los pacientes tienen una mutación en el gen de la proteína de la distrofina y pierden la marcha alrededor de los 12 – 14 años, luego presentan cardiopatía y falla respiratoria.

DIAGNOSTICO

Para hacer una correcta evaluación son fundamentales la historia personal, familiar, el examen físico y algunos exámenes de laboratorio.

- **Historia personal y familiar**
  - Antecedentes

1. **Perinatales:** enfermedades maternas, exposición a teratógenos o fármacos depresores del SNC, APGAR, trauma, gestación y peso al nacer, enfermedades en RN previos.
2. **Familiares (árbol genealógico):** enfermedades neurológicas, metabólicas, genéticas y musculares.
3. **Personales:** desarrollo sicomotor, síntomas neurológicos previos, trauma, infecciones, vacunación. Evaluar el desarrollo en las distintas áreas: cognitivo, motor grueso y fino para saber si el desarrollo es armónico o no.

- **Examen físico**

Se debe hacer un examen pediátrico completo y un examen neurológico.

- **Pediátrico:** se debe buscar dismorfias. Los síndromes genéticos, como el síndrome de Down y Prader Willi, presentan hipotonía de origen central. Siempre hay que evaluar peso, talla y perímetro craneano. Una macrocefalia o microcefalia orientan a causa central. Por otro lado, la piel tiene origen ectodérmico, al igual que el sistema nervioso, por lo que se debe revisar minuciosamente en búsqueda de manchas café con leche y manchas hipocromas, eritema malar, pápulas de Gottron, esta última característica de la dermatomiositis. Buscar visceromegalia que oriente a alguna enfermedad metabólica. Buscar contracturas e hiperlaxitud.
- **Neurológico:** hallazgos del examen que orientan a patología de origen central u origen periférico. **(TABLA 2)**

TABLA 2: Características del examen físico que orientan al origen de la falta de fuerzas.

CENTRAL	PERIFÉRICO
Deterioro cognoscitivo	Hipotonía
Compromiso conciencia	Respuesta plantar flexora
Respuesta plantar extensora	Hiporreflexia
Crisis epilépticas	
Nistagmus	
Hipotonía → Hipertonía	Hipotonía
Falta de fuerza +	Falta de fuerza +++
Hiperreflexia	ROT disminuidos o ausentes
Babinsky	
Clonus	
Moro aumentado	
Pulgar incluído	Fasciculaciones de la lengua
Dismorfias	Facie miopática
Micro o macrocefalia	
Sordera o ceguera	
	Dificultad respiratoria

Cuando está comprometido el sistema nervioso central, en los niños muy pequeños como el sistema nervioso está inmaduro, se puede tener al principio hipotonía y con el tiempo aparece la hipertonía. La excepción son las lesiones cerebelosas en que se mantienen hipotónicos a lo largo del tiempo.

Cuando la causa es central, es más bien una falta en el control motor y tienen muy poca falta de fuerza.

También un signo de Moro demasiado vivo o que permanece en el tiempo, pulgares incluidos después de los 3 meses, macro o microcefalia, sordera o ceguera, son signos orientadores a un origen central.

Las fasciculaciones de la lengua es un signo patognomónico de lesión del cuerpo de la segunda motoneurona, como la atrofia muscular espinal y la poliomelitis.

Evaluación de fuerzas

- Se realiza con dinamómetro.
- Clínica: Escala MRC (niños ≥ 7 años), también se realizan pruebas funcionales como la incorporación del suelo (signo Gowers), prueba de 10 metros, prueba de 6 minutos, Northstar, escala de Hammersmith, etc.

Escala MRC, se realiza contra la fuerza del examinador:

0 ausencia de movimiento o contracción.
1 trazas de contracción muscular.
2 moviliza extremidad con gravedad eliminada.
3 vence gravedad.
4 vence resistencia.
5 normal.

- **Laboratorio**

Origen central: El estudio de una posible causa central de falta de fuerzas, es similar al estudio a realizar en otro tipo de trastornos neurológicos de origen encefálico.

1. Imagen del SNC
2. Exámenes metabólicos
3. Exámenes genéticos
4. Exámenes endocrinos
5. Otros

Origen periférico

1. **CK total:** si está aumentada habla de patologías que destruyen el músculo, como por ejemplo, las distrofia y miositis. Sin embargo, existen otras miopatías que no tienen destrucción del músculo, por lo tanto pueden tener CK normal.
2. **Electromiografía:** estudia al nervio, la unión neuromuscular y el músculo. La electromiografía tiene tres partes, primero se analiza la conducción de los nervios periféricos, evaluando la latencia en responder, la amplitud del estímulo que se puede lograr y la velocidad. Si estos resultados están alterados, orienta a una neuropatía. Una segunda parte es introducir un electrodo, obteniendo potenciales que según su amplitud, frecuencia y reclutamiento, pueden orientar a neuropatía o miopatía. Y por último, en ciertos casos se puede realizar una estimulación repetitiva en el músculo, evaluando si se fatiga y disminuye la respuesta, lo que ayuda a diagnosticar una miastenia.
3. **Test de edrofonio (Tensilon®):** se utiliza para el diagnóstico de miastenia gravis. El tensilon compite con los autoanticuerpos anti-receptor de



acetilcolina. Si con el tensilon, el paciente se mejora por unos segundos, apoya el diagnóstico de miastenia gravis.

4. **Biopsia:** en la biopsia muscular se pueden hacer distintas tinciones, en la que se ve la morfología normal del músculo, donde las células tienen una forma poliédrica y el núcleo en la periferia. En las distrofias por ejemplo, se observa necrosis y aumento del tejido conectivo. Además se puede hacer inmunohistoquímica y teñir ciertas proteínas como la distrofina. En la biopsia de los nervios se puede evaluar la cantidad de mielina, y en ciertas patologías, como las polineuropatías desmielinizantes, la mielina está muy disminuida.
5. **Biología molecular:** hoy es uno de los pilares diagnósticos, ya que da la etiología exacta, pronóstico y permite hacer consejo genético.

TABLA 3: Orientación frente a falta fuerza periférica

	SEGUNDA MOTONEURONA	NEUROPATÍA	UNIÓN NEUROMUSCULAR	MIOPATÍA
Hereditarias	Atrofia espinal, ELA	Charcot Marie Tooth	Sd. Miasténico congénito	D. muscular de Duchenne
Adquiridas	Poliomielitis	Guillain Barré	Miastenia Gravis	Miositis (dermato)
Debilidad	Proximal	Distal, ascendente	Normal o proximal	Proximal
ROT	Ausente	Ausente distal	Normal	Disminuídos
Componente sensitivo	No	Si	No	No
Atrofia	Generalizada	Distal	No	Atrofia o hipertrofia
Otros	Fasciculaciones	Marcha steppage	Fluctuación, fatigabilidad, ptosis, diplopia	Signo de Gowers + facie miopática
Exámenes	EMG	EMG (Velocidades conducción)	EMG estimulación repetitiva Test tensilon	CK EMG Biopsia

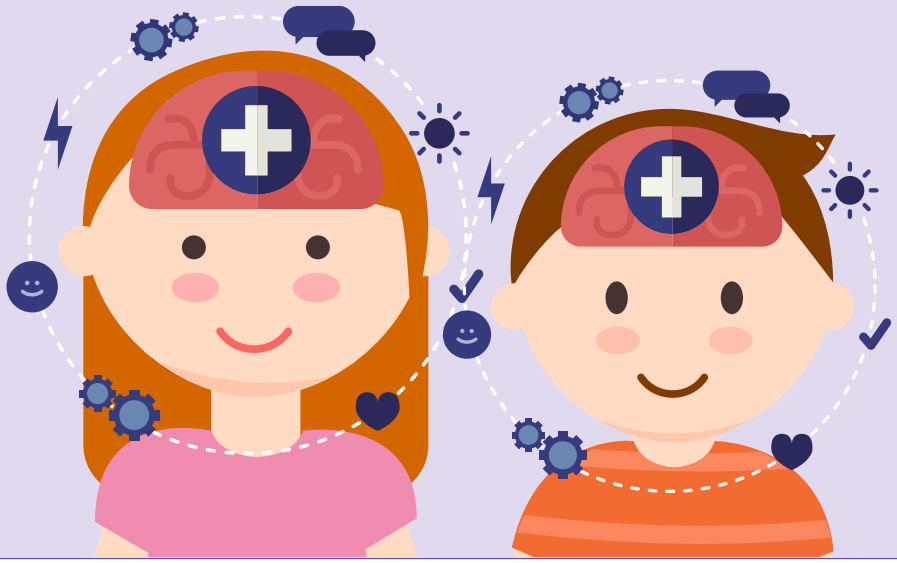


PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO

El pilar en el tratamiento de las enfermedades neuromusculares es la prevención. Por este motivo los pacientes deben recibir neurorrehabilitación para evitar las contracturas y mantener la fuerza dentro de lo posible. Conocer la etiología es fundamental para estar atento también a las complicaciones sistémicas.

Actualmente existe terapia génica para la Atrofia muscular espinal (Nusinersen y Zolgensma) y para algunos casos de distrofia muscular de Duchenne (Ataluren).

- **La falta de fuerzas en la infancia se puede presentar como síndrome hipotónico, atraso en el desarrollo motor o una alteración de la marcha.**
- **La presencia de hipotonía debe alertar sobre falta de fuerzas. Sin embargo, no siempre la hipotonía implican falta de fuerzas.**
- **La mejor forma de avanzar en el diagnóstico neurológico es intentar "localizar la lesión".**



salud mental

consumo de alcohol y otras drogas en la adolescencia

trastornos alimentarios

principales trastornos en la salud mental en la edad pediátrica

trastornos del espectro autista

Consumo de alcohol y otras drogas en la adolescencia

DRA. M. LORETO CORREA V.
Unidad de Adolescencia UC y Hospital La Florida
Departamento de Pediatría
Facultad de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

La OMS define la adolescencia como la etapa del ciclo vital que transcurre entre los 10 y 19 años, caracterizada por importantes cambios físicos, psicológicos y sociales, que pueden determinar un conjunto de fortalezas para la vida y el desarrollo o en algunos casos aumentar las condiciones de vulnerabilidad social y riesgos para la salud.

La adolescencia es una etapa caracterizada por sentimientos de omnipotencia e invulnerabilidad, aumentando muchas veces la exposición a riesgos, ya que la corteza cerebral está en pleno desarrollo y lo último en alcanzarse es la capacidad de razonamiento, planificación y control de impulsos, lo que sumado a la fuerte presión de los pares, y los grandes desafíos emocionales y sociales de esta etapa, los coloca muchas veces en situaciones de riesgo.

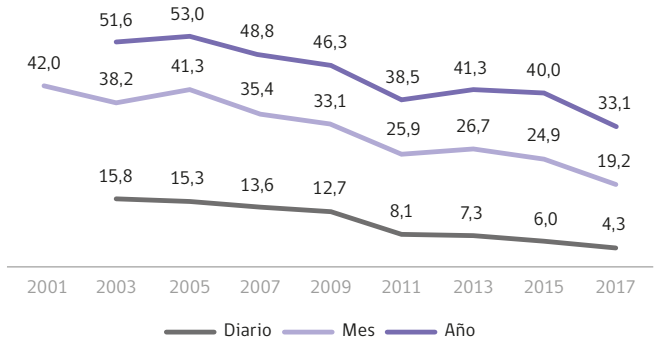
El proceso de desarrollo neurológico en el transcurso de la adolescencia se acompaña de una mayor vulnerabilidad frente a diversos factores, entre otros, el consumo de alcohol y otras drogas. Así se ha demostrado que la edad del primer consumo está inversamente correlacionada con la incidencia de trastornos por consumo de sustancias, por lo tanto, el consumo de alcohol y otras drogas es un importante factor de riesgo para el desarrollo integral del adolescente.

El consumo de alcohol y otras drogas implica riesgos para la salud que pueden generar consecuencias diversas mucho antes de que se desarrolle la adicción, por lo que es relevante anticiparse a dichas conductas y establecer medidas de cuidado y protección.

Actualmente el consumo de sustancias en los adolescentes y jóvenes menores de 24 años de edad representa un problema de salud pública de gran importancia en todo el mundo por lo que distintos organismos públicos y privados han invertido esfuerzos para estudiar este creciente fenómeno de salud. Los problemas biopsicosociales más frecuentes con el consumo de sustancias reportados son: lesiones y accidentes que pueden causar muerte o discapacidad, deserción y bajo rendimiento escolar o laboral, violencia familiar, conducta antisocial, eventos traumáticos, otros trastornos psiquiátricos (ansiedad, depresión, trastorno por déficit de atención e hiperactividad, etc.), ideación y conducta suicidas, conductas sexuales de riesgo y consumo intravenoso de sustancias que, a su vez, incrementan el riesgo de contagio por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH), virus de la hepatitis B (VHB) y virus de la hepatitis C (VHC), complicaciones vasculares, daño hepático, distintos tipos de cáncer y en adolescentes embarazadas consumidoras pueden generarse alteraciones congénitas, como teratogénesis y síndrome alcohólico fetal.

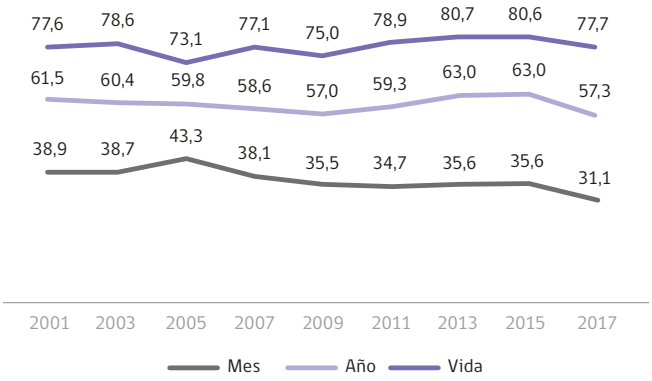
Es relevante saber también que la adolescencia es una etapa de oportunidad para el cambio y mantenimiento de conductas positivas de autocuidado, por lo que es crucial aprovechar toda instancia de atención del adolescente para fortalecer los factores y conductas protectoras e identificar precozmente los factores y conductas de riesgo, con objeto de poder intervenir en forma oportuna.

FIGURA 1. EVOLUCIÓN DE LA PREVALENCIA DE CONSUMO DE TABACO EN EL ÚLTIMO AÑO, ÚLTIMO MES Y DIARIO EN POBLACIÓN ESCOLAR. CHILE, 2001-2017



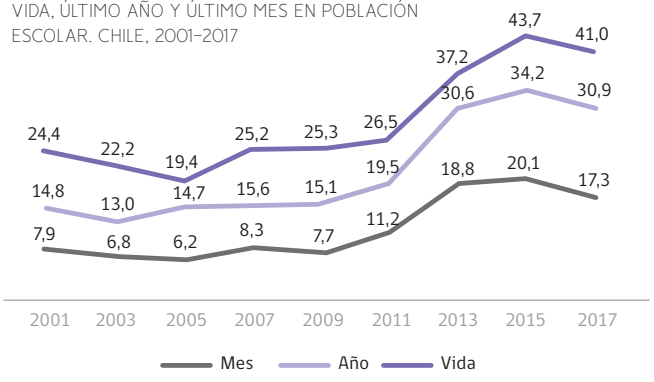
Décimo Segundo Estudio Nacional de Drogas en población escolar de Chile, 2017, SENDA

FIGURA 2. EVOLUCIÓN DE LA PREVALENCIA DE CONSUMO DE ALCOHOL ALGUNA VEZ EN LA VIDA, ÚLTIMO AÑO Y ÚLTIMO MES EN POBLACIÓN ESCOLAR. CHILE, 2001-2017



Décimo Segundo Estudio Nacional de Drogas en población escolar de Chile, 2017, SENDA

FIGURA 3. EVOLUCIÓN DE LA PREVALENCIA DE CONSUMO DE MARIHUANA ALGUNA VEZ EN LA VIDA, ÚLTIMO AÑO Y ÚLTIMO MES EN POBLACIÓN ESCOLAR. CHILE, 2001-2017



Décimo Segundo Estudio Nacional de Drogas en población escolar de Chile, 2017, SENDA

EPIDEMIOLOGÍA

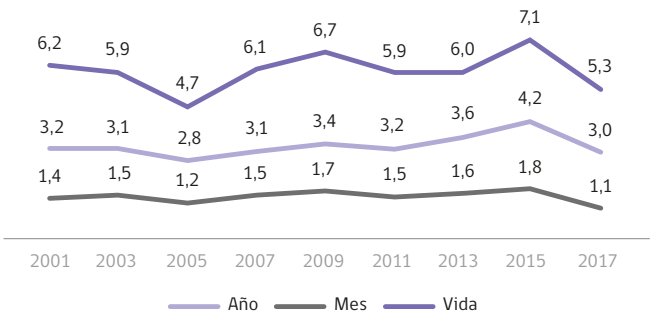
En el **Décimo Segundo Estudio Nacional de Drogas** en población escolar (8vo a 4to medio) de Chile, **2017**, el **consumo de tabaco** reporta disminución de la prevalencia de consumo en el último mes, descendiendo de 42% a 19,2% a lo largo de toda la serie de estudios, con una tendencia a la baja sostenida desde 2005 (FIGURA 1). La prevalencia de consumo de último año pasa de 40% en el 2015 a 33,1% en el 2017. La prevalencia de consumo diario de cigarrillos (20 o más días de consumo en el último mes) desciende desde 15,8% en el 2003 a 4,3% en el 2017. Por sexo, de igual manera que en el estudio anterior, se observan descensos significativos tanto en hombres como en mujeres respecto a la medición previa, llegando a 3,9% y 4,8% respectivamente. La diferencia observada entre hombres y mujeres en el año 2017 es estadísticamente significativa. La precocidad, entendida como la proporción de estudiantes que inician el consumo antes de los 15 años, llega a 65,3% en el 2017.

Las prevalencias de **consumo de alcohol** reportan descensos estadísticamente significativos en las tres medidas evaluadas. La prevalencia de consumo alguna vez en la vida es 77,7%, último año 57,3% y último mes 31,1% el 2017 (FIGURA 2). La precocidad disminuye desde el 2005, pero sin diferencias entre el 2015 y el 2017 siendo 64,9% y 64,7% respectivamente. En promedio, independiente del sexo, dos de cada tres estudiantes que han consumido alcohol alguna vez en su vida lo probaron por primera vez antes de los 15 años. La edad de inicio promedio del consumo de alcohol es 13,7 años en el 2017. El inicio de consumo de alcohol en la adolescencia se asocia a mayor frecuencia y aparición más temprana de dependencia a alcohol en la edad adulta. La desagregación de la prevalencia de último mes por sexo muestra que el consumo de los hombres varia de 34,2% en 2015 a 28,7% en 2017, mientras que en las mujeres pasa de 37,0% a 33,4% en el mismo período; siendo la segunda vez en la serie de estudios que el uso de alcohol es significativamente mayor en mujeres que en hombres. Dos de cada tres estudiantes que dicen haber consumido alcohol durante el último mes declaran haber tenido a lo menos un episodio de embriaguez en los últimos 30 días.

El análisis por curso, muestra que los cuartos medios tienen una prevalencia (50% en 2017) más de 3,5 veces mayor a la observada en octavos básicos (13,7%), y que la prevalencia de consumo crece significativamente a medida que el nivel curso aumenta. El análisis muestra que se mantuvieron las brechas entre los 3 tipos de establecimientos educacionales; municipales (32,3% en 2015 a 27,3% en 2017), en particulares subvencionados (35,4% a 30,5%) y en establecimientos particulares pagados llegando a 46,8% el 2017, sin cambios significativos respecto 2015.

Con respecto al **consumo de marihuana** la prevalencia de uso el último año por primera vez es menor que en el estudio anterior del 2015 en 3,3 puntos, llegando a 30,9% en 2017 (FIGURA 3). Respecto de aquellos estudiantes que

FIGURA 4. EVOLUCIÓN DE LA PREVALENCIA DE CONSUMO DE COCAÍNA ALGUNA VEZ EN LA VIDA, ÚLTIMO AÑO Y ÚLTIMO MES EN POBLACIÓN ESCOLAR. CHILE, 2001-2017



Décimo Segundo Estudio Nacional de Drogas en población escolar de Chile, 2017, SENDA

declaran haber consumido marihuana alguna vez en la vida, un 50,2% señala haberla consumido por primera vez antes de los 15 años. La desagregación por sexo muestra un aumento estadísticamente significativo en el caso de mujeres pasando de 48,4% en 2015 a 51,7% en 2017, mientras que en hombres no se observan cambios significativos. Se observa también un descenso significativo en la edad de inicio promedio de consumo, estableciéndose en 14,4 años en 2017. Lo anterior se explica por un descenso significativo en mujeres, grupo que tiene una edad de inicio promedio de 14,4 años. No se aprecian diferencias estadísticamente significativas en la edad de inicio entre hombres y mujeres. La proporción de adolescentes que presentan consumo de alto de riesgo de marihuana el último año se mantuvo estable por segunda vez consecutiva, variando de 16,7% en el 2015 a 15,7% en el 2017. Desde el año 2011 se observa disminución importante de la percepción de riesgo de uso frecuente de marihuana.

En relación al **consumo de cocaína** alguna vez en la vida se aprecia un descenso estadísticamente significativo en el consumo pasando de 7,1% en el 2015 a 5,3% en el 2017. También se aprecia un descenso significativo de la precocidad y un aumento significativo en la edad de inicio promedio del consumo de cocaína para esta población, siendo la edad de inicio es de 15,1 años en 2017. (FIGURA 4)

Para revisar las características epidemiológicas del consumo de otras sustancias por adolescentes en nuestro país se sugiere revisar en detalle el Décimo Segundo Estudio Nacional de Drogas en población escolar de Chile, 2017, SENDA.

FACTORES DE RIESGO PARA CONSUMO DE SUSTANCIAS EN LA ADOLESCENCIA

La corteza prefrontal, estructura involucrada en el juicio, planificación y toma de decisiones, es la última en desarrollarse en el adolescente, esto puede ayudar a explicar por qué los adolescentes tienden a tomar riesgos, por qué estos son particularmente vulnerables al abuso de drogas y por qué la exposición a drogas en este periodo crítico puede afectar la propensión para adicción futura. Las drogas producirían cambios neurobiológicos que aumentarían la respuesta del SNC a otras sustancias adictivas, así las drogas como tabaco, alcohol y cannabis, conocidas como "drogas de puerta de entrada" pueden aumentar de alguna manera la probabilidad del uso de otras sustancias ilícitas.

Factores de Riesgo

a) **Individuales:** se refieren a características de personalidad tales como inseguridad, timidez, impulsividad, dificultades en la interacción social o baja tolerancia a la frustración, o bien a rasgos genéticos, factores biográficos tales como situaciones personales de vida (crisis, separación, pérdida o duelo), creencias y actitudes que favorecen el consumo de drogas, escaso desarrollo de habilidades sociales e interpersonales y la dificultad para resistir las presiones del grupo de amigos para consumir drogas.

b) **Familiares:** se refieren a las influencias del entorno familiar y social a nivel local. Entre ellos, se destacan los problemas de desintegración familiar e incomunicación en las relaciones familiares, las características de personalidad de los padres que configuran estilos parentales muy permisivos o muy autoritarios.

c) **Social y comunitario:** se refiere a la influencia de compañeros y amigos, de los grupos juveniles, las características de la comunidad y el colegio, así como a las leyes respecto del tráfico y consumo y la disponibilidad de alcohol o drogas en el barrio o comunidad.

d) **Macrosocial:** consideran las influencias socioeconómicas, políticas y legales. Estas incluyen la publicidad respecto del alcohol, los modelos sociales que aparecen en los medios masivos de comunicación social y las actitudes y creencias que comunican, los patrones culturales que favorecen el consumo, la disponibilidad de drogas y alcohol, el precio y las leyes que regulan el expendio, el tráfico y consumo de alcohol y drogas.

CARACTERÍSTICAS DEL CONSUMO EN ADOLESCENTES

- Inicio a edades tempranas.
- Estables en lo personal.
- Realizan alguna actividad normal (estudio o laboral).
- Conviven y dependen de la familia.
- Uso social de sustancias con un consumo ligado a sus contextos de tiempo libre.
- La mayor parte de las veces con policonsumo (sobre todo tabaco, alcohol, cannabis y estimulantes).
- Con poca percepción de riesgos de las sustancias que consumen.
- Alta percepción de control al tratarse de un uso centrado en el fin de semana y no diario (pensando que esta pauta de consumo no genera dependencia).
- Con una percepción del uso de drogas como algo masivo y muy extendido en su generación.

ETAPAS DEL CONSUMO DE SUSTANCIAS DE ABUSO EN LA ADOLESCENCIA

El consumo de sustancias en los adolescentes evoluciona en diferentes etapas, inicia desde el no consumo, pasa por el consumo experimental, consumo habitual, consumo nocivo hasta la dependencia. Para los profesionales de la salud es muy importante tener en claro estos conceptos progresivos, para el diagnóstico y tratamiento adecuados; de lo contrario, se corre el riesgo de minimizar o magnificar la conducta de consumo del adolescente.

Consumo experimental: es el consumo inicial de sustancias que se desprende de la convivencia, presión de pares o ambas. Es frecuente que en esta etapa las sustancias produzcan sensaciones leves de euforia y estabilización del estado de ánimo basal no problemático. Sin embargo, la experimentación puede ser una actividad peligrosa para los adolescentes porque ellos no tienen la experiencia suficiente para conocer sus propios límites o "dosis seguras" de alcohol o drogas. Es así que, bajo la presión y motivación del grupo de pares, pueden consumir rápidamente hasta alcanzar cantidades tóxicas sin darse cuenta del peligro potencial.

Consumo habitual *(no problemático):* se caracteriza por consumo intermitente de alcohol y tabaco sin consecuencias negativas. En los bebedores adultos, esto puede entenderse como consumo social; sin embargo, este término es engañoso si se aplica al consumo en la adolescencia, porque los adolescentes

legalmente no podrían consumir ningún tipo de sustancia. Asimismo, el consumo en la adolescencia generalmente es de tipo episódico, explosivo y excesivo por ocasión.

C***onsumo nocivo:*** es cuando ocurren consecuencias adversas como resultado del consumo y el individuo puede no reconocer que existe una relación de causalidad. Los problemas relacionados con el consumo de sustancias pueden incluir el fracaso escolar, detenciones, suspensiones, conflictos con familiares y amigos, accidentes de vehículos motorizados, lesiones, agresiones físicas, sexuales o ambas, problemas legales, entre otros. En la etapa de *consumo nocivo*, las sustancias inducen euforia acompañada o no por síntomas afectivos, ansiosos (o ambos) basales. También se incrementa el patrón de consumo, la frecuencia y la variedad de sustancias que se consumen. Sin embargo, es posible que la persona pueda ser capaz de reducir o abandonar abruptamente su consumo por sí sola o con apoyo profesional ambulatorio.

Dependencia: en esta etapa sobreviene un patrón de consumo desadaptativo, continuo y prolongado, que se representa por un grupo de síntomas psicológicos (conductuales, emocionales y cognitivos) y fisiológicos. Éstos indican que el individuo continúa consumiendo a pesar de la aparición de problemas biopsicosociales significativos relacionados, incremento del consumo **(tolerancia)** y la aparición de sensaciones de malestar al intentar abandonarla **(síndrome de abstinencia)**.

CONSECUENCIAS DEL CONSUMO DE SUSTANCIAS EN EL DESARROLLO ADOLESCENTE

El consumo permanente de alcohol y/o drogas en adolescentes, trae como consecuencia múltiples problemáticas que se manifiestan en él a través de:

- Bajo rendimiento en los estudios.
- Ausentismo escolar.
- Empobrecimiento de las relaciones interpersonales y volcamiento hacia compañeros de consumo.
- Deterioro de las relaciones intrafamiliares.
- Abandono progresivo de las actividades extraescolares.
- Riesgo de accidentes.
- Daño a la salud física y mental.

Hay claras evidencias de los efectos adversos del inicio de **consumo de marihuana** en la adolescencia. Se han descrito:

a. Efectos a corto plazo:

- Efectos inmediatos en el rendimiento escolar: pruebas neuropsicológicas evidencian alteraciones en la concentración, la memoria a corto plazo y la memoria de trabajo.
- Efectos inmediatos en la conducción y riesgo de accidentes vehiculares.
- Efectos del consumo en el embarazo: bajo peso y menor talla en el recién nacido, semejante al síndrome alcohólico fetal. También se han descrito alteraciones en el desarrollo cognitivo posterior del niño.
- Ingesta en altas dosis de THC provocan: psicosis aguda con alucinaciones, delirio, paranoia, crisis de pánico. Además alteración del juicio y toma de decisiones, lo que lleva a accidentes y otras conductas de riesgo, como actividad sexual no protegida.

b. Efectos a largo plazo:

- Daño neuropsicológico permanente, con disminución del CI.
- Aumenta riesgo de desarrollar cuadros psicóticos
- Su consumo es la puerta de entrada a consumo de preparados de MH con mayores concentraciones de THC y al consumo de otras drogas ilícitas de alta toxicidad.

TRASTORNO POR CONSUMO DE SUSTANCIAS

Este trastorno se diagnostica basado en criterios clínicos establecidos en el DSM-5. **(CUADRO)**

CUADRO: Criterios del DSM-5 para el diagnóstico de trastorno por consumo de sustancias

Un modelo problemático de consumo de la sustancia que provoca deterioro o malestar clínicamente significativo y que se manifiesta por al menos dos de los hechos siguientes en un plazo de 12 meses:

1. Se consume la sustancia con frecuencia en cantidades superiores o durante un tiempo más prolongado del previsto.
2. Existe deseo persistente o esfuerzos fracasados de abandonar o controlar el consumo de la sustancia.
3. Se invierte mucho tiempo en las actividades necesarias para conseguir la sustancia, consumirla o recuperarse de sus efectos.
4. Anhelo o un poderoso deseo o necesidad de consumir la sustancia.
5. Consumo recurrente de la sustancia que lleva al incumplimiento de los deberes fundamentales en el trabajo, la escuela o el hogar.
6. Consumo continuado de la sustancia a pesar de sufrir problemas sociales o interpersonales persistentes o recurrentes, provocados o exacerbados por sus efectos.
7. El consumo de la sustancia provoca el abandono o la reducción de importantes actividades sociales, profesionales o de ocio.
8. Consumo recurrente de la sustancia en situaciones en las que provoca un riesgo físico.
9. Se continúa con el consumo de la sustancia a pesar de saber que se sufre un problema físico o psicológico persistente o recurrente probablemente causado o exacerbado por la misma.
10. Tolerancia definida por alguno de los siguientes hechos:
    a. Necesidad de consumir cantidades cada vez mayores de la sustancia para conseguir la intoxicación o el efecto deseado.
    b. Efecto notablemente reducido tras el consumo continuado de la misma cantidad de la sustancia.
11. Abstinencia, manifestada por alguno de los siguientes hechos:
    a. Existencia de síndrome de abstinencia característico de la sustancia.
    b. Se consume la sustancia (o alguna sustancia muy similar) para aliviar o evitar los síntomas de abstinencia.

El **DSM-5** del 2013 incorpora un cambio de enfoque categorial a dimensional, eliminando las categorías de "abuso" y "dependencia" del DSM-4, e incluyéndolas en los Trastornos por Consumo de Sustancias. El diagnóstico se efectúa con 2 o más síntomas de 11, en un período de 12 meses y se incorpora el grado de gravedad. El nivel de gravedad en relación al número de criterios diagnósticos es:

Leve: 2-3 criterios **Moderado:** 4-5 criterios **Grave:** 6 o más criterios

Pesquisa:

- Entrevista individual y familiar para explorar patrón de consumo y el compromiso biopsicosocial, además de motivación para un tratamiento.
- Evaluación médica integral con enfoque biopsicosocial.
- Explorar dinámica familiar y redes de apoyo.
- Evaluación de comorbilidad de salud física y mental.
- Screening.
- Entrevista motivacional.

Para la pesquisa se recomienda, tanto a nivel nacional como internacional, el uso de algunos instrumentos de screening como el CRAFFT en adolescentes:

Entrevista CRAFFT. Tiene 2 partes, la primera consta de 3 preguntas:
Parte A: durante los últimos 12 meses

1. ¿Has consumido bebidas alcohólicas (más de unos pocos sorbos?)
2. ¿Has fumado marihuana o probado hachís?
3. ¿Has usado algún otro tipo de sustancias que alteren tu estado de ánimo o de conciencia?

Si todas las respuestas son negativas se hace sólo la primera pregunta de la segunda parte (parte B). Si hay al menos una respuesta afirmativa se hace completa la parte B . (PREGUNTAS CRAFFT)
Luego de aplicar la parte B se calcula un puntaje. Cada respuesta afirmativa de la parte B tiene 1 punto. Según el puntaje se estable riesgo de consumo de sustancias.

Riesgo bajo= 0 puntos
Riesgo moderado= 1
Riesgo alto= ≥2

Los resultados de la encuesta CRAFFT ayudan a programar las intervenciones en el adolescente. En aquellos con bajo riesgo se deben reforzar las medidas de prevención. Los con riesgo intermedio se intervienen con la estrategia de intervención motivacional, implementando estrategias de motivación y cambio (2 sesiones) y en los de riesgo alto la intervención motivacional consiste en implementar estrategias de motivación para posible tratamiento (4 sesiones) y eventualmente derivación asistida para confirmación diagnóstica. (FIGURA 5)

ABORDAJE Y TRATAMIENTO

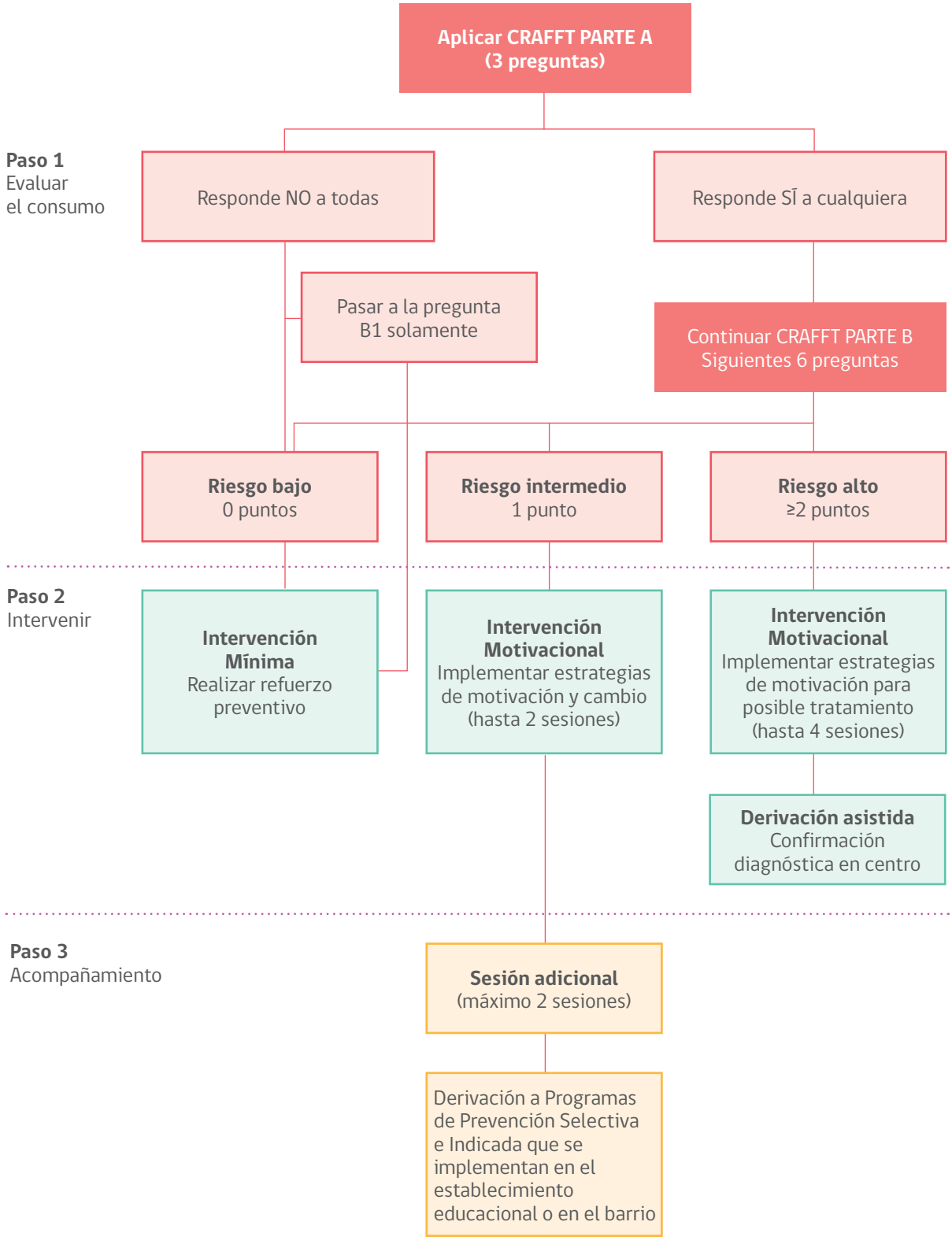
Etapas de abordaje y tratamiento:

a) **Evaluación médica y psicosocial:** toda evaluación debe considerar el contexto y la oportunidad de reforzar la calidad del vínculo que se ha formado.

Entre los aspectos de la evaluación que deben tomarse en cuenta está la existencia de problemas de salud física. Estos pueden corresponder a síntomas de intoxicación actual o de síndrome de privación. Debe evaluarse también el estado actual de funcionamiento somático que puede estar comprometido por la droga. Este estado debe estudiarse a través del examen físico y de los exámenes de laboratorio que sean del caso. Lo anterior es especialmente importante en la intoxicación por solventes volátiles, que puede afectar la función hepática, provocando hipertensión arterial o arritmias graves.

FIGURA 5. MODELO DE INTERVENCIÓN MOTIVACIONAL Y SUS DIFERENTES PASOS.

Modelo de Intervención Motivacional



FUENTE: Orientaciones Técnicas para la Detección, Intervención Motivacional y Referencia a Tratamiento para el Consumo de Alcohol y Otras Drogas en Adolescentes MINSAL, 2015

Debe tomarse de rutina una historia de abuso de drogas, que comprenda la edad y contexto del inicio, patrón actual de uso, intentos de suspensión, y resultados de tratamientos anteriores. Parte del estudio inicial está formado por la evaluación psicológica y psiquiátrica. Entre la comorbilidad acentuada por el uso de drogas se deben buscar cuadros tales como trastornos afectivos o ansiosos, los cuales llevan a veces a ideación o conducta suicida. Otros tipos frecuentes de comorbilidad se dan con síndrome orgánico cerebral, con trastornos de desarrollo de personalidad, con anorexia nerviosa, o con cuadros psicóticos tales como la esquizofrenia. Existe asimismo psicopatología inducida por el uso de drogas. Estas pueden generar psicosis (por ejemplo estados paranoídeos inducidos por anfetaminas, estados confusionales, trastornos por ansiedad, ideación y conducta suicida). Debe asimismo explorarse la existencia de cambios conductuales y en los hábitos de vida social y escolar. La historia del desarrollo e historia escolar son importantes, buscando hechos tales como ausentismo, bajo rendimiento escolar o laboral y deserción escolar. Los déficits cognitivos y sociales son a veces claves para la preparación de un plan de tratamiento. Otros elementos que forman parte integrante de una evaluación completa son los tests psicológicos y la evaluación familiar.

En la evaluación de la familia, es necesario en primer lugar, conocer el grado de contacto del joven con su familia y a través de qué miembro se produce éste. En segundo lugar, se evalúa el funcionamiento parental, lo que incluye los recursos, estilos, y deficiencias de los padres en su relación con los hijos – en especial con el hijo adicto– y la presencia y grado de conflictos entre ellos que comprometan su función de padres. También es importante pesquizar psicopatología, abuso de alcohol y drogas, y conductas suicidas o criminalidad en los padres.

En tercer lugar, es importante conocer el nivel socio-económico, la situación ocupacional de los padres, y la red de apoyo social de la familia, incluyendo la familia extensa y otros miembros e instituciones de la comunidad. El grupo de pares puede ser evaluado a través de los mismos jóvenes con el objeto de poder identificar tanto a quienes pueden inducirlo al consumo como a aquellos en quienes se puede apoyar. También el trabajo con grupos naturales de usuarios de drogas permitirá el conocimiento directo de sus dinámicas grupales, así como de los recursos positivos potenciales. Por ejemplo, la posibilidad de que entre ellos busquen y ayuden a quienes están riesgosamente involucrados con las drogas.

b) Supresión de la droga

El problema que se plantea frente a este objetivo es cuándo y cómo lograrlo. La alternativa a elegir, depende de la gravedad de la adicción, de la existencia de comorbilidad, del tipo de drogas, y de la calidad del apoyo familiar. Mencionemos entre dichas alternativas:

- **Internación para desintoxicación y tratamiento del síndrome de privación.** Esta está indicada cuando hay problemas médicos o psiquiátricos importantes o bien cuando hay un síndrome de privación grave, lo cual es infrecuente en adolescentes. También puede ser necesaria la internación cuando ha fracasado un tratamiento ambulatorio, o cuando hay poliadicción, o cuando la precariedad de la red social hace que sea imposible un tratamiento ambulatorio. La internación permite un tratamiento médico general, o un tratamiento farmacológico específico del síndrome de privación, especialmente en dependencias al alcohol, cocaína u opiaceos.

- **Supresión de la droga en un tratamiento ambulatorio.** Esta aproximación requiere de alta motivación y buen apoyo social, condiciones que con mucha

frecuencia no están presentes en el momento del contacto. Por lo anterior, el logro de la motivación para dejar usar drogas e ingresar al programa de tratamiento es un paso complejo, crucial para la posibilidad de éxito. En muchos programas el proceso para alcanzar estas metas tiene una duración definida y es un requisito indispensable para el compromiso terapéutico. Dos elementos que se han señalado como esenciales para lograrlo son el establecimiento de una relación de confianza, y la involucración precoz de la familia. La participación de ésta en esta etapa y en las siguientes puede ser muy útil para la motivación de la permanencia del joven en el programa.

c) Adhesión al tratamiento y mantención de la abstinencia

Un problema central que enfrenta todo tratamiento de abuso de drogas es el lograr la persistencia en las actividades del programa por parte del adolescente o joven habituado a una vida radicalmente diferente. Este estilo previo, que externamente parece caótico y variado, también puede ser visto como una forma de adaptación, en torno a las drogas, con rígidas reglas de socialización.

Los tratamientos en instituciones tales como hospitales o clínicas psiquiátricas, siguen siendo utilizados en las fases iniciales (desde la desintoxicación hasta los primeros tres meses), especialmente en las situaciones más graves, como por ejemplo poliadicción con comorbilidad importante. Sin embargo, los ámbitos para internaciones prolongadas tienden a veces a ser descartados porque hacen difícil la realización de actividades de rehabilitación y de reinserción social efectivas, y porque acentúan la identidad anormal y su asociación con una alta tasa de reincidencia y progresiva patologización.

Los programas residenciales, con un ambiente terapéutico y actividades sistemáticas y continuadas, son vistos como una alternativa utilizada y potencialmente exitosa. La base de estos programas es el ingreso del joven después de un período de preparación, a un hogar donde permanecerá por un tiempo no determinado, realizando actividades orientadas a posibilitar su mejor desarrollo personal y su reinserción social. La estructura de estos programas varía de acuerdo a la edad del grupo de jóvenes.

El consumo perjudicial y dependencia de alcohol y otras drogas en personas menores de 20 años constituye una patología con garantías explícitas de salud, GES. Cuenta con la Guía Clínica AUGE (MINSAL, 2013). De acuerdo a la Guía Clínica en una primera instancia está el plan de tratamiento ambulatorio básico, el cual está dirigido a niños, niñas y adolescentes que presentan un consumo problemático de riesgo moderado, sin una enfermedad mental grave, y un compromiso biopsicosocial moderado, que desempeñan una actividad educacional parcial o total y cuentan con red de apoyo familiar. Este plan tiene una duración aproximada de 6 meses.

Además el MINSAL publicó el documento: "Orientaciones técnicas para la detección, intervención motivacional y referencia a tratamiento para el consumo de alcohol y otras drogas en adolescentes 2015", como una herramienta práctica de apoyo a los equipos de salud.

BIBLIOGRAFÍA

Décimosegundo Estudio Nacional de Drogas en Población Escolar de Chile, 8o Básico a 4o Medio, SENDA, 2017

Guía clínica AUGE: consumo perjudicial y dependencia de alcohol y otras drogas en personas menores de 20 años, MINSAL, 2013

Orientaciones Técnicas para la Detección, Intervención Motivacional y Referencia a Tratamiento para el Consumo de Alcohol y Otras Drogas en Adolescentes MINSAL, 2015

Maturana A. Consumo de alcohol y drogas en adolescentes. Rev. Med. Clin. Condes – 2011; 22(1) 98 – 109

S. Levy et al. Comittee on Substance Use and Prevention from American Academy of Pediatrics. Substance Use Screening, Brief Intervention, and Referral to Treatment. Pediatrics 2016;138(1);e20161211

T. Burrel et al. Principles of Adolescent Substance Use Disorder Treatment: A Research-Based Guide. National Institute on Drug Abuse, 2014

Trastornos alimentarios y de la ingesta

DRA. PASCUALA URREJOLA
Unidad de Adolescencia
Departamento de Pediatría
Facultad de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Los trastornos alimentarios y de la ingesta (TAL) constituyen un problema de salud prevalente durante la adolescencia, en ambos sexos y de frecuencia en aumento. Implican diversos niveles de riesgo vital con consecuencias incluso fatales, con un importante impacto individual, familiar y social, y tienden a la cronificación, por lo que deben ser detectados precozmente. Constituyen un desafío para el profesional de salud, ya que requieren de un abordaje integral y de un trabajo en equipo interdisciplinario.

En el Manual de Enfermedades Mentales DSM-5 bajo el término de TAL del niño y adolescente se incluyeron la anorexia nervosa (AN), la bulimia nervosa (BN) pero además nuevos diagnósticos tales como los trastornos por atracones (TA) y el trastorno de evitación y restricción de la ingesta de alimentos (ARFID, de sus siglas en inglés). La AN, BN y TA tienen en común la preocupación excesiva por el peso y la obsesión por un cuerpo delgado, con una prevalencia combinada de 13%. Los ARFID no presentan distorsión de la imagen corporal y los pacientes no cubren sus requerimientos nutricionales por diversas causas.

ETIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA

Existen factores biológicos, psicológicos, familiares y socioculturales que confluyen para que en una etapa vulnerable del desarrollo, aparezca la enfermedad. Su etiología continúa siendo estudiada. Algunos de los factores involucrados son:

- ***Biológicos:*** estudios de asociación con rastreos genómicos (GWAS) en pacientes con AN, han demostrado locus específicos y correlaciones genéticas, que implican que factores genéticos y metabólicos están involucrados en su origen. Existe una mayor prevalencia de la enfermedad en hijos de madres con TAL y los estudios en gemelos, muestran una mayor tasa de AN en gemelos mono vs dicigóticos. La transición diagnóstica entre AN and BN se puede explicar en parte por compartir los mismos factores genéticos. En BN se han descrito además, alteraciones neurobiológicas, como anormalidades en la función serotonina 5-HT, que pueden persistir incluso después de la recuperación. Existe también una correlación genética entre TA y síntomas bulímicos.
- ***Sicológicos:*** rasgos de personalidad tales como perfeccionismo, rigidez, tendencias obsesivo-compulsivas, baja autoestima y mayor impulsividad en BN.
- ***Sociales:***
  - Familias con un funcionamiento disfuncional en las etapas tempranas del desarrollo o en las interacciones relacionadas con las comidas. Mayor psicopatología.
  - Exposición precoz a factores de stress incluyendo factores intrauterinos, prematurez y eventos traumáticos durante el desarrollo y abuso.
  - Factores socioculturales: la sobrevaloración otorgada por la sociedad

a la delgadez que se homologa positivamente al éxito, inteligencia y belleza. Determinadas profesiones tales como modelaje, actuación, gimnasia rítmica.

- Factores desencadenantes: dietas hipocalóricas, cambios de colegios, pérdida de seres queridos, fracasos en experiencias emocionales, temor a enfrentar nuevas responsabilidades.

Los cambios fisiopatológicos observados en los TAL restrictivos son similares a los encontrados en otros estados de semiayuno, como una respuesta adaptativa que permite sobrevivir a una ingesta calórica disminuida. Este proceso de ajuste tiene repercusiones sistémicas cuya gravedad depende de la duración y grado de emaciación. La restricción calórica produce una menor actividad simpática y de hormonas tiroideas activas, las que producen una caída del metabolismo basal y de las demandas energéticas, reduciendo el recambio y catabolismo proteico, como también de la neoglucogenia. La pérdida de masa muscular conlleva a una menor reserva motora, cardiovascular, pulmonar y de motilidad intestinal, entre otros. Por otro lado, el proceso adaptativo al ayuno es también responsable de los otros signos descritos en pacientes con bajo peso, tales como la bradicardia, la hipotermia y la hipotensión. La respuesta hipotalámica al ayuno produce alteraciones en la secreción de LH/FSH y amenorrea secundaria. Los cambios fisiopatológicos en pacientes con BA y TA van a depender de la duración de los periodos de ayuno y estado nutricional.

ANOREXIA NERVOSA

La prevalencia de la AN se ha estimado entre un 0,9 y 4 %, del grupo de adolescentes. La edad promedio de presentación es 13.75 años, con un rango de edad entre los 10 y 25 años, aunque en el presente se ha observado un aumento en niñas premenárquicas y en hombres.

Manifestaciones Clínicas: habitualmente se trata de un adolescente que decide adelgazar. La baja de peso puede ser inicialmente reforzada por los cercanos. Puede haber manipulación en forma interminable de los alimentos sobre el plato o preparar alimentos para los demás, sin llegar a probarlos. En otro intento de bajar de peso, los pacientes multiplican sus actividades físicas. Un subgrupo de pacientes se auto provoca vómitos, ingiere laxantes y/o diuréticos. Con la baja de peso persistente, la comida comienza a ser un tema de conversación y discusión central en la familia. Esta situación se hace cada vez más difícil, a medida que la frustración y preocupación de los padres por la baja de peso de su hijo aumenta, asociado a la conducta cada vez más rígida del adolescente sobre las comidas y la alterada percepción de su figura. Un subgrupo de pacientes consulta inicialmente al endocrinólogo y/o ginecólogo por amenorrea, que puede preceder la baja de peso. No es inusual además, que otro grupo de adolescentes acudan primero al gastroenterólogo por dolor abdominal y/o estreñimiento.

Los síntomas físicos de la AN están relacionados con la pérdida de peso y adaptación al ayuno y aparecen en la **TABLA 1**.

Dado que el paciente con AN tiende a negar sus síntomas es probable que no consulte por su propia voluntad y que su actitud no sea cooperadora. Por lo general, son los padres quienes manifiestan preocupación y aportan información relevante.

TABLA 1: Complicaciones físicas y metabólicas de la anorexia nervosa (AN)

Alteraciones endocrino-metabólicas
- Eje hipotálamo-hipofisario-tiroideo: síndrome eutiroídeo enfermo.
- Eje hipotálamo-hipófisis-gonadal: hipogonadismo hipogonadotrófico, disminución de la testosterona, GH elevada, IGF-1 bajo.
- Insulina y glucagón: insulina baja y glucagón elevado.
- Eje hipotálamo-hipófisis-adrenal: cortisol basal elevado.
- Hipercolesterolemia e hipercarotinemia.
- Hiponatremia, hipomagnesemia, hipofosfatemia, hipoglicemia asintomática.
- Alteración de la termorregulación
- Retraso puberal.

Alteraciones digestivas
- Disminución del vaciamiento gástrico.
- Esofagitis, hematemesis.
- Constipación y Prolapso rectal.
- Hipertrofia parótida.

Alteraciones cardiacas
- Bradicardia sinusal e hipotensión.
- Prolongación del segmento QT, arritmias.
- Prolapso de la válvula mitral, disminución pared ventricular.
- Derrame pericardio.

Alteraciones renales
- Filtrado glomerular disminuido, hipercalciuria, litiasis.

Alteraciones hematológicas
- Anemia.
- Leucopenia, neutropenia.
- Trombocitopenia.

Alteraciones óseas
- Osteopenia y/o osteoporosis.

Alteraciones neurológicas
- Atrofia cortical, neuropatía periférica.

DIAGNÓSTICO

El *diagnóstico* de AN es clínico y se basa en la clasificación del DSM-5: A) existencia de una ingesta oral reducida e inferior a los requerimientos a pesar de un bajo peso. B) miedo intenso a ganar peso. C) alteración en la percepción del peso corporal y del propio cuerpo.

La AN atípica se define como aquella que cumple todos los criterios para la AN excepto que a pesar de la pérdida de peso significativa, el paciente está eutrófico(a) o en ocasiones sobrepeso.

Complicaciones: Las complicaciones físicas **(TABLA 1)** pueden ser clasificadas en tres categorías: 1) aquellas secundarias a la desnutrición calórica proteica, 2) las precipitadas por la realimentación, 3) y como consecuencia de los vómitos. La gravedad de estas complicaciones depende de la duración y gravedad de la restricción dietética, del grado de disminución del peso corporal y de la velocidad en que esto sucede, como también de la frecuencia de los vómitos.

Anormalidades metabólicas: puede haber hipoglicemia, habitualmente asintomática. En aquellos pacientes que restringen la ingesta de líquidos o beben agua en exceso puede encontrarse hiper o hiponatremia. Cuando existe el antecedente de vómitos, con o sin abuso de laxantes y/o diuréticos, se puede observar hipocloremia, hipokalemia y/o alcalosis metabólica. La realimentación rápida en los pacientes con una desnutrición grave (% IMC promedio < 70%, calculado: IMC actual/IMC promedio edad * 100) aumenta las demandas de potasio, fósforo y magnesio, entre otros, provocando caídas significativas en sus niveles plasmáticos y desencadenando el síndrome de realimentación (SRA), que se caracteriza por una insuficiencia cardiaca y respiratoria, alteraciones neuromusculares y hematológicas que pueden provocar la muerte.

Anormalidades cardiacas: la presencia de bradicardia e hipotensión, acompañada de ortostatismo, son frecuentes y se pueden manifestar como sincope o lipotimia. Cuando estas alteraciones son graves constituyen un criterio de hospitalización. La prolongación del QT, aunque infrecuente, tiene una alta mortalidad. La ecocardiografía en los pacientes emaciados muestra una disminución del tamaño del músculo cardíaco y en ocasiones, prolapso de la válvula mitral y derrame pericárdico silencioso.

Alteraciones gastrointestinales: la mayoría de las pacientes con AN presentan dolor abdominal y estreñimiento, ya sea en la fase de ayuno o durante la realimentación. Estudios han demostrado un retraso del vaciamiento gástrico y de la peristalsis. Los vómitos frecuentemente producen esofagitis y pirosis, pero también pueden provocar síndrome de Mallory-Weiss.

Alteraciones endocrinas: en respuesta al ayuno, la función tiroidea central disminuye provocando hipotermia, bradicardia y disminución del gasto metabólico basal. La T4 y el TSH están dentro de rangos normales bajos, con una conversión disminuida de T4 a T3 como resultado del síndrome eutiroideo enfermo. Otras alteraciones hormonales incluyen: un aumento en la producción de cortisol con pérdida de la variación diurna; un aumento de la hormona de crecimiento, pero con disminución de la somatomedina y disminución de la actividad de vasopresina. El índice LH/FSH, los niveles de estrógeno y leptina están disminuidos y son los responsables de la amenorrea. Tanto la amenorrea como el hipercortisolismo relativo, juegan un rol en el desarrollo de la osteopenia y de la osteoporosis. En adolescentes que no han completado la pubertad, la desnutrición calórica proteica resulta en un retraso del crecimiento y progresión de la pubertad.

Exámenes de laboratorio: incluyen hemograma, electrólitos plasmáticos, perfil bioquímico, pruebas tiroideas, 25 hidroxi–vitamina D y otros que dependerán de la clínica. Ante la sospecha de vómitos: gases venosos; en pacientes con una desnutrición moderada o grave, definido como un % IMC promedio < 79% (calculado: IMC actual/IMC promedio edad * 100) o ante una baja brusca de peso > 15%, solicitar además, magnesio, pruebas hepáticas y electrocardiograma; en pacientes con amenorrea por más de 6 meses es necesario solicitar una densitometría ósea para evaluar osteopenia u osteoporosis.

TRATAMIENTO

Requiere de un equipo multidisciplinario que enfoque el manejo de los pacientes y sus familias, de acuerdo a las necesidades médicas, psiquiátricas, psicológicas y nutricionales. Es primordial, desde el inicio, involucrar al núcleo familiar en el manejo terapéutico.

Tratamiento médico nutricional: la rehabilitación nutricional tiene por objetivo lograr una dieta sana y balanceada, que le permita recuperar y mantener un peso adecuado de acuerdo a su talla y edad (rango de normalidad según curvas OMS 2007, y corresponde al peso anterior al inicio de la enfermedad o al peso biológicamente apropiado que permite funcionamiento físico y psicológico normal y que posibilita crecimiento y desarrollo) **CURVAS DE EVALUACIÓN ANTROPOMÉTRICA, OMS 2007**. Para esto se debe realizar una evaluación médica completa, dar indicaciones de alimentación clara y precisa, restringir o suprimir la actividad física y realizar educación nutricional. La familia será la encargada de supervisar que las indicaciones sean cumplidas. El tratamiento ambulatorio es de elección.

La encuesta alimentaria ayudará a estimar la ingesta calórica diaria, evaluar cuales alimentos son evitados y aquellos consumidos con menos restricción y también, permitirá determinar la ingesta de vitaminas, minerales y la cantidad y tipo de líquidos ingeridos.

El examen físico determinará las condiciones médicas del paciente y su gravedad. Las indicaciones de hospitalización aparecen en la **TABLA 2**. El aporte calórico inicial recomendado es de 1500 a 2000 Kcal/día (según FAO), con aumentos de 200– 500 Kcal/día cada cuatro días. Los incrementos ponderales varían según los diferentes esquemas terapéuticos; una ganancia de 0,5kg por semana es aconsejable en pacientes ambulatorios. El aporte calórico final podría llegar incluso hasta más de 3000 Kcal/día.

La prescripción dietética debe incluir una adecuada distribución de macronutrientes, lo que muchas veces es difícil al inicio, por la alta resistencia a consumir alimentos alto en calorías. Las dietas vegetarianas secundarias al TAL son confrontadas. La ganancia de peso, siguiendo pasos graduales mediante una alimentación normal, se considera el elemento más importante en el tratamiento de la AN.

Es necesario prescribir un suplemento multivitáminico que contenga zinc. Los niveles plasmáticos de vitamina D deben estar sobre 30 ng/ml. El manejo de la osteopenia consiste principalmente en la recuperación del peso. El tratamiento de la amenorrea con estrógenos y progesterona combinados no ha sido encontrado efectivo en la prevención de la osteoporosis en estas pacientes.

Tratamiento hospitalario: los pacientes con desnutrición moderada– grave (%IMC promedio < 75%) y /o con anormalidades en el electrocardiograma, cardíacas, electrolíticas y comorbilidades activas (como diabetes o infección) deben ser monitorizadas hemodinámicamente. Se recomienda entonces,

TABLA 2: Indicaciones hospitalización en adolescentes con TAL

- % IMC promedio < 75%
- Deshidratación
- Alteraciones hidroelectrolíticas (hipocalemia, hiponatremia e hipofosfatemia)
- Anormalidades ECG (QTc prolongado o bradicardia grave)
- Inestabilidad hemodinámica:
  - Bradicardia (FC <50 día; <45 noche)
  - Hipotension (<90/45 mm Hg)
  - Hipotermia (temperatura < 35.6 C)
- Falla del tratamiento ambulatorio
- Rechazo a alimentarse por boca
- Purgas y atracones incontrolables
- Complicaciones médicas agudas secundarias a la desnutrición
- Comorbilidad psiquiátrica o patología médica que impide el tratamiento ambulatorio (ideación suicida, diabetes mellitus tipo 1)

iniciar con un aporte calórico de entre 5 a 10 kcal/kg/día y obtener controles seriados de electrolitos plasmáticos, incluyendo magnesio y fósforo al menos dos veces al día. El SRA es más probable que ocurra en los primeros días de realimentación, pero puede ocurrir hasta 2 semanas después, por lo que el monitoreo bioquímico debería continuar por este tiempo o hasta que los valores de los electrolitos se hayan estabilizado. En adolescentes mayores se recomienda suplementar con tiamina 200–300 mg/día por 10 días y evitar la sobrecarga de volumen. Anormalidades leves o moderadas en la función hepática no deben retrasar el aumento en la alimentación.

Una vez que el paciente está estable hemodinamicamente y sin complicaciones metabólicas, puede ser trasladado a una sala médica o psiquiátrica donde sólo entonces, se comienza a aumentar la ingesta calórica para iniciar la recuperación ponderal. El incremento calórico en esta fase precoz del tratamiento se realiza aumentando 200 Kcal día por medio, se detiene en caso de aparición de hipofosfemia.

Sin embargo, en la mayoría de los pacientes no es necesaria una realimentación tan cautelosa. Cuando existe una desnutrición leve (%IMC p 80–90%) o moderada (% IMC p70–80%) se podría comenzar con aportes de 1500 a 2000 kcal/día, con monitoreo de electrolitos. El aporte calórico debiera incrementarse en 200 kcal/día para evitar la hipoalimentación. Si disminuye el fósforo sérico, mantener el aporte calórico hasta que se estabilice.

El uso de suplementos alimenticios no aporta grandes beneficios, pudiendo reforzar las conductas de evitación frente a alimentos normales. La nutrición enteral mediante sonda nasogástrica no es aconsejable, ya que se asocia a mayor riesgo de recaídas. Sin embargo, si la situación es muy grave y la negativa de la paciente a colaborar es absoluta, estos pueden ser utilizados.

Tratamiento Psiquiátrico: existe consenso que la terapia familiar es el tratamiento de elección en adolescentes con AN. Los fármacos generalmente no son efectivos para tratar los síntomas primarios de la AN. Sin embargo, algunos estudios han demostrado eficacia con antipsicóticos atípicos (olanzapina) pero otros, no han sido concluyentes.

Bulimia Nervosa

La prevalencia de la BN es del 1–3%. Generalmente se inicia al final de la adolescencia o al principio de la vida adulta. El 90% son mujeres. Entre 25% a 50% han sufrido anteriormente anorexia nerviosa.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La presentación típica de la BN es la presencia de episodios recurrentes de atracones, asociados a una sensación de pérdida del control sobre la ingesta de alimentos. Los episodios de atracones, por lo general comienzan después de intentos para bajar de peso. Los atracones aumentan los sentimientos de pérdida de control que favorecen la aparición de conductas compensatorias tales como vómitos y abuso de diuréticos o laxantes y/o ejercicio exagerado y ocurren después de un período de ayuno. Los pacientes bulímicos siempre tienen presente el temor a engordar y la preocupación por la imagen corporal y el pensamiento reiterativo en alimentos. Debido al ocultamiento de los síntomas, es frecuente que consulten cuando ya llevan meses o años de evolución. Ellos pueden presentar desde desnutrición a exceso de peso.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico clínico se basa en la clasificación del DSM-5. Atracones recurrentes, caracterizados por: A) Ingesta de alimento, en un corto espacio de tiempo, en cantidad superior a la que comería la mayoría de la gente. B) Sensación de pérdida de control sobre la ingesta de alimentos. C) Conducta compensatoria inapropiada para evitar la ganancia de peso, como provocarse el vómito, usar excesivamente los laxantes, diuréticos, enemas u otros fármacos; ayuno o ejercicio excesivo. D) Los atracones y las conductas compensatorias inapropiadas, ocurren como promedio, al menos una vez a la semana durante tres meses. E) Distorsión de la imagen corporal.

Los signos y síntomas al examen físico son mínimos y pueden explicarse cuando existe sobrepeso o como consecuencia a los vómitos recurrentes **(TABLA 1)**

COMPLICACIONES

Ocurren fundamentalmente por las horas de ayuno y en la BN por los vómitos auto inducidos y/o por la ingesta de laxantes y/o diuréticos. Las anomalías hidroelectrolíticas más comunes son la hipokalemia, hipocloremia y alcalosis metabólica. Estas alteraciones hidroelectrolíticas pueden producir alteraciones cardíacas y renales. Los vómitos frecuentes pueden producir además, una esofagitis o un síndrome de Mallory Weiss. Existe un retraso del vaciamiento gástrico y disminución de la motilidad intestinal lo que explica la constipación y la distensión abdominal descrita por estos pacientes. La mitad presenta alteraciones menstruales que incluyen amenorrea u oligomenorrea.

Exámenes de laboratorio: incluir electrólitos plasmáticos y gases venosos. La hipokalemia asociada a un aumento del bicarbonato sérico (alcalosis metabólica) sugiere vómitos frecuentes o el uso de diuréticos, mientras que una acidosis con un anion gap conservado sugiere el abuso de laxantes. La amilasa sérica puede ayudar al diagnóstico de BN. Un nivel elevado de ésta sugiere que el paciente ha estado vomitando. Habitualmente existe una elevación mayor de isoamilasa salivar, que pancreática. En pacientes con alteraciones hidroelectrolíticas se debe realizar un electrocardiograma.

TRATAMIENTO

Médico nutricional: consiste en corregir y prevenir las complicaciones nutricionales y aquellas derivadas del uso de diuréticos o laxantes y cumple con dos objetivos: volver a una alimentación normal (ordenada) y relajada, lo que debe incluir todo tipo de alimentos; evitar los períodos de restricción alimentaria o ayuno prolongado.

El énfasis de la educación nutricional por lo tanto, está en disminuir los episodios de atracones y en el caso de la BN evitar los vómitos o las otras conductas compensatorias. Esto se logra trabajando en conjunto con la familia, la cual no sólo debe acompañar a su hijo durante las comidas, sino que además supervisar las idas al baño, para evitar vómitos.

Psiquiátrico: en adolescentes con BN es fundamental trabajar con la familia. En jóvenes que no viven con sus padres, la terapia cognitiva conductual ha mostrado ser eficaz. Existe evidencia que la fluoxetina, inhibidor selectivo

de la recaptación de serotonina, actúa como anti bulímico, disminuyendo ostensiblemente la intensidad y la frecuencia de los atracones y purgas.

Trastorno por atracones

El TA es el TAL más prevalente en adultos, su prevalencia está aumentando en población adolescente y es raramente observado en menores de 12 años, ocurre más frecuentemente en mujeres.

Manifestaciones clínicas: se caracteriza por episodios de ingesta compulsiva de forma recurrente. Tiene muchas similitudes con la BN. La diferencia principal es que la persona que sufre un TA no realiza conductas compensatorias. Una de las consecuencias más habituales del TA es sufrir sobrepeso u obesidad, con los riesgos metabólicos secundarios.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico clínico de basa en el DSM-5. Presencia de atracones recurrentes. Un atracón se caracteriza por: A) Ingesta de alimento en un corto espacio de tiempo (por ejemplo, en un período de 2 horas) en una cantidad muy superior a la que la mayoría de las personas ingerirían en un período de tiempo similar y en las mismas circunstancias. B) Sensación de pérdida de control sobre la ingesta del alimento (por ejemplo, sensación de no poder parar de comer o no poder controlar el tipo o la cantidad de comida que se está ingiriendo. C) Los atracones tienen lugar al menos una vez a la semana durante un periodo de 3 meses. D) No existen conductas compensatorias.

TRATAMIENTO

Médico nutricional: en la evaluación del estado nutricional, lo más frecuente es el sobrepeso y obesidad, dado esto, es fundamental descartar las complicaciones médicas propias de estos estados. El aporte calórico debe ajustarse al estado nutricional, se recomienda una restricción calórica moderada en los casos de exceso de peso, del orden 1.500 a 1.800 calorías. Una vez estabilizada la conducta alimentaria, se puede evaluar el inicio del manejo del exceso de peso, considerando reducciones de 5 a 10% del peso corporal, ya que impactan positivamente en el riesgo cardiovascular. Recomendar siempre actividad física progresiva y moderada.

Tratamiento Psiquiátrico: las intervenciones psicológicas pueden estar acompañadas de medicamentos. Si existen síntomas depresivos estos deben ser tratados. El único medicamento aprobado en adolescentes mayores de 18 años es la lisdexanfetamina dimesilato.

Trastornos de evitación y restricción de la ingesta de alimentos (ARFID)

Los ARFID se manifiestan como un rechazo a todos o a un grupo de alimentos o por la preocupación de que algún alimento pueda provocar un efecto adverso. Se asocia a una ingesta calórica insuficiente y/o déficit de micronutrientes, lo que conlleva a un peso estacionario o a una baja de peso, carencias nutricionales

y retraso del crecimiento. Como consecuencia, aparecen alteraciones del funcionamiento familiar y psicosocial del escolar. Los pacientes con ARFID no presentan una alteración en la imagen corporal o miedo a subir de peso. Pueden ocurrir a través todo el ciclo vital. Debido a la incorporación reciente del diagnóstico al DSM 5, existe una escasez de información epidemiológica, su prevalencia se estima 3% y ocurre más frecuentemente en hombres.

Etiología: su génesis es multifactorial y depende de factores biológicos y/o del desarrollo del niño como también, de factores familiares y/o ambientales. Dentro de los factores biológicos están las aversiones sensoriales (al olor, sabor o textura del alimento), inapetencia persistente, trastornos ansiosos y/o el antecedente de haber tenido alguna patología médica como esofagitis secundaria a reflujo gastro- esofágico, alergias alimentarias, prematurez, retraso del desarrollo motor. Dentro de los factores familiares y ambientales se han involucrado el modelaje y el ambiente durante las comidas.

Manifestaciones Clínicas: existen tres formas de presentación, aquellos adolescentes que: A) rechazan los alimentos por sus características sensoriales (sabor, textura, olor) B) presentan desinterés en las comidas o inapetencia y C) miedo a tener consecuencias adversas al comer (miedo a atorarse o vomitar). Las dos primeras aparecen durante los primeros años de vida. Los signos clínicos dependen del estado nutricional y las carencias de nutrientes específicos.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico clínico de los ARFID se basa en la clasificación del DSM-5. Trastorno alimentario o de la ingesta de alimentos manifestada como fracaso persistente para cumplir las necesidades nutricionales y/o energéticas asociado a uno o más de los siguientes hechos: A) Pérdida significativa de peso o fracaso para alcanzar el aumento de peso esperado o crecimiento escaso en niños. B) Deficiencia nutricional significativa. C) Dependencia de alimentación enteral o suplementos nutritivos vía oral. D) Interferencia importante con el funcionamiento psicosocial. No debe existir preocupación por el peso o por el cuerpo. Además, la alteración de la alimentación no puede explicarse por falta de disponibilidad de alimentos o por prácticas culturales. El trastorno alimentario no puede ocurrir exclusivamente durante el curso de la AN BN, ni puede ser atribuible a una afección médica concurrente o explicarse mejor por otro trastorno mental.

TRATAMIENTO:

Es complejo y debe ser realizado por un equipo multidisciplinario constituido por médico pediatra experto en el tema, nutricionista, terapeuta ocupacional, psicólogo y psiquiatra. El rol del médico experto es descartar causas médicas y corregir el déficit nutricional existente en conjunto con la nutricionista. El rol del psicólogo es realizar intervenciones familiares y conductuales. El terapeuta ocupacional hace un diagnóstico de las capacidades motoras y sensibilidades sensoriales: su rol es modificar el ambiente para que el adolescente coma.

El tratamiento de la ansiedad subyacente es fundamental y lo recomendado es el uso de los inhibidores selectivos de la recaptación de la serotonina. Las benzodiacepinas pueden servir de rescate, especialmente en pacientes con ansiedad grave y/o pánico que interfiere con llevar la comida a la boca. Los

antipsicóticos en dosis baja pueden ayudar en casos resistentes. Es fundamental tener un bajo umbral de sospecha para el diagnóstico precoz de ARFID y poder caracterizarlo, para evita su cronificación.

CURSO Y PRONÓSTICO

Entre 50% a 70% de las pacientes con AN se recuperan, 20% se mejoran, pero continúan con síntomas residuales y 10% a 20% desarrollan AN crónica. La mortalidad fluctúa entre 1% a 20% y se debe principalmente a complicaciones cardíacas y suicidio. En la evolución es frecuente observar cambios de una categoría diagnóstica a otra, comúnmente desde las conductas restrictivas al tipo purgativo.

La mitad de los pacientes con BN se recuperan a los 5 años de tratamiento sin embargo, los restantes tienden a presentar nuevos episodios de atracones y/o vómitos y entre el 5–15% continuará abusando de laxantes o diuréticos. La mortalidad llega a ser entre 0 a 3%.

Los adolescentes con trastornos por atracones no tratados presentan mayor sintomatología depresiva. Se necesitan más estudios para caracterizar y evaluar el pronóstico a largo plazo de los ARFID.

La adolescencia constituye un grupo etario de alto riesgo para el desarrollo de un trastorno de la conducta alimentaria debido a los cambios bio–psico–sociales que ésta entraña. El tratamiento precoz de los TAL por un equipo especializado de profesionales mejora significativamente el pronóstico.

- **Los TAL se definen como una alteración en la conducta y/o ingesta alimentaria que se acompañan de alteraciones biológicas, psicosociales y emocionales desadaptativos.**
- **Las dietas, el deporte excesivo y/o una baja brusca de peso, debe hacer sospechar un TAL.**
- **Los TAL pueden tener bajo peso, sobrepeso/obesidad o carencias nutricionales específicas. La obesidad o el sobrepeso puede retardar el diagnóstico.**
- **La restricción calórica resulta en una adaptación al ayuno que produce una desregulación neuroendocrina y alteraciones en todos órganos con consecuencias médicas importantes.**
- **Los ARFID a diferencia de los otros TAL, pueden aparecer en la infancia temprana, incluyen una mayor proporción de hombres y no se asocian con distorsión de la imagen corporal.**
- **El tratamiento de los pacientes con TAL es multidisciplinario y esta focalizado en la recuperación nutricional y psicológica, con modelos terapéuticos centrados en la familia.**
- **El pronóstico es bueno cuando el diagnóstico es precoz y realizado por un equipo especializado.**
- **El entender más sobre la neurobiología de los TAL ayudará a desarrollar tratamientos más efectivos.**

REFERENCIAS

American Psychiatric Assoc. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. 5th ed. DSM–5 2013. Washington, DC.

Frank GKW, Shott ME; De Guzman MC. The neurobiology of eating disorders. Child Adolesc Pyschatric Clin N Am 2019; 28: 629–640.

Zipfe S, Giel K, Bulick C, Hay P, Schmidt U. Anorexia Nervosa, aetiology, diagnosis and treatment. The Lancet Psychiatry 2015; 2: 1099–1111

Bohn C. Binge eating disorders in children and adolescents. Child Adolesc Pyschatirc Clin N Am 2019; 28: 549–555.

Bryant–Waugh R. Avoidant / restrictive food intake disorder. Child Adolesc Pyschatric Clin N Am 2019; 28: 557–565.

Principales trastornos de salud mental en la edad pediátrica

DRA. CARLA INZUNZA
Psiquiatra Infantil
Departamento de Psiquiatria
Pontificia Universidad Católica de Chile

La salud mental del niño es un aspecto imponderable al abordar la consulta médica en la edad pediátrica. Esto no sólo por la relevancia de detectar si existe una patología de la esfera psicológica o psiquiátrica asociada a la enfermedad pediátrica por la que se consulta, y ayudar por medio de la psico-educación y/o derivación en el sufrimiento que podría conllevar la vivencia del cuadro, sino también porque muchas veces la existencia de síntomas o síndromes de esta esfera, participan en la génesis, como predisponentes, gatillantes o mantenedores, del cuadro pediátrico por el que su familia o el paciente consulta. Esto nos invita a conocer las patologías más frecuentes con las que nos podemos encontrar en la práctica pediátrica y trabajar como equipo profesional, colaborando en el abordaje multidisciplinario por el mejor bienestar de nuestros pacientes.

I. Trastornos del Ánimo en edad pediátrica

Depresión mayor

La depresión mayor es un trastorno episódico y recurrente, que no fue claramente reconocido ni visualizado en la infancia sino hasta después de los años '70.

Los criterios que se utilizan para definir este cuadro en la edad pediátrica surgen de los usados para su caracterización en la etapa adulta y consideran esencialmente dos síntomas cardinales para su diagnóstico: **la pérdida del humor**, que en niños puede verse como desmotivación, falta de energía, irritabilidad o disforia (sensación de displacer o desagrado) y la **pérdida de disfrute por actividades en las que antes si lo hacía** (anhedonia). Estos dos criterios deben ser observados al menos durante dos semanas en forma sostenida para consignar la presencia del trastorno. A esta observación se agrega frecuentemente la manifestación de síntomas de la esfera cognitiva o del pensar, como son la presencia de pensamientos negativos o que puedan involucrar una autoestima deteriorada, sentimientos de culpa o de inferioridad, pesimismo, y la pérdida de concentración; finalmente es importante consignar la presencia de síntomas de la esfera biológica como son los cambios en el patrón alimentario (aumento o pérdida de apetito), las alteraciones de sueño y la presencia de fatiga o falta de energía. Este cuadro debe afectar significativamente el funcionamiento del niño en las diferentes áreas de su desempeño: dinámica familiar, escolar y social. (1,2)

Epidemiología: La mayoría de los estudios coinciden en que cerca del 1% al 2% de los niños en edad pre-puberal y cerca del 5% al 8% de los adolescentes sufren de depresión clínicamente significativa en algún momento de su vida. La manifestación de depresión en hombres y mujeres pre-púberes es similar, sin embargo durante la adolescencia la prevalencia aumenta en mujeres, llegando a una relación de 2:1 entre ambos géneros (3,4). La prevalencia del trastorno distímico es menos conocida, los estudios sugieren que va del 1% al 2% en niños y del 2% al 8% en adolescentes. Se estima que un 5% a 10% de las personas jóvenes manifiestan esta depresión subclínica (o ***depresión menor***). Los jóvenes con depresión menor igualmente muestran deterioro funcional (leve), mayor riesgo de suicidio y de desarrollar depresión mayor. Los trastornos depresivos detectados en esta etapa de la vida tienden a prevalecer hacia

la adultez (30 años), lo que incide en la necesidad de reconocimiento y de tratamiento precoz. Existe una alta comorbilidad con trastornos de ansiedad y del comportamiento en el trastorno depresivo de presentación en la infancia.

Magnitud del problema en Chile: En un estudio de epidemiología psiquiátrica en niños y adolescentes en Chile, de la Dra. De la Barra M. (5), se detecta, respecto de los trastornos afectivos, que la gran mayoría estuvo constituido por depresión mayor (5.1%), siendo la distimia sólo el 0,1%. (TABLA 1.)

TABLA 1: Prevalencia de trastornos psiquiátricos (DSM-IV) en el último año + impedimento en población infanto-juvenil (n = 1558)

TRASTORNO PSIQUIÁTRICO + IMPEDIMENTO	TOTAL		MASCULINO		FEMENINO		4-11 AÑOS		12-18 AÑOS	
	%	E.E.	%	E.E.	%	E.E.	%	E.E.	%	E.E.
T. Ansiosos	8.3	0.9	5.8	0.9	11.0	1.7	9.2	1.1	7.4	1.4
T. Afectivos	5.1	0.9	3.2	0.9	7.1	1.8	3.5	1.1	7.0	1.5
T. de comportamiento disruptivo	14.6	1.1	13.5	1.3	15.8	2.3	20.6	2.1	8.0	1.7
Uso drogas	1.2	0.4	1.4	0.5	1.1	0.5	0	0	2.6	0.8
T. Alimentación	0.2	0.1	0.1	0.1	0.3	0.3	0.4	0.3	0.4	0.3
Esquizofrenia	0.1	0.1	0	0	0.3	0.3	0	0	0.3	0.3
Cualquier trastorno	22.5	1.6	19.3	1.8	25.8	2.8	27.8	2.2	16.5	2.0

Etiología: El trastorno depresivo tiene una etiología multifactorial. Los factores de riesgo pueden dividirse en predisponentes, por que incrementan la vulnerabilidad para la manifestación del cuadro, precipitantes, que inciden en la temporalidad de la manifestación del trastorno y en los factores mantenedores del cuadro, relacionados con la eventual recurrencia o mayor cronicidad del episodio depresivo; a continuación en la TABLA 2, se resumen los principales factores de riesgo a asociados a la depresión en la infancia y adolescencia, de acuerdo a su incidencia en la presencia de la psicopatología.

TABLA 2: Factores de riesgo de depresión en la infancia y en la adolescencia

FACTORES PREDISPONENTES	FACTORES PRECIPITANTES	FACTORES MANTENEDORES
Genéticos: Mayor influencia para depresión en adolescentes que depresión en población infantil. Estudios en gemelos: heredabilidad: 15–80%. Padres con depresión y/o familiar con bipolaridad, aumenta la probabilidad de presentar el cuadro. **Influencia indirecta en la genética:** Mayor riesgo a mayor cantidad de eventos vitales negativos. Consumo de drogas en los padres	**Eventos de vida estresantes:** Duelos, pérdidas, conflictiva familiar aguda, violencia intrafamilar. Problemas escolares como bullying o problemas con pares, dificultades académicas Cambios vitales significativos, ciudad, casa, colegio. Cursar con una enfermedad aguda o crónica severa. Hospitalización prolongada.	**Persistencia de síntomas** depresivos, favorece la recurrencia de nuevo episodio depresivo. **Experimentar secuelas psicosociales** luego de episodios depresivos, incrementa riesgo de presentar nuevos episodios.
Entorno familiar: bajo nivel de calidez parental, altos montos de hostilidad y conflicto, se asocian con aumento de síntomas depresivos en la infancia. Problemas de salud mental de los padres afecta la capacidad parental de detectar las necesidades de los niños y de proveer una relación confiable.		
Temperamento: Niños/as de lenta adaptación a nuevas experiencias sociales, o más irritables y malhumorados. Altos montos de ansiedad, autocrítica, estilo de afrontamiento negativo, tendencia a inculpar a otros. Estilo cognitivo negativo de afrontamiento de conflicto, baja autoestima.		
Adversidad temprana y crónica: pobreza, abandono, desventaja social, exposición a maltrato físico, sexual o psicológico. Enfermedad crónica. Bullying.		**Persistencia de la adversidad.** Se agrega mayor tensión en relaciones familiares secundarias a la vivencia depresiva.
Factores neurobiológicos: Hipoactividad cerebral del sistema aminérgico. Anormalidad en la secreción de cortisol. Se detectan diferencias anatómicas y funcionales en población joven que presenta depresión respecto de la que no la presenta. (pubertad mayor riesgo)		**Persistencia de factores biológicos** ya descritos que mantienen vulnerabilidad.

MODIFICADO DE: Child Psychology and Psychiatry – Frameworks for Practice (2)

Presentación clínica: Ante la consulta, realizar evaluación clínica y examen mental del paciente, en relación al motivo de consulta y también del contexto respecto de la observación familiar de los síntomas. Es relevante evaluar al paciente a solas; esto puede ser más difícil en preescolares, pero con escolares y adolescentes se recomienda hacerlo para abordar a profundidad la vivencia sintomática y especialmente la sintomatología internalizante (ansiedad, sentimientos de minusvalía, pensamientos negativos o de muerte) que los padres podrían no haber detectado. Cursar con un episodio depresivo puede asociarse a importante comorbilidad (40–70%): trastornos de ansiedad, del comportamiento, de alimentación, de abuso de sustancias u otros. Es importante evaluar y definir el tratamiento integrando la comorbilidad en esta situación.

La manifestación sintomática de la depresión cambia en relación a la etapa del desarrollo en que se presenta, esto dice relación en parte con la capacidad de mentalización (representación mental) que el niño/a o adolescente tiene para significar y comunicar su emocionalidad, conflicto o vivencia respecto de su cuadro. A mayor capacidad de mentalizar, más factible es que pueda entender lo que siente o le afecta, y más puede verbalizarlo. Por el contrario, a menor capacidad, más posibilidad de que este conflicto se manifieste somáticamente o conductualmente. En la TABLA 3 se presenta un resumen de la forma de presentación de los síntomas depresivos a lo largo del desarrollo.

TABLA 3: Manifestación clínica de la depresión de acuerdo a la etapa de desarrollo

ETAPA DEL DESARROLLO	PRE ESCOLAR	ESCOLAR	ADOLESCENTE
Presentación clínica según etapa del desarrollo	Conductas de ansiedad ante la separación de la figura de apego. Regresión en metas del desarrollo previamente adquiridas. Insomnio, enuresis, encopresis, como síntomas somáticos, del humor disfórico o depresivo generalmente secundario a una vivencia traumática o de pérdida.	Mayor Irritabilidad (rabietas, incumplimiento de normas). Afecto más reactivo al conflicto. Frecuentemente comorbilidad con ansiedad. Baja abrupta en el rendimiento escolar. Problemas de conducta, hiperactividad y de déficit atencional. Quejas somáticas como cefalea o dolor abdominal. Sentimientos de minusvalía, autoestima baja.	Irritabilidad (se observa mas hostil, se frustra con facilidad). Afecto reactivo. Hipersomnia. Aumento del apetito y ganancia de peso. Quejas somáticas. Sensibilidad extrema al rechazo (p.ej., tener una falsa percepción de que se es humillado o criticado) lo que puede llevar a tener dificultades para mantener relaciones. Pensamientos negativos de muerte, conductas suicidas. Baja autoestima Desesperanza, ideas de culpa y de remordimiento.

Diagnóstico: se realiza por medio de la evaluación clínica y de evidenciar el impacto de la sintomatología en su funcionamiento escolar, familiar y social. A pesar de que no es difícil hacer el diagnóstico, generalmente se detecta tardíamente. Es importante detectar la presencia de humor depresivo o disfórico (irritable) más la pérdida de la capacidad de disfrutar (anhedonia), asociado a cambios marcados en patrones de comportamiento, sueño, alimentación, funcionamiento académico y social.

Se habla de **Depresión grave** cuando se observa la presencia de conductas suicidas, síntomas de alteración del contenido del pensar como alucinaciones o delirios, o la observación de un grave impacto en su funcionalidad diaria en alguna o varias áreas de desempeño producto de los síntomas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- **Desarrollo Normal:** los cambios observados en conducta y emocionalidad pueden asociarse a gatillantes y no son graves ni duraderos, tampoco afectan persistentemente su funcionamiento. Conductas límites asociadas o que lo exponen a riesgos son propias de la edad, generalmente exploratorias no reiteradas.
- **Trastorno adaptativo o duelo:** los síntomas generalmente se presentan en relación a una vivencia de pérdida afectiva o cambios significativos en su ambiente. En condiciones que con apoyo y buena contención, los síntomas tienden a estabilizarse y remitir en pocos meses.
- **Episodio depresivo de un trastorno bipolar:** la depresión es similar en ambos cuadros, no siempre se puede hacer la distinción, pero puede orientar a la presencia de depresión en contexto de bipolaridad, el contar con antecedente de bipolaridad en la familia, la presencia de síntomas psicóticos (alteración del juicio y del contenido y/o la forma del pensar), la presencia de síntomas maníacos o hipomaníacos previos y la presencia de irritabilidad marcada y persistente.
- **Enfermedad física:** alteraciones médicas que comprometan el estado nutricional como la desnutrición y la anemia o alteraciones que interfieran la capacidad funcional cardíaca y/o respiratoria, pueden generar mayor fatigabilidad, falta de energía y vitalidad que puede confundirse con una depresión. Es importante considerar el uso de medicamentos que alteran el humor como los corticoides o los psico-estimulantes o quimioterápicos. También el uso de drogas puede generar síntomas que se pueden confundir con depresión: THC, cocaína, anfetaminas.
- **Trastorno especifico del desarrollo (déficit atencional):** la hiperactividad o el déficit de atención se pueden asociar a irritabilidad o desmotivación; se debe intentar dilucidar si es parte del cuadro de base o por una presentación concomitante de ambos cuadros, que también es muy frecuente.
- **Esquizofrenia:** se sospecha con la presencia de una alteración del juicio de realidad y del contenido y la forma del pensar (psicosis), cuando se relaciona a la manifestación de contenidos del pensar de tono negativo o de desesperanza. Debemos dilucidar si corresponde a un episodio depresivo agudo con síntomas psicóticos, o a una alteración del funcionamiento más grave y crónica del pensamiento como la observada en la esquizofrenia.
- **Depresión y conducta suicida en infancia y adolescencia:** la conducta suicida es poco frecuente en niños/as, sin embargo aumenta en incidencia hacia la pubertad y adolescencia, llegando a ser el suicidio una de las principales causas de muerte en el adolescente (6). El suicidio es más

frecuente en hombres que en mujeres en la adolescencia (4:1) y estudios refieren que hasta un 60% de jóvenes con depresión refiere haber pensado en el suicidio como una alternativa y hasta 30% lo habría intentado. En el espectro de conductas suicidas es relevante considerar la manifestación de pensamiento suicidas, que son frecuentes a partir de la pubertad, uno de cada 6 púberes o adolescentes manifiesta haber presentado este tipo de pensamiento; también es importante mencionar las autoagresiones como conductas, que si bien no siempre se relacionan con una clara expresión de mayor gravedad, si pueden observarse como síntomas de este cuadro. Las autoagresiones son más frecuentes en población femenina, con una tasa de prevalencia de 7% a 9%.



TRATAMIENTO

El tratamiento de la depresión menor o de moderada intensidad debería consistir inicialmente en psicoterapia, de preferencia de orientación cognitiva conductual, que es la más respaldada por estudios randomizados y controlados de depresión en la infancia (8). Es la estrategia más útil para abordar la complejidad del cuadro en la infancia, que requiere importante psico-educación al paciente y su familia y un abordaje focalizado en el contexto, que muchas veces participa como predisponente, precipitante o mantenedor del cuadro. En adolescentes la terapia de orientación interpersonal, que también se respalda con evidencia (9), aborda de mejor forma la resolución de problemas o duelos relacionados.

La terapia farmacológica de la depresión en niños/as o adolescentes debe ser pensada en pacientes que presentan cuadros persistentes o graves según la manifestación sintomática. Estudios han respaldado el uso de inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS), especialmente el uso de Fluoxetina [10]. La elección del antidepresivo debe basarse en dos consideraciones importantes: su eficacia (respuesta) y perfil de seguridad. Así también es importante tener presente la aparición de efectos secundarios, durante el tratamiento actual o en un episodio depresivo anterior, para decidir qué fármaco utilizar.



PREVENCIÓN

Es clave la adherencia al tratamiento médico y seguimiento de indicaciones por el paciente y familia. Se sugiere buscar una remisión que se mantenga entre 6 y 9 meses para suspender tratamiento. Así también, se hace indispensable el abordaje de los factores psicosociales que pudieran participar como mantenedores del cuadro. Para ello, la sugerencia de hacer seguimiento psicoterapéutico al menos por 12 meses resulta significativo en la prevención de recaídas.

II. Trastornos de Ansiedad en la infancia y adolescencia

La ansiedad es un sentimiento displacentero de tensión y aprensión, asociado generalmente a preocupaciones o temores, frecuentemente se manifiesta también por cambios fisiológicos como son la taquicardia, sudoración, taquipnea, hiperalerta o la expresión de quejas somáticas como la cefalea, tensión muscular, dolor abdominal, náuseas o alteraciones del tránsito intestinal

(11,12). Este sentimiento es inherente al desarrollo normal del sujeto y su aparición tiene relación con un conflicto adaptativo y la falta de recursos para conseguir una respuesta adecuada a las tensiones generadas por este problema (internas y de su entorno) (13). A lo largo de su desarrollo, el niño o adolescente, tendrá que enfrentarse a múltiples situaciones que requieren capacidad de adaptación como son: pérdidas afectivas, insatisfacciones respecto de su demanda, sensación de diferencia con sus pares, cambios de ambiente o escolares, etc. La familia favorece la superación de las situaciones más angustiantes, actuando como un yo auxiliar y favoreciendo el uso de estrategias de afrontamiento ante cada una de estas dificultades. En la TABLA 4 se presentan los temores más frecuentes en el desarrollo hacia la adultez.

TABLA 4: Temores frecuentes de acuerdo a la etapa del desarrollo

EDAD O ETAPA DEL DESARROLLO	TEMORES
9 meses a 3 años	separación figura de apego y a los extraños
3 a 6 años	animales, oscuridad, "monstruos"
6 a 12 años	a lo desconocido e incierto, a todo y nada, a que le pase algo grave a él o sus cercano
Adolescencia	a la exposición o un mal desempeño social
Adultez	a la enfermedad o la muerte

MODIFICADO DE: Child Psychology and Psychiatry – Frameworks for Practice–David Skuse Helen Bruce Linda Dowdney (11)

Dada la frecuente manifestación de esta emoción a lo largo del desarrollo infanto– juvenil, es importante distinguir la manifestación normal de la ansiedad por la dificultad del manejo del conflicto, de la ansiedad patológica que afecta la adaptación y el desarrollo. **La ansiedad se reconoce como patológica** cuando no permite la adaptación, es excesiva, muy intensa o inapropiada para la etapa del desarrollo del individuo y cuando ella causa un deterioro funcional, configurando un trastorno de ansiedad. A continuación en la TABLA 5 se presenta un cuadro explicativo de los trastornos de ansiedad más frecuentes en la etapa infanto– juvenil.

TABLA 5: Características de los principales Trastornos de Ansiedad infanto-juveniles

TRASTORNO	CARACTERÍSTICA PRINCIPAL	CARACTERÍSTICA ASOCIADA
Trastorno de ansiedad por separación	Miedo o preocupación de que algo malo va a ocurrirle al niño o a su figura de apego (comúnmente uno de los padres) cuando están separados. Como consecuencia de esta creencia, el niño evita la separación de la figura de apego.	• Sueños o pesadillas sobre separación. • Negativa a enfrentar situaciones que impliquen separación, como dormir solo o fuera de la casa, ir a la escuela, visitar a amigos o familiares, quedarse en la casa solo o con cuidadores. • Preocupación por las consecuencias de la separación, entre ellos, • Temor a ser secuestrado o herido o que la figura de apego sea herida o asesinada mientras están separados. • Síntomas físicos cuando se anticipa la separación, incluyendo vómitos, diarrea y dolores de estómago.
Trastorno de ansiedad generalizada	Una tendencia a preocuparse por una amplia gama de posibilidades negativas, de que algo malo va a suceder a él o a sus más cercanos.	• Miedo a todo y nada, tensión persistente asociada a síntomas somáticos. Necesidad de control. • Preocupación repetida y excesiva en varias áreas: la estabilidad económica familiar, las amistades, las tareas escolares, el rendimiento deportivo, la salud propia y de la familia, así como cuestiones cotidianas y de menor importancia. • Tendencia a buscar repetidamente la protección de los padres u otras personas por sus temores. • Evitan la novedad, las noticias negativas, situaciones inciertas, y cometer errores. • Síntomas físicos, insomnio e irritabilidad cuando están preocupados.
Trastorno de ansiedad social	Miedo y evitación de interacciones sociales, o desempeño social debido a la creencia de que los demás evaluarán negativamente al niño.	• Evitan actividades sociales o situaciones que incluyan hablar o actuar delante de otros, conocer nuevos niños, hablar con figuras de autoridad como profesores, ser el centro de atención de cualquier manera, y para los adolescentes, miedo a las citas. • Preocupaciones sobre la evaluación negativa de otros, incluyendo que otros piensen que son poco atractivos, estúpidos, desagradables, demasiado inseguros o raros. • Número limitado de amigos y dificultad para hacer amigos nuevos. Altos niveles de timidez. • Hiperalerta ante su propio desempeño y el escrutinio social.
Trastorno de pánico	Experimenta miedo a sufrir ataques de pánico inesperados, lo que implica comúnmente varios síntomas y miedos a morir o volverse loco.	• Varios síntomas somáticos que alcanzan su pico máximo con relativa rapidez y se prolongan por un período específico. • Los síntomas comúnmente incluyen palpitaciones, disnea, mareos, temblores y dolor precordial. • Por lo menos algunos de los ataques ocurren inesperadamente o "de la nada".
Fobias específicas	Intenso miedo y evitación en respuesta a una serie de situaciones u objetos determinados. Existe la creencia común de que el objeto o situación producirá un daño personal grave.	Miedos comunes en los niños: • Animales, como perros o aves, insectos o arañas. • Oscuridad, ruidos fuertes (truenos) y especialmente las tormentas y el viento. • Payasos, máscaras, o personas que tienen apariencia inusual. • Sangre, enfermedad, inyecciones.

MODIFICADO DE: Rapee RM. Trastornos de Ansiedad en Niños y Adolescentes: Naturaleza, Desarrollo, Tratamiento y Prevención (12)

EPIDEMIOLOGÍA

Los trastornos de ansiedad son muy prevalentes en la infancia y en la adolescencia, describimos rangos de prevalencia en **TABLA 6**. Además existe una alta comorbilidad, al menos un tercio de los niños con un trastorno de ansiedad tiene criterios de presentar dos o más trastornos de ansiedad. Existe también alta comorbilidad (hasta un 40%) con otros trastornos psiquiátricos: trastorno oposicionista desafiante, depresión, hiperactividad y abuso de sustancias y hasta un 84 % con trastornos generalizados del desarrollo o del espectro autista.

TABLA 6: Características epidemiológicas de los trastornos de ansiedad en la infancia y en la adolescencia

TRASTORNO	PREVALENCIA	EDAD DE INICIO	PREVALENCIA POR GÉNERO
Ansiedad de separación	2–4%	preescolar. mayor incidencia a los 7 años	igual
Ansiedad generalizada	3 %	pre-puber, mayor incidencia 9–11 años	igual
Desorden de pánico	5 %	mayor incidencia en adolescencia tardía	predominancia en mujeres
Ansiedad social	1–7%	11–16 años	predominancia en mujeres
Fobia específica	2–4%	> 5 años	igual

MODIFICADO DE: Child Psychology and Psychiatry – Frameworks for Practice–David Skuse Helen Bruce Linda Dowdney (11)

ETIOLOGÍA

En la emergencia de los trastornos de ansiedad en la infancia o en la adolescencia intervienen múltiples factores, entre ellos mencionaremos.

- **Temperamento:** estudios longitudinales asocian el cuadro con rasgos inhibidos, conductas evitativas (temor y rechazo) de situaciones desconocidas, pasividad, timidez y estilos de apego ansioso.
- **Genética:** Se estima que en alrededor del 40% de los síntomas de ansiedad y en los diagnósticos de trastorno de ansiedad, existen factores genéticos. Estudios de ansiedad en gemelos indican que alrededor del 30% al 40% de la varianza en los síntomas y trastornos se puede atribuir a la heredabilidad (13).
- **Neurobiología:** estudios de neuroimágenes en adultos han demostrado anormalidades en el circuito amígdala–prefrontal, en áreas que intervienen en memoria, aprendizaje y regulación de las emociones. Estas anormalidades se relacionarían con alteraciones en el procesamiento de la información, atención/percepción de amenazas y condicionamiento al miedo.
- **Dinámicas parento–filiales:** estudios retrospectivos y observacionales han encontrado que los padres de niños ansiosos tienen un exceso de control y / o rechazo en la crianza de sus hijos, aludiéndose a una alta emocionalidad en esta interacción. Sin embargo, no es claro que es lo que contribuye más en la génesis del trastorno, si los padres en su estilo de crianza o el patrón temperamental de los hijos, que favorece también la sobreprotección: padres sobreprotectores que no favorecen la autonomía e hijos que se sienten inseguros, manifiestan mayores montos de ansiedad y demandan la sobreprotección.

- **Eventos vitales catastróficos:** se ha mencionado que la vivencia de eventos vitales catastróficos que involucran la pérdida de figuras significativas para el niño en periodos sensibles de su desarrollo, pueden generar la manifestación de trastorno por estrés post traumático, o la exacerbación de trastornos ansiosos preexistentes.
- **Adversidad psicosocial:** los menores que viven con padres sometidos a estrés crónico como pobreza, conflicto parento-conyugal o hacinamiento, viven mayor sensación de inseguridad y temor. En estos contextos los padres están menos disponibles para acoger la emocionalidad de sus hijos. (12)



EVALUACIÓN CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

En la mayoría de los contextos clínicos con niños y adolescentes, una entrevista de diagnóstico y la aplicación de cuestionarios atingentes, será lo más apropiado para hacer diagnóstico y definir indicaciones. Una evaluación diagnóstica debe considerar el discriminar los factores etiológicos y de las diferentes miradas que interfieren en el cuadro, muchas veces la información de los padres y los niños acerca de los trastornos de ansiedad comúnmente contiene varios aspectos discordantes. Se debe aplicar el juicio clínico y la experiencia para determinar qué información está más fuertemente ponderada y la mejor manera de combinar la información. Es importante considerar los aspectos sintomáticos en el contexto de la etapa del desarrollo, teniendo presente la ansiedad normal propia de cada periodo. A su vez es importante descartar la presencia de un trastorno del aprendizaje, lo que en la etapa escolar pueden favorecer la emergencia de sintomatología ansiosa; así también hacer un correcto diagnóstico diferencial y discriminar la presencia de comorbildad con psicopatología del espectro del comportamiento (oposicionismo desafiante, hiperactividad) o de la esfera del ánimo o ansiosa, que son las más frecuentes. La evaluación debe incluir el descarte de la presencia de patología de la esfera médica, como es el hipertiroidismo, arritmias o epilepsia por ejemplo; o la existencia de uso o abuso de sustancias que imiten los síntomas de la ansiedad como ocurre con los esteroides o simpaticomiméticos.



TRATAMIENTO

El objetivo principal de tratar estos cuadros es la reducción del estrés, la psico-educación sobre la naturaleza del síntoma o del trastorno, el desarrollo de mecanismos de enfrentamiento del cuadro y que la familia adhiera con el tratamiento. Muy frecuentemente también se deberá apoyar a que los padres resuelvan sus propios problemas asociados para evitar exacerbar los síntomas que presenta su hijo.

La mayoría de los tratamientos psicológicos para la ansiedad infantil, basados en la evidencia, se encuentran bajo la amplia categoría de tratamiento cognitivo-conductual o tratamiento basado en el desarrollo de habilidades. La base fundamental es enseñar al niño (y a veces a los padres) habilidades específicas para ayudar a manejar y contener la ansiedad. La mayoría de los tratamientos comprenden paquetes integrales o combinaciones de técnicas que incluyen: psicoeducación, desensibilización sistemática, terapias de re-exposición (fobias), terapias de relajación, modelling de la conducta apropiada, role playing, uso de recompensa (refuerzo positivo) de la conducta apropiada, entrenamiento para padres, reestructuración cognitiva, entrenamiento en el desarrollo de

habilidades sociales y asertividad. Con este tipo de intervenciones se busca también reformular creencias y significados atribuidos a las situaciones ansiógenas y por esa vía aliviar la sintomatología. Este tipo de intervenciones son las más costo-efectivas en niños de 10 o más años (13).

Terapia Familiar: puede ayudar en el abordaje de patrones disfuncionales de interacción que favorezcan la emergencia del síntoma y en el alivio de los síntomas del niño o del adolescente.

Indicación de psicofármacos: los medicamentos en estos cuadros rara vez se usan en forma aislada. Cuando se indican en apoyo al trabajo psicoterapéutico ya mencionado, pueden cumplir un rol en cuadros más graves en intensidad o en la prevención de recaídas. Se puede indicar con más seguridad en niños de mayor edad y siempre considerando el perfil de efectos adversos y la existencia de comorbilidad. Respecto a qué psicofármacos son los más indicados, varios estudios han demostrado eficacia significativa de ISRS como fluoxetina, sertralina y paroxetina en el tratamiento de los trastornos de ansiedad generalizada (14). Se observa una buena respuesta en hasta un 50% de los casos en su etapa final (10 a 15 semanas de tratamiento), se desconoce más claramente los resultados a largo plazo con este tipo de indicaciones.

Pronóstico: este depende de la comorbilidad, edad de inicio, intensificación de los síntomas, y el tipo de trastorno. La mayoría de los trastornos por ansiedad de separación revierten al año de seguimiento, los que menos remiten son los trastornos de pánico, generando un importante impacto funcional asociado a su persistencia. A largo plazo también se observa la manifestación de nuevos trastornos de ansiedad hacia la adolescencia y la adultez. Los trastornos de ansiedad de la infancia favorecen un aumento de 2 a 5 veces en la manifestación de trastornos de ansiedad, depresión, intentos de suicidio e ingresos psiquiátricos en la edad adulta, y se asocian con mayores tasas de abuso de alcohol y sustancias y fumar, posiblemente como un medio de automedicación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rey JM, Bella-Awusah TT, Jing L. Depresión en niños y adolescentes. (Prieto-Tagle MF, ed.). En Rey JM (ed), Manual de Salud Mental Infantil y Adolescente de la IACAPAP. Ginebra: Asociación Internacional de Psiquiatría del Niño y el Adolescente y Profesiones afines. 2017
2. Julia Gledhill and Matthew Hodes. Depression and Suicidal Behaviour in Children and Adolescents. In *Child Psychology and Psychiatry: Frameworks for practice*. Edited by David Skuse, Helen Bruce, Linda Dowdney and David Mrazek. 2011, capítulo 30: 186–193
3. Major Depression in the National Comorbiditi Survey–Adolescent Supplement: Prevalence, Correlates, and Treatment Avenevoli S., et al; J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2015;54:37–44
4. Substance Abuse and Mental Health Services Administration. (2008). Results from the 2007 National Survey on Drug Use and Health: National Findings (Office of Applied Studies, NSDUH Series H-34, DHHS Publication No. SMA 08-4343). Rockville, MD.
5. De la Barra F, Vicente B, Saldivia S. et al. Estudio de epidemiología psiquiátrica en niños y adolescentes en Chile. Rev. Med. Clin. Condes, 2012; 23: 521-529.
6. Organización Mundial de la Salud 2014 WHO/MSD/MER/14.2
7. Hawton K, Saunders K, O'Connor R. Self-harm and suicide in adolescents. Lancet, 2012; 379: 2373-82
8. Schloredt K, Gershenson R, Varley CK, Wilkinson P, Goodyer IM. (2007) Treatment of depressive disorders in children and adolescents. In: Tyrer P and Silk KR (eds), *Handbook of Effective Treatments in Psychiatry.* Cambridge: Cambridge University Press, pp. 808 – 18.

9. Mufson L, Verdeli H, Clougherty KF et al. How to use interpersonal psychotherapy for depressed adolescents (IPT-A). In Rey JM, Birmaher B (eds). Treating Child and Adolescent Depression. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2009:114-127.

10. Bridge JA, Iyengar S, Salary CB et al. Clinical response and risk for reported suicidal ideation and suicide attempts in pediatric antidepressant treatment: A meta-analysis of randomized controlled trials. JAMA 2007; 297: 1683 – 96.

11. Aaron Vallance Elena Garralda. Anxiety Disorders in Children and Adolescents. In *Child Psychology and Psychiatry: Frameworks for practice.* Edited by David Skuse, Helen Bruce, Linda Dowdney and David Mrazek. 2011, capítulo 27: 169-174

12. Rapee RM. Trastornos de Ansiedad en Niños y Adolescentes: Naturaleza, Desarrollo, Tratamiento y Prevención (Irarrázaval M, Stefan MT, trad.). En Rey JM (ed), Libro electrónico de IACAPAP de Salud Mental en Niños y Adolescentes. Geneva: Asociación Internacional de Psiquiatría y Profesiones Aliadas de Niños y Adolescentes, 2016.

13. Cuadernos de Paidopsiquiatria, Nuria Bassas y Josep Tomas. Trastornos neuróticos. Laertes ediciones 1996.

14. Ishikawa S, Okajima I, Matsuoka H, Sakano Y. Cognitive behavioural therapy for anxiety disorders in children and adolescents: a metaanalysis. Child and Adolescent Mental Health, 2007; 12: 164 – 72.

15. Obsessive–compulsive Disorder: Diagnostic and Treatment Issues. Stein, Dan J. et al. Psychiatric Clinics, 2009; 32: 665 – 685.

MENSAJES PARA LA CASA EN DEPRESIÓN

- La depresión se puede manifestar desde temprano en el desarrollo del niño/a y o del adolescente.
- Su presentación clínica cambia a lo largo del desarrollo, en preescolares predominan regresiones en el desarrollo, ansiedad de separación de la figura de apego y síntomas somáticos (enuresis, encopresis, dificultad para dormir solo). En el escolar predominan alteraciones de comportamiento, bajo rendimiento escolar, cefalea, dolor abdominal, humor disfórico, irritabilidad, aislamiento social. En adolescentes se presenta con mayor frecuencia en mujeres, con humor depresivo y anhedonia, pensamiento negativo y suicida o sintomatología más grave del cuadro.
- Es importante detectar síntomas, derivar a equipo de salud mental y tratar precozmente.
- Descartar comorbilidad médica que semeje síntomas somáticos. Tratar ambas patologías en caso de existir.
- Los psicofármacos apoyan en el manejo sintomático de los cuadros depresivos, especialmente los de presentación moderada o grave o cuando los síntomas afectan funcionalidad en forma grave y crónica.

MENSAJES PARA LA CASA EN TRASTORNOS DE ANSIEDAD

- Los Trastornos de ansiedad se presentan frecuentemente en la población infanto- juvenil, hasta un 8% en población infanto-juvenil.
- El trastorno más frecuente en población escolar es el trastorno de ansiedad de separación (TAS) que afecta en forma muy importante la funcionalidad y autonomía. El trastorno de ansiedad generalizada (TAG) se presenta mayoritariamente en población púber, asociándose en forma importante a síntomas somáticos y de angustia. El Trastorno de pánico y de ansiedad social afecta en forma importante al adolescente y su inserción social y configuración de identidad.
- El abordaje de los trastornos de ansiedad debe incluir diagnóstico precoz y derivación a equipo de salud mental.
- La mayoría de los trastornos de ansiedad se benefician en forma importante de acudir a psicoterapia. La manifestación de trastornos de ansiedad en niños y adolescentes se pueden beneficiar de terapia de familia.
- Los psicofármacos apoyan el manejo sintomático de los cuadros ansiosos que no responden a terapia o cuando los síntomas afectan funcionalidad en forma grave.

Trastornos del espectro autista

DRA. ALICIA NÚÑEZ
Neuróloga Infantil
Sección Neurología, Genética y Enfermedades Metabólicas
División de Pediatría

DRA. ELISA COELHO-MEDEIROS
Psiquiatra del Niño y Adolescente
Departamento de Psiquiatría

Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

La palabra autismo deriva del griego *autt(o)*, que significa que "actúa sobre uno mismo" y el sufijo *ismo*, que quiere decir "proceso patológico". Este término fue empleado por primera vez en 1908 por Eugen Bleuler en su monografía *Dementia praecox oder Gruppe der Schizophrenien*, en la descripción de pacientes con esquizofrenia.

Posteriormente Leo Kanner, psiquiatra austríaco, publicó en 1943 el clásico artículo "*Autistic disturbances of affective contact*", donde utiliza el término **autismo** para referirse por primera vez a este síndrome. Describe esta condición como una incapacidad para relacionarse con otros, con presencia de alteraciones del lenguaje que varían desde el mutismo total hasta la producción de relatos sin significado y movimientos repetitivos sin finalidad específica.

Casi al mismo tiempo, el Dr. Hans Asperger, psiquiatra y pediatra austriaco, publica en el año 1944 el artículo "*Die Autistischen Psychopathen*", basado en la observación de cuatro niños que tenían características similares: graves alteraciones motoras y sociales, aunque aparentemente con muy buenas habilidades cognitivas y que no presentaban alteración del lenguaje (descritos como pequeños profesores), los que diferían significativamente de las características descritas por Kanner. Este trabajo fue publicado originalmente en idioma alemán y traducido al inglés en 1981 por la psiquiatra inglesa Lorna Wing, quien reemplaza el término psicopatía autista por **Síndrome de Asperger**.

Desde entonces el concepto clásico de autismo ha variado significativamente desde sus descripciones originales. Actualmente se habla de un continuo y se prefiere usar el término ***trastornos del espectro autista* (TEA)**, dada la afectación en grado variable tanto en el área cognitiva como del lenguaje.

DEFINICIÓN

En la actualidad el concepto de Trastornos del Espectro Autista (TEA) incluye a una amplia gama de alteraciones cualitativas del neurodesarrollo, las que se ponen de manifiesto en etapas tempranas del desarrollo y que persisten a lo largo de la vida. Tienen en común la existencia de una **alteración en la interacción social, la comunicación verbal y no verbal**, además de la presencia de **patrones de comportamiento restringidos, repetitivos e inusuales**. Estos síntomas causan alteración significativa en distintas áreas (social, ocupacional, etc.) y no se explican por otros cuadros como discapacidad intelectual o retraso global del desarrollo.

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia ha ido en aumento en los últimos años, se estima que a nivel mundial actualmente es alrededor del 1%, siendo más frecuente en hombres que en mujeres con una relación de 4:1.

En los reportes de prevalencia en USA se ha visto un incremento significativo desde el año 2000 al 2014 de 6,7/1000 niños a 16,8/1000 niños.

Se ha propuesto que el aumento de la prevalencia de estos trastornos podría deberse a distintas causas: empleo de un fenotipo más amplio del autismo, mayor conciencia general sobre estos trastornos, cambios en la reglamentación para la educación especial, aumento en el número de servicios de atención disponibles, sospecha diagnóstica a una edad más temprana y el aumento de estudios de investigación en este tema.

ETIOLOGÍA

No existe una causa única que explique la presencia de TEA en un niño. Se han propuesto diversos factores predisponentes: genéticos, epigenéticos, neuroanatómicos y ambientales.

Factores genéticos

Los familiares de pacientes con TEA tienen mayor probabilidad de presentar este tipo de trastorno que los familiares de personas que no han presentado ningún TEA.

La tasa general de recurrencia en hermanos de pacientes es del 28%, proporción mayor que la observada en la población general.

Respecto a embarazos gemelares, se ha visto que la concordancia para TEA en gemelos monocigóticos varió del 36 al 91%, dependiendo en parte de la definición del fenotipo (más alta para el espectro autista completo). La concordancia en gemelos dicigóticos es de alrededor del 32%.

Existen síndromes genéticos con un alto porcentaje de autismo dentro de su presentación clínica, de ellos los más frecuentes son:

1. Síndrome de X frágil

Este síndrome se caracteriza por discapacidad intelectual, lenguaje perseverante y repetitivo, pobre contacto visual, dismorfias faciales características y macroorquidia. La alteración del gen FMR1 (*fragile X mental retardation 1*) localizado en el cromosoma X, usualmente proviene de un estado desmetilado del lado materno, por lo que los síntomas se aprecian con mayor frecuencia en varones. En este gen se encuentra una serie de trinucleótidos (CGG) repetidos (5 a 45 veces) en el extremo 5' del ARN mensajero, el cual regula la traducción de dicho gen. Sin embargo, las duplicaciones de esta región pueden aumentar a más de 200 repeticiones de trinucleótidos, produciendo el síndrome.

Este aumento de trinucleótidos en el ARN mensajero del gen impide su traducción, y dado que la proteína de unión a ARN que codifica regula negativamente los mensajeros de genes que modulan la plasticidad sináptica, se afecta el desarrollo cognitivo en los pacientes afectados. La presencia de TEA en los pacientes con X frágil se estima en un 25% en hombres y un 6% en mujeres.

2. Síndrome de Angelman

Este síndrome es consecuencia de una deleción del cromosoma 15 en la región q11–q13, ya sea por mutación del gen materno o por una disomía uniparental de origen paterno, es decir cuando no se expresa el alelo materno o existe una alteración en el patrón de metilación.

Los individuos portadores de esta alteración presentan hiperactividad, aleteo de manos, convulsiones, discapacidad intelectual, epilepsia, estrabismo y trastorno profundo del lenguaje. También puede haber criptorquidia o microcefalia. El riesgo de TEA en este grupo de pacientes se estima hasta en un 50% de los casos.

3. Síndrome de Rett

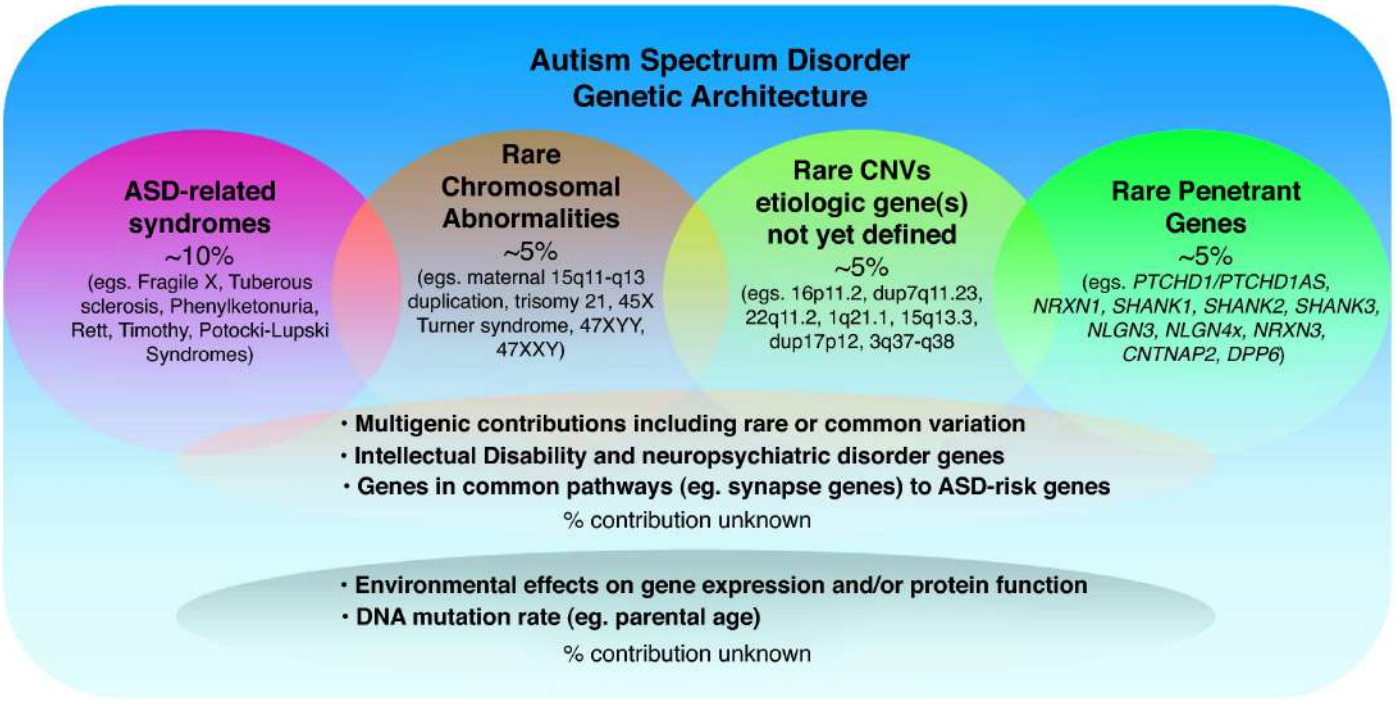
El síndrome de Rett afecta principalmente a las mujeres y en el caso de los varones heterocigotos resulta letal.

En este síndrome se encuentra mutado el gen MeCP2, en el brazo largo del cromosoma X. Este gen está relacionado con el desarrollo del cerebro. Se caracteriza por un fenotipo autista grave, regresión psicomotora, microcefalia, movimientos estereotipados, marcha atáxica y falta de interacción social.

El riesgo de TEA en las pacientes con este síndrome es de 100%.

Existen otras alteraciones genéticas con mayor riesgo de TEA: síndrome de Down, síndrome de Turner, esclerosis tuberosa, neurofibromatosis, etc. **(FIGURA 1)**. Existen diversos genes asociados a la presencia de TEA, estos genes convergen en un limitado número de vías moleculares específicas las que se relacionan fundamentalmente a la estructura y funcionamiento de circuitos neuronales.

FIGURA 1. ARQUITECTURA GENÉTICA DEL TRASTORNO DEL ESPECTRO AUTISTA.

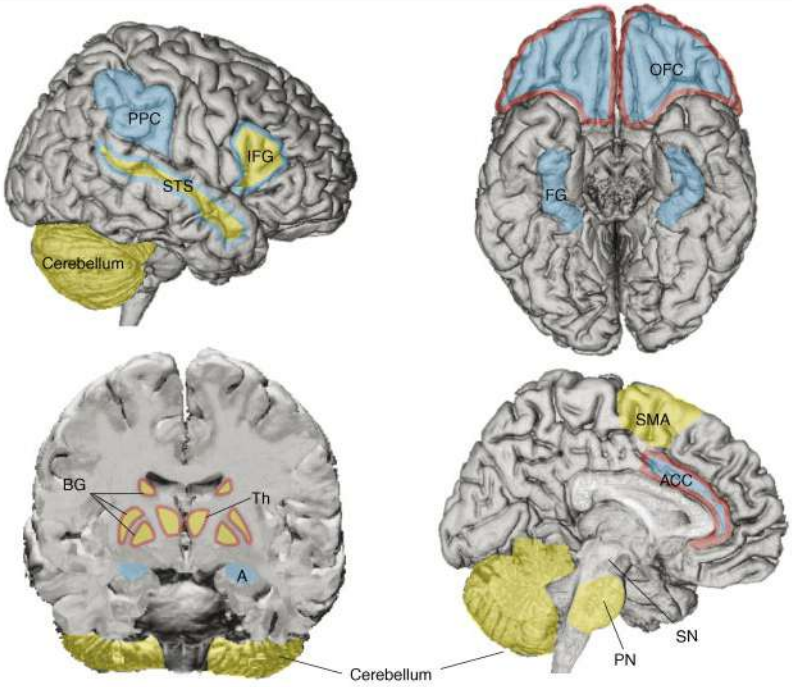


FUENTE: Devlin B. Genetic architecture in autism spectrum disorder. Curr Op Gen Dev. 2012; 22: 229.

Factores Epigenéticos

Se ha demostrado que distintos daños provocados por factores ambientales incrementan el riesgo de TEA en personas genéticamente susceptibles, posiblemente al promover el estrés oxidativo celular y por respuestas adaptativas que podrían incluir una reducción en la actividad de metilación. Alteraciones en este proceso podrían relacionarse con retrasos y déficits en la atención y en la sincronización neuronal observada en los TEA .

FIGURA 2. ÁREAS DEL ENCÉFALO QUE HAN SIDO IMPLICADAS EN LAS MANIFESTACIONES DE LAS TRES ALTERACIONES PRINCIPALES EN PACIENTES CON AUTISMO: AFECTACIÓN SOCIAL, DÉFICIT DE LENGUAJE Y COMUNICACIÓN Y COMPORTAMIENTOS REPETITIVOS Y ESTEREOTIPADOS.



Social impairment	Communication deficits	Repetitive behaviors
OFC – Orbitofrontal cortex ACC – Anterior cingulate cortex FG – Fusiform gyrus STS – Superior temporal sulcus A – Amygdala mirror neuron regions IFG – Inferior frontal gyrus PPC – Posterior parietal cortex	IFG- Inferior frontal gyrus (Broca's area) STS – Superior temporal sulcus SMA – Supplementary motor area BG – Basal ganglia SN – Substantia nigra Th – Thalamus PN – Pontine nuclei cerebellum	OFC – Orbitofrontal cortex ACC – Anterior cingulate cortex BG – Basal ganglia Th – Thalamus

FUENTE: Amaral D. Neuroanatomy of autism.Trends Neurosci 2008;31:137

Factores Neuroanatómicos

Por autopsia y técnicas de neuroimagen se ha visto una variada gama de características neuroanatómicas en los sujetos con TEA (FIGURA 2).

- **Cerebelo:** disminución de células de purkije, vermis cerebeloso.
- **Sistema límbico:** las células pueden ser pequeñas en tamaño pero estar aumentadas en número por unidad de volumen (densidad celular), con disminución de las ramificaciones dendríticas en el hipocampo. Existiría aumento del volumen de la amígdala.
- **Corteza:** 90% de niños autistas tienen volumen cerebral mayor que el promedio para la edad y 37% tienen macrocefalia. Los lóbulos frontales muestran mayor volumen.

Factores Ambientales

Los factores ambientales que más se han asociado con los TEA incluyen el uso de ácido valproico, alcohol, talidomida y misoprostol durante el embarazo, el bajo peso al nacer (o el retraso del crecimiento intrauterino), la rubéola congénita y otras infecciones, así como parálisis cerebral. Aproximadamente el 2% de las personas con parálisis cerebral puede tener un TEA.

Se considera que en muchos casos la parálisis cerebral se asocia con daños provocados por hipoxia.

Hay diversas publicaciones sobre la asociación entre el uso de ácido valproico durante el embarazo y la presencia de TEA. La exposición prenatal a este medicamento puede inducir síndrome fetal por ácido valproico, el que se asocia con un incremento en la frecuencia de problemas del desarrollo y la comunicación en algunos pacientes autistas. Éstos frecuentemente presentan macrocefalia y una densidad neuronal elevada, que podría relacionarse con la presencia de alteraciones en el neurodesarrollo.

Otros estudios han demostrado mayor prevalencia de pretérmino, bajo peso de nacimiento o ser primer hijo en individuos con TEA. Esto puede estar relacionado con alteraciones sensoriales, la presencia de lesiones tempranas en la sustancia blanca causadas por hipoxia, hemorragia, exposición a sustancias tóxicas, inflamación, infecciones o anormalidades cerebelares.

La autoinmunidad inducida por virus podría también asociarse con TEA. Los hallazgos de un estudio en 243 niños con rubéola congénita mostraron que el 7% de ellos tenía TEA. Se ha sugerido que otras infecciones virales tales como la infección intrauterina por citomegalovirus, la encefalitis por el virus de herpes simple y la infección congénita por virus Zika, pueden relacionarse a mayor riesgo de TEA.

La exposición a químicos como los metales pesados en el aire, agua y fuentes alimenticias, también ha sido asociada a los TEA.

Por último, la edad del padre es un factor que también se ha asociado a

mayor riesgo de TEA, especialmente en casos esporádicos. En los hombres, a mayor edad, aumentan las mutaciones *de novo* en sus células germinales y hay mayor posibilidad de que los hijos porten una mutación perjudicial que pudiera incrementar la susceptibilidad a estos trastornos.

CLÍNICA

El TEA es una alteración del neurodesarrollo que compromete el funcionamiento de varios sectores del cerebro y áreas del desarrollo relacionados con la percepción, la motricidad y el lenguaje. Es una perturbación crónica, grave y generalizada. Está caracterizada por dos grupos sindromáticos:

1) Alteraciones cualitativas en la interacción social y en la comunicación, distinguibles por un déficit en:
   - La reciprocidad social y emocional.
   - La comunicación no verbal que se usa en la interacción social.
   - El desarrollo y mantenimiento de relaciones adecuadas al nivel de desarrollo.

2) Repertorio repetitivo, estereotipado y restringido de intereses y conductas, que se manifiesta por:
   - Comportamiento y/o intereses altamente restringidos, repetitivos y de intensidad desmesurada.
   - Manipulación de objetos en forma estereotipada y repetitiva.
   - Excesiva fijación con las rutinas y resistencia al cambio.

Estos ejes sindromáticos se expresan de distintas maneras según el periodo del ciclo vital y no existen síntomas patognomónicos de TEA. Para el objetivo de este capítulo, tomaremos en cuenta sólo dos períodos del ciclo vital: la edad preescolar (antes de los 5 años de edad) y la edad escolar (5 a los 11 años).

Edad preescolar

En este rango etario se pueden identificar signos clínicos considerados como banderas rojas, indicadores o señales de alerta de trastorno del espectro autista (TABLA 1).

TABLA 1: Señales de alerta en los TEA y en los retrasos del desarrollo durante el segundo año de vida.

SEÑALES DE ALERTA DE TEA	SEÑALES DE ALERTA DE TEA Y RETRASO DEL DESARROLLO
No mostrar objetos a los demás	No señalar con el dedo índice
No coordinación de la comunicación no verbal	No jugar con una variedad de juguetes
No compartir intereses o placer	No responder a los datos claves del contexto
Movimientos repetitivos de los objetos	No realizar vocalizaciones comunicativas utilizando consonantes
No mantener una mirada adecuada	
No responder al nombre	
No mostrar una expresión cálida, divertida	
Prasodia extraño	
Movimientos repetitivos o posturas extrañas del cuerpo	

ADAPTADO DE: Manual de Salud Mental Infantil y Adolescente de la IACAPAP, 2017

Edad escolar

En esta etapa del desarrollo, el cuadro clínico está instalado y se manifiesta plenamente.

Existe un deterioro cualitativo en la comunicación e interacción social que se caracteriza sobre todo por:

- Falta de reciprocidad socio-emocional y de respuesta a las emociones de los demás: tendencia al aislamiento, evitar el contacto visual con el otro.
- Conducta inapropiada en la calidad afectiva o contextual de las interacciones, dificultades en tomar la iniciativa en las relaciones sociales, realizar contacto social de forma extraña y desviada.
- Pobre nivel de intuición, dificultad en entender los códigos sociales, falta de adaptación espontánea a situaciones nuevas.
- Pobre modulación afectiva, con poca variedad en las expresiones faciales.
- Dificultad en comprender las metáforas, los chistes, los conceptos abstractos del lenguaje verbal y escrito.
- Retraso en la adquisición de habilidades motoras.
- Falta de deseo por compartir los intereses.
- Actividad errática. Parecen en ocasiones ser niños independientes, que no piden ayuda, van y se acercan a lo que quieren.
- Instrumentalización del adulto: tomar la mano del adulto para acercarse al objeto.

Las actividades e intereses repetitivos y restringidos se manifiestan como:

- Estereotipias motoras de manos del tipo aleteo, saltos repetidos, ecopraxias y manierismos (balanceo).
- Preocupación por elementos no funcionales de los objetos, fascinación por objetos giratorios, por ejemplo, dar vuelta a las ruedas de los autitos de juguetes de manera compulsiva.
- Rutinario, resistencias a los cambios, a las transiciones de una actividad a otra.
- Peculiaridades del juego. Ausencia del juego "como si", o sea, del juego simbólico; juego estereotipado y reiterativo: alineación de juguetes, armar torres.
- Habilidades a veces sobresalientes como en la capacidad de memoria, de armar rompecabezas.
- Zona restringida de interés, lo que conlleva a tener un tema único de conversación.
- Respuestas anormales a estímulos sensoriales: hiperreacción a los ruidos comunes, como el de la aspiradora o la música fuerte.

El Espectro Autista abarca desde los casos más graves, sin lenguaje y con déficit cognitivo, hasta aquellos considerados de alto funcionamiento, es decir, con coeficiente cognitivo normal y lenguaje fluído. Estos últimos pueden presentar peculiaridades en el lenguaje verbal.

- Alteración en la pragmática del lenguaje verbal: el lenguaje oral fluído pero sin intención comunicativa con el otro.
- Desarrollo atípico, faltan inflexiones en el discurso, es decir, habla monótona o robótica, prosodia particular, velocidad inusual.
- Ecolalia inmediata o diferida.
- Pobre modulación del volumen de la voz; o muy fuerte o muy bajo.

- Discurso tangencial y circunstancial.
- Manejo de gran cantidad de información pero con escasa comprensión. Conversación de un solo tema de su interés.

DIAGNÓSTICO

No existen actualmente marcadores biológicos específicos de TEA y el diagnóstico es clínico. Se debe seguir una entrevista psiquiátrica, incluyendo examen mental del niño y entrevista a los padres, además de una revisión de los antecedentes del desarrollo tomando en cuenta los criterios diagnósticos del DSM 5 (Asociación Americana de Psiquiatría, 2013) y del CIE-11 (OMS, 2019). Estas dos clasificaciones catalogan los trastornos mentales con el fin de proporcionar un lenguaje común para informar, comparar y compartir datos siguiendo criterios estándar entre países. La CIE-11 actualizó los criterios de diagnóstico del autismo en la misma línea que establece el DSM-5. Ambas hacen referencias a las características nucleares del TEA: dificultades para la interacción y la comunicación social por un lado, e intereses restringidos y comportamientos repetitivos por el otro.

El DSM 5, además de los criterios diagnósticos, agrega especificadores los cuales se deben incluir al diagnóstico:

1. Se acompaña o no de discapacidad intelectual.
2. Se acompaña o no de deterioro del lenguaje.
3. Está asociado a una afección médica o genética, o a un factor ambiental conocido.
4. Está asociado a otro trastorno del neurodesarrollo mental o del comportamiento con catatonia.

El DSM-5 define 3 niveles de gravedad del trastorno del espectro autista respecto a la necesidad de intervención y funcionalidad del individuo.

- Nivel 1. Necesita ayuda.
- Nivel 2. Necesita ayuda notable.
- Nivel 3. Necesita ayuda muy notable.

En el diagnóstico de un niño con TEA deben especificarse el nivel en que se encuentra. Las características de los 3 niveles se encuentran en la **TABLA 2**.

Así, un ejemplo de diagnóstico según el DSM-5 sería: TEA con discapacidad intelectual, síndrome de Angelman, con deterioro de lenguaje, hiperactividad y nivel de gravedad que necesita ayuda notable.

El CIE:11 a su vez permite diferenciar el nivel de lenguaje y de discapacidad cognitiva. Un ejemplo de diagnóstico según CIE-11: Trastorno del Espectro Autista sin trastorno del desarrollo intelectual y con deficiencia del lenguaje funcional.

Evaluación diagnóstica

La detección temprana de TEA permite una intervención oportuna que puede mejorar el pronóstico, llevar a una mejor calidad de vida y disminuir el nivel de discapacidad. La Academia Americana de Pediatría recomienda cribar el TEA en todos los niños entre 18 y 24 meses de edad. El uso de un instrumento de tamizaje es la estrategia más precisa para la pesquisa precoz. Existen dos instrumentos de cribado que se destacan en la literatura internacional:

1. **M-CHAT-R y R/F, versión chilena (Coelho y cols. 2017):** se aplica entre los 16 y 30 meses de edad. Cuestionario para los cuidadores, 20 preguntas dicotómicas (sí-no), 5 a 10 minutos de duración. **(CARTILLA M-CHAT)**

TABLA 2: Niveles de gravedad del trastorno del espectro del autismo

Nivel de gravedad	Comunicación social	Comportamientos restringido y repetitivos
Grado 3 "Necesita ayuda muy notable"	Las deficiencias graves de las aptitudes de comunicación social verbal y no verbal causan alteraciones graves del funcionamiento, inicio muy limitado de las interacciones sociales y respuesta mínima a la apertura social de otras personas. Por ejemplo, una persona con pocas palabras inteligibles que raramente inicia interacción y que, cuando lo hace, realiza estrategias inhabituales sólo para cumplir con las necesidades y únicamente responde a aproximaciones sociales muy directas.	La inflexibilidad de comportamiento, la extrema dificultad de hacer frente a los cambios u otros comportamientos restringidos/ repetitivos interfieren notablemente con el funcionamiento en todos los ámbitos. Ansiedad intensa/dificultad para cambiar el foco de acción.
Grado 2 "Necesita ayuda notable"	Deficiencias notables de las aptitudes de comunicación social verbal y no verbal; problemas sociales aparentes incluso con ayuda *in situ*; inicio limitado de interacciones sociales; y reducción de respuesta o respuestas no normales a la apertura social de otras personas. Por ejemplo, una persona que emite frases sencillas, cuya interacción se limita a intereses especiales muy concretos y que tiene una comunicación no verbal muy excéntrica.	La inflexibilidad de comportamiento, la dificultad de hacer frente a los cambios u otros comportamientos restringidos/ repetitivos aparecen con frecuencia claramente al observador casual e interfieren con el funcionamiento en diversos contextos. Ansiedad y/o dificultad para cambiar el foco de acción.
Grado 1 "Necesita ayuda"	Sin ayuda *in situ*, las deficiencias en la comunicación social causan problemas importantes. Dificultad para iniciar interacciones sociales y ejemplos claros de respuestas atípicas o insatisfactorias a la apertura social de otras personas. Puede parecer que tiene poco interés en las interacciones sociales. Por ejemplo, una persona que es capaz de hablar con frases completas y que establece comunicación pero cuya La conversación amplia con otras personas falla y cuyos intentos de hacer amigos son excéntricos y habitualmente sin éxito.	La inflexibilidad de comportamiento causa una interferencia significativa con el funcionamiento en uno o más contextos. Dificultad para alternar actividades. Los problemas de organización y de planificación dificultan la autonomía.

FUENTE: DSM-5. La nueva clasificación de trastornos del espectro autista. Traducido por Rubén Palomo Seldas.

2. **CAST:** validado en España (Morales-Hidalgo, 2017), se aplica de 4 a 11 años. Cuestionario a los cuidadores, 36 preguntas dicotómicas, 5 a 10 minutos de duración.

Es importante tomar también en consideración los posibles diagnósticos comórbidos. Todos los niños con sospecha de TEA deben someterse a una evaluación médica, que generalmente incluye un examen físico y neurológico completo, audiometría y pruebas genéticas: X frágil y microarrays cromosómicos en caso de alta sospecha de alteración genética, sobre todo cuando es asociado a discapacidad cognitiva grave. La lista de posibles etiologías orgánicas es amplia. Las más frecuentes son: X frágil, Angelman, Rett, Encefalopatía neonatal, parálisis cerebral, síndrome de Down, distrofia muscular, neurofibromatosis, esclerosis tuberosa, síndrome de Landau Kleffner y alcohólico fetal.

Otras condiciones asociadas a los TEA incluyen tics, trastornos del sueño, alimentación selectiva, obesidad, síntomas gastrointestinales y problemas de eliminación, particularmente constipación.

La epilepsia tiene una prevalencia del 8,6% en personas con TEA y está particularmente asociada con discapacidad intelectual.

La consulta genética, la neuroimagen, el EEG y las pruebas de laboratorio adicionales deben realizarse cuando sea relevante, según el examen o el historial.

Para confirmar el diagnóstico de TEA es necesaria una evaluación multidisciplinaria en un equipo con formación especializada en el tema, habilitados en el uso de instrumentos estandarizados.

Se recomienda que el niño sea observado en diferentes contextos, tanto estructurados como no-estructurados.

En resumen, el diagnóstico se logra con el conjunto de los antecedentes de desarrollo y la anamnesis junto con la observación directa de la conducta.

1. Los **instrumentos diagnósticos** más recomendados por las guías clínicas son:
   - ADOS-2, observación directa de la conducta.
   - ADI-R, cuestionario a los padres.
   - CARS, observación directa y cuestionario a los padres.

2. El proceso diagnóstico debe ser complementado con una **evaluación del funcionamiento de las diversas áreas del desarrollo**: comunicación y lenguaje, habilidades cognitivas y del aprendizaje, desarrollo psicomotor y habilidades sociales.

Diagnóstico diferencial psiquiátrico

La historia debe incluir información sobre los cambios en el curso del desarrollo, una revisión de las intervenciones educativas y conductuales pasadas y actuales, así como información sobre los antecedentes familiares y los problemas psicosociales relevantes.

Los principales diagnósticos diferenciales psiquiátricos son:

- Discapacidad intelectual.
- Déficit global del desarrollo psicomotor.
- Hiperactividad.
- Trastornos de la comunicación.
- Mutismo selectivo.
- Trastornos ansiosos.
- Deprivación psicosocial grave.
- Trastorno oposicionista desafiante.

TRATAMIENTO

El objetivo del tratamiento es mejorar las habilidades sociales y de comunicación, el funcionamiento individual y la calidad de vida del individuo y de su familia, y en última instancia, disminuir a largo plazo la discapacidad y entregar soporte a la familia.

La mayoría de los niños con autismo no necesitan y no se benefician del tratamiento con fármacos. Las terapias conductuales son los tratamientos de elección.

Las intervenciones terapéuticas deben ser personalizadas, estructuradas, intensivas (cotidianas y en varios contextos) y con participación de los cuidadores.

1. Intervenciones terapéuticas.

Varios ensayos controlados aleatorios han demostrado que las intervenciones que capacitan a los padres sobre cómo interactuar con su hijo, enfatizando la interacción padre-hijos, estimulando la atención conjunta y la iniciativa en el juego simbólico, mejora a corto plazo la conducta social y las habilidades de comunicación del niño con TEA.

La planificación de la intervención debe tener objetivos terapéuticos y estrategias de intervenciones adecuadas a la etapa del desarrollo del niño.

El método de intervención más conocido es el Análisis de Comportamiento Aplicado (ABA), pero hay muchas versiones de este enfoque. Las intervenciones conductuales del desarrollo nombradas **Naturalistic Developmental Behavioral Intervention** (NDBI) son métodos más recientes que comparten similitudes entre ellos en el sentido de que siguen más las secuencias típicas de desarrollo

comparados con los protocolos ABA originales; enfatizan el juego, la interacción social y la iniciación comunicativa por parte del niño, y las recompensas naturales en lugar de recompensar por ejemplo con la comida, como es el caso del método ABA.

Las NDBI son entonces:

- Developmental Individual-Difference Relationship-Based Model (DIR) o Floor time.
- Early Start Denver Model (ESDM).
- Joint Attention Symbolic Play Engagement and Regulation (JASPER).
- Preschool Autism Communication Trial (PACT).
- Pivotal Response Treatment (PRT).
- Social Communications/Emotional Regulation/ Transactional Support (SCERTS).

2. Tratamientos farmacológicos (TABLA 3).

En los TEA la farmacoterapia no es curativa, sino que apunta a controlar los síntomas que más interfieren en la adaptación a la vida cotidiana, es decir, los comportamientos desadaptativos y comorbilidades psiquiátricas.

La indicación farmacológica es según los síntomas blanco-específicos:

- Problemas de conducta: indicación de uso de neurolépticos. La risperidona y el aripiprazol han mejorado los síntomas de irritabilidad o agitación en los niños TEA.
- Hiperactividad: los psicoestimulantes como el metilfenidato y la atomoxetina son medicamentos que son menos eficaces y provocan más efectos adversos en individuos con TEA que en la población general con TDAH.
- Trastornos del sueño: el uso de melatonina presenta mejor respuesta terapéutica en los niños con TEA que en los niños neurotípicos.

TABLA 3: Tratamiento farmacológico de trastornos asociados en pacientes con TEA.

TRASTORNO CONDUCTUAL

- **Antipsicóticos Atípicos.**
- **Son los fármacos más utilizados en el manejo de la hiperactividad y agresividad que pueden aparecer en pacientes con TEA.**
- **Tienen baja incidencia en la producción de efectos extrapiramidales adversos tardíos.**
- **Risperidona es en la actualidad el antipsicótico más seguro y eficaz.**

TRATAMIENTO DÉFICIT ATENCIONAL

- **Metilfenidato.**
- **Atomoxetina.**

TRASTORNO DE SUEÑO

- **Melatonina.**

TRASTORNO DE SUEÑO

- **Antidepresivos.**

CONCLUSIONES

Los TEA son un trastorno del neurodesarrollo frecuente y altamente discapacitante.

La etiología exacta se desconoce, pero la evidencia de factores genéticos y ambientales es cada vez más sólida.

Las bases neurobiológicas son cada vez más identificables y objetivables.

El diagnóstico sigue siendo eminentemente clínico.

El diagnóstico precoz es esencial para el tratamiento efectivo.

El pilar central del tratamiento actual es a través de equipos multiprofesionales especialmente entrenados en este tipo de trastorno del neurodesarrollo.

- **Los TEA son un trastorno del neurodesarrollo crónico que interfiere de forma significativa en la comunicación y la relación social que se caracteriza por la presencia de:**
  – Déficit en la reciprocidad social y emocional.
  – Intereses restringidos o repetitivos.
- **La prevalencia actual es 1 % de la población general.**
- **La etiología es multifactorial involucrando mecanismos genéticos, epigenéticos, ambientales.**
- **Es de vital importancia la detección precoz mediante tamizaje a los 18 y 30 meses con M-CHAT-R/F en conjunto con las señales de alerta temprana.**
- **La evidencia muestra que la intervención temprana mejora la funcionalidad y la calidad de vida del individuo con TEA de su familia.**
- **El diagnóstico es clínico, multidisciplinario, asociado a aplicación de instrumentos de evaluación ADOS y ADI-R.**
- **El tratamiento de elección son las intervenciones conductuales por equipo interdisciplinario especializado en TEA.**

REFERENCIAS:

Harrington J, Allen K. The Clinician's Guide to Autism. Pediatrics in Review. 2014; 35: 62–78

American Psychiatric Association. Autism spectrum disorder. In: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fifth Edition, American Psychiatric Association, Arlington, VA 2013

Rodriguez-Barrionuevo A et al. Diagnóstico Clínico del Autismo. Rev Neurol.2002; 34: S72–S77

Díaz-Anzaldúa A et al. Contribución genética, ambiental y epigenética en la susceptibilidad a los trastornos del espectro autista. Rev Neurol 2013; 57: 556–68

Devlin B and Scherer S. Genetic architecture in autism spectrum disorder. Current Opinion in Genetics & Development 2012, 22:229–237

Amaral D et al. Neuroanatomy of autism. Trends in Neurosciences. Volume 31; issue 3:137 – 145

Sandin S et al. The Familial Risk of Autism. JAMA. 2014;311:1770–1777.

Caballero Andaluz, 2009, Trastorno del Espectro Autista, César Soutullo Esperón, Maria de Jesus Mardomingo (Ed.), Manual de psiquiatría del niño y del adolescente (pp.195–206) Madrid, España: Ed. Médica Panamericana,

Fuentes J et al. Trastornos del Espectro del Autismo (Prieto-Tagle MF, ed., Fuentes, J. rev). En Rey JM (ed), Manual de Salud Mental Infantil y Adolescente de la IACAPAP. Ginebra: Asociación Internacional de Psiquiatría del Niño y el Adolescente y Profesiones Afines 2017.

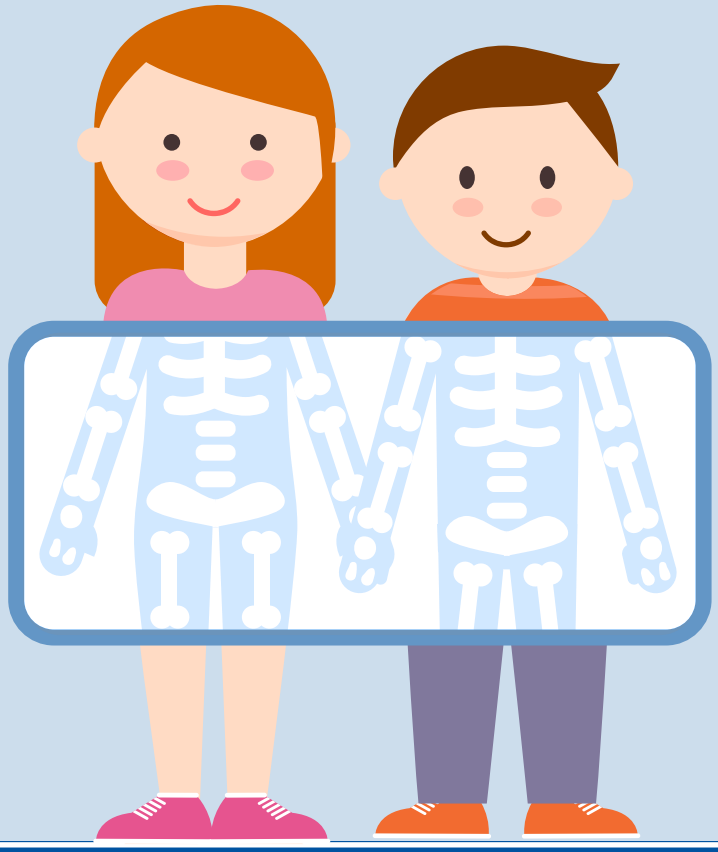
Catherine Lord et al. Autism spectrum disorder, Lancet; 2018, 392: 508–20

Fred Volkmar et al. Practice Parameter for the Assessment and Treatment of Children and Adolescents With Autism Spectrum Disorder. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry. 2014; 53.

WHO. International classification of diseases. 11th revision. Mental and behavioural disorders. Geneva: World Health Organization, 2019. Recuperado de https://www.who.int/classifications/icd/en/

Paula Morales-Hidalgo et al. The Childhood Autism Spectrum Test (CAST): Spanish Adaptation and Validation Autism Res. 2017; 10:1491–1498. doi: 10.1002/aur.1793. Epub 2017 Apr 6.

Coelho-Medeiros E, Bronstein J, Aedo K. et al. M-CHAT-R/F Validation as a screening tool for early detection in children with autism spectrum disorder. *Rev Chil Pediatr.* 2019; 90(5): DOI: 10.32641/rchped.v90i5.703.



diagnóstico imagenológico en pediatría

infección respiratoria aguda baja
dolor abdominal agudo
fracturas



Infección respiratoria aguda baja. Estudio radiológico

DR. CRISTIÁN GARCÍA B.
DRA. FLORENCIA DE BARBIERI M.
Radiólogos infantiles
Departamento de Radiología
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Las imágenes son de gran importancia en la evaluación diagnóstica del niño con infección respiratoria aguda (IRA) baja. La correlación con los antecedentes clínicos es muy importante para una mejor aproximación diagnóstica.

El método de imágenes más utilizado es la radiografía (Rx) simple de tórax. Según las caracteristicas clínicas e imagenológicas de la IRA baja, se puede complementar con ultrasonografía (US) y tomografía computada (TC).

Los métodos que utilizan radiación ionizante (Rx simple, TC) no son inocuos, lo que debe ser considerado al momento de solicitar un estudio. En general, debe solicitarse estudios de imágenes sólo cuando los hallazgos pueden ser determinantes en la conducta terapéutica.

FIGURA 1. 6 MESES. BRONQUIOLITIS AGUDA. NEUMOPATÍA INTERSTICIAL. RX DE TÓRAX AP (A) Y LATERAL (B) MUESTRAN HIPERINSUFLACIÓN PULMONAR BILATERAL Y SOMBRAS INTERSTICIALES BILATERALES DE PREDOMINIO CENTRAL, QUE DETERMINAN BORRAMIENTO DE LAS ESTRUCTURAS VASCULARES (FLECHAS).

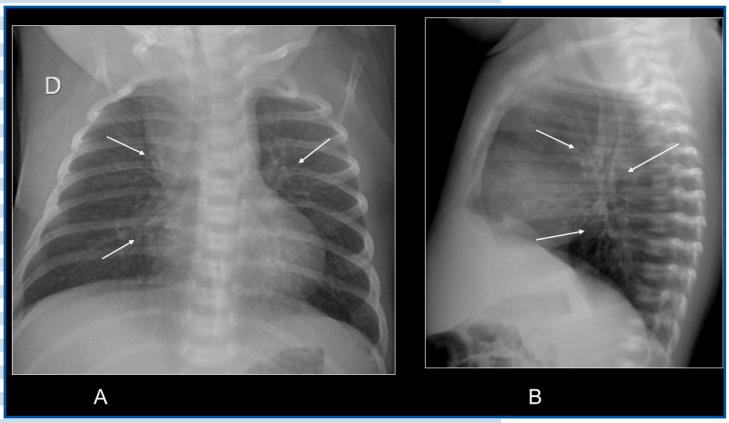
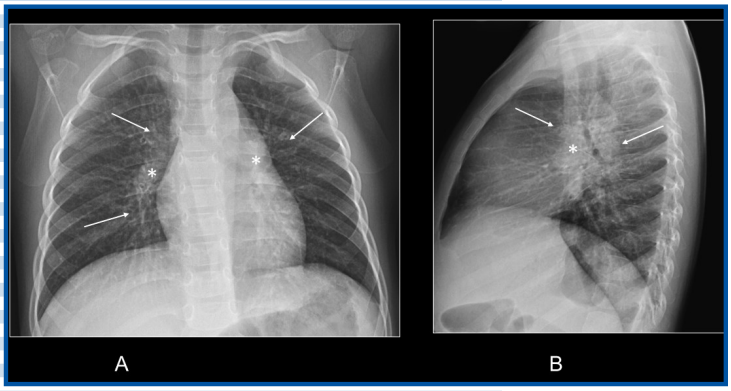


FIGURA 2. 5 AÑOS. NEUMOPATÍA INTERSTICIAL. RX DE TÓRAX AP (A) Y LATERAL (B) MUESTRAN SOMBRAS INTERSTICIALES EN AMBOS PULMONES, DE PREDOMINIO CENTRAL Y AUMENTO DE TAMAÑO DE LOS HILIOS PULMONARES, COMPATIBLE CON LA PRESENCIA DE ADENOPATÍAS REACTIVAS (*).



RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

El examen debe incluir proyección anteroposterior (AP) y lateral para una adecuada evaluación diagnóstica. La Rx en decúbito lateral con rayo horizontal se ha utilizado para detectar líquido en la cavidad pleural; sin embargo, la US la ha reemplazado por su mayor sensibilidad y por su capacidad de caracterizar el líquido.

En general, no es posible determinar con certeza la etiología de una IRA baja con el estudio radiológico y la correlación clínica es fundamental. Sin embargo, existen algunas características radiológicas que permiten orientar al clínico.

Las infecciones virales producen con mayor frecuencia una neumopatía intersticial bilateral. En la Rx de tórax, estas alteraciones se manifiestan con engrosamiento del intersticio peribronquial y perivascular, de predominio central en ambos pulmones, hiperinsuflación bilateral por atrapamiento aéreo y zonas de atelectasia **(FIGURAS 1 Y 2)**. Con menor frecuencia, puede haber zonas aisladas de compromiso alveolar asociado y no existe derrame pleural. Pueden observarse adenopatías hiliares bilaterales reactivas **(FIGURA 2)**.

Es importante considerar que en las infecciones virales, las alteraciones radiológicas pueden tardar dos a tres semanas en resolverse completamente, aunque haya habido mejoría clínica y el niño esté asintomático. En la mayoría de los casos la infección se resuelve sin secuelas. Sin embargo, algunos virus pueden dejar como secuela una bronquiolitis obliterante y bronquiectasias.

En el caso de las neumonías bacterianas, se observa con mayor frecuencia una zona de condensación alveolar, que aparece como una opacidad confluente, generalmente de

distribución lobular o segmentaria **(FIGURA 3)** y puede o no tener broncograma aéreo en su interior. Por lo general no se hace evidente antes de 12–24 horas después del comienzo clínico de la enfermedad e inicialmente puede ser difícil de detectar en la Rx **(FIGURA 4)**, lo que debe ser tomado en cuenta al momento de solicitar el examen.

FIGURA 3. 10 AÑOS. NEUMONÍA. RX DE TÓRAX AP (A) Y LATERAL (B) MUESTRAN NEUMONÍA CLÁSICA DEL LÓBULO SUPERIOR DERECHO (FLECHAS).

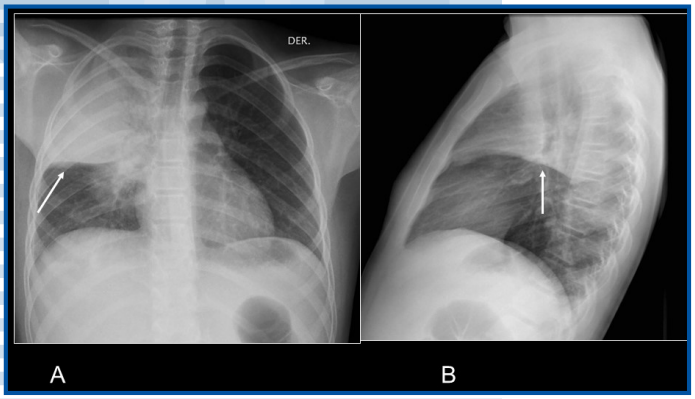
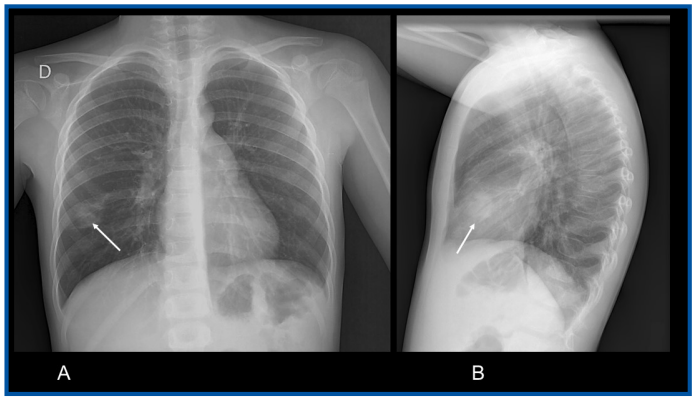


FIGURA 4. 8 AÑOS. NEUMONÍA PRECOZ. RX DE TÓRAX AP (A) Y LATERAL (B) MUESTRAN PEQUEÑA OPACIDAD REDONDEADA DEL LÓBULO MEDIO DERECHO (FLECHAS), CLÍNICAMENTE COMPATIBLE CON UNA NEUMONÍA PRECOZ.



El compromiso pulmonar puede ser focal o multifocal. Por su morfología, las condensaciones neumónicas son siempre bien visibles en los planos AP y lateral, a diferencia de las atelectasias, las que además de asociarse a pérdida de volumen, son generalmente mucho más evidentes en una de las proyecciones.

La neumonía bacteriana puede aparecer como una opacidad redondeada (neumonía redonda) **(FIGURA 5)** y simular un tumor. Si clínicamente se sopecha una neumonía, en estos casos es necesario hacer Rx de control alrededor de 10 días después de comenzado el tratamiento para documentar resolución y descartar así una lesión preexistente.

En el niño son comunes las neumonías "ocultas", que pueden pasar inadvertidas para un observador no experimentado y se localizan en situación retrocardíaca, en la región de los senos costofrénicos posteriores o en situación paravertebral o paramediastínica **(FIGURA 6)**.

FIGURA 5. 2 AÑOS. NEUMONÍA REDONDA. RX DE TÓRAX AP (A) Y LATERAL (B) MUESTRAN NEUMONÍA REDONDA DEL LÓBULO INFERIOR IZQUIERDO (FLECHAS).

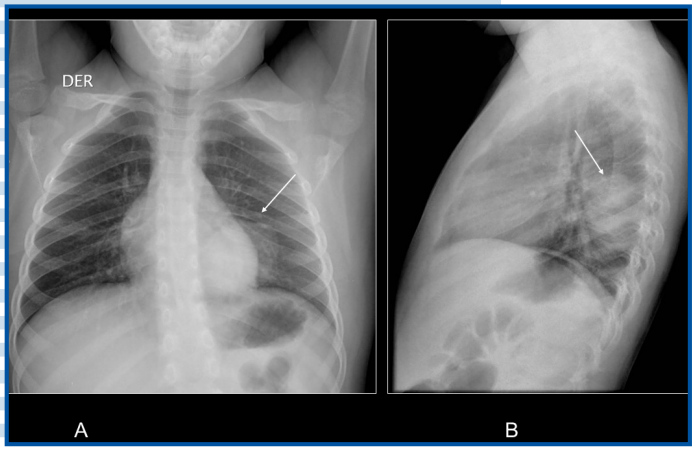
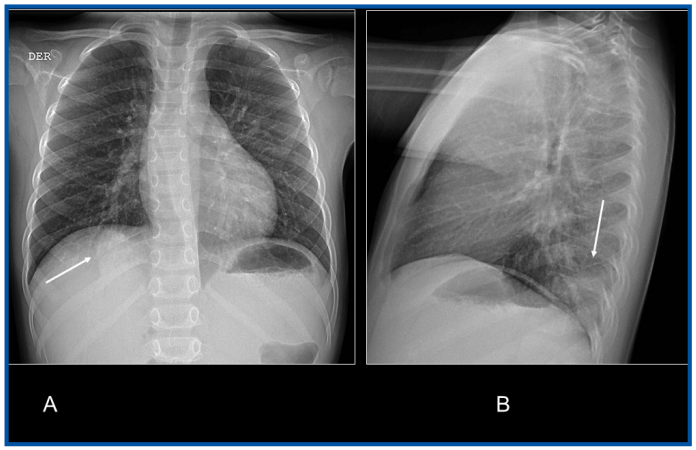


FIGURA 6. 8 AÑOS. NEUMONÍA OCULTA BASAL DERECHA. RX DE TÓRAX AP (A) Y LATERAL (B) MUESTRAN NEUMONÍA OCULTA DEL LÓBULO INFERIOR DERECHO (FLECHAS).



COMPLICACIONES DE LAS NEUMONÍAS

Dentro de las complicaciones, el **derrame pleural** es la más frecuente y en la mayoría de los casos es detectable en la Rx como una opacidad marginal, parcial o difusa del hemitorax afectado según su cuantía y puede llegar a determinar efecto de masa sobre el mediastino **(FIGURA 7 Y 8)**. La US presenta alta sensibilidad en la detección de derrame pleural y permite además caracterizar el líquido pleural y eventualmente dirigir una punción **(FIGURA 7 Y 8)**. Si bien, tanto el exudado como el transudado pueden ser anecogénicos, el hallazgo de ecos, tabiques y/o loculaciones en el derrame, es generalmente indicativo de que se trata de un empiema **(FIGURA 8)**.

FIGURA 7. 5 AÑOS. NEUMONÍA CON DERRAME PLEURAL. RX DE TÓRAX AP (A) Y LATERAL (B) MUESTRAN NEUMONÍA BASAL IZQUIERDA, CON COMPROMISO DEL LÓBULO INFERIOR Y DEL SEGMENTO LINGULAR DEL LÓBULO SUPERIOR (FLECHAS), ASOCIADA A DERRAME PLEURAL (*). ULTRASONOGRAFÍA (C, D) CONFIRMA UN DERRAME PLEURAL BASAL IZQUIERDO (*) Y ZONA DE CONDENSACIÓN PULMONAR (FLECHAS).

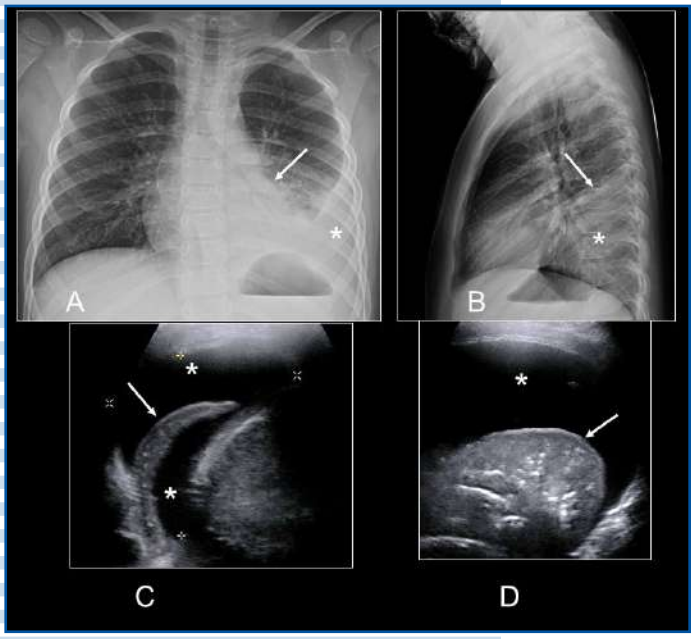
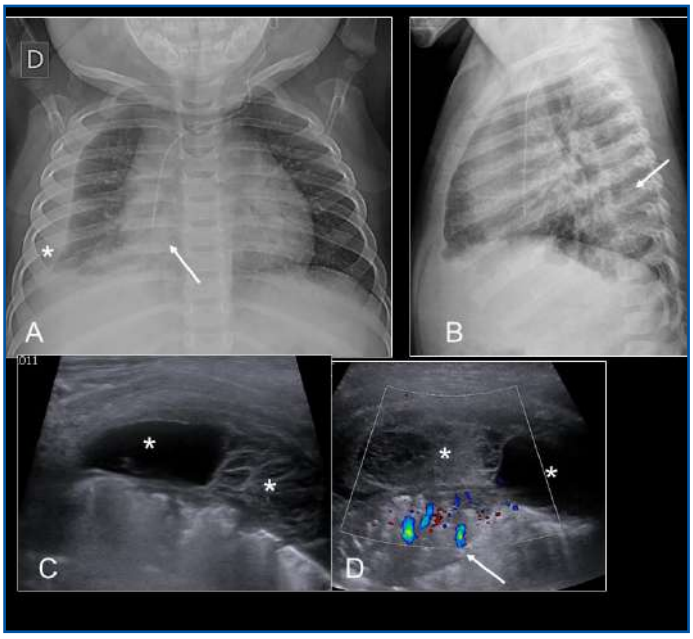


FIGURA 8. 9 MESES. NEUMONÍA BASAL DERECHA CON DERRAME PLEURAL TABICADO. RX DE TÓRAX AP (A) Y LATERAL (B) MUESTRAN NEUMONÍA DEL LÓBULO INFERIOR DERECHO (FLECHAS), ASOCIADA A DERRAME PLEURAL (*). ULTRASONOGRAFÍA (C, D) MUESTRA UN DERRAME PLEURAL BASAL DERECHO TABICADO (*) Y ZONA DE CONDENSACIÓN PULMONAR CON FLUJO VASCULAR EN ESTUDIO DOPPLER (FLECHA).



También puede complicarse con **excavación o necrosis** (neumonía necrotizante), donde se observa un área hipodensa central en la condensación, que puede aparecer no antes de los 5–7 días después de comenzada la enfermedad **(FIGURA 9)** y generalmente no se manifiesta clincamente como un agravamiento de la enfermedad, excepto cuando se asocia a rotura hacia el espacio pleural, con neumotórax o fístula broncopleural.

El **absceso pulmonar** es una complicación infrecuente y aparece también como una zona de menor densidad en el foco neumónico, pero es de paredes gruesas y con frecuencia presenta un nivel hidroaéreo en su interior. A diferencia de la necrosis, generalmente se manifiesta con sintomatología clínica y persistencia de la fiebre.

Los **neumatoceles** son también infrecuentes como complicación y corresponden a cavidades aéreas de paredes finas que habitualmente aparecen 10 a 14 días después del inicio de la infección y durante la mejoría clínica **(FIGURA 10)**. Son asintomáticos y la mayoría regresa espontáneamente en un tiempo variable.

FIGURA 9. 9 AÑOS. NEUMONÍA CON NECROSIS. RX DE TÓRAX AP (A) Y LATERAL (B) MUESTRA NEUMONÍA REDONDEADA DEL LÓBULO MEDIO (FLECHAS). RX DE CONTROL EN 7 DÍAS (C, D) MUESTRA LA NEUMONÍA CON UN ÁREA CENTRAL DE MENOR DENSIDAD, COMPATIBLE CON UNA ZONA DE EXCAVACIÓN O NECROSIS (*) Y UN PEQUEÑO DERRAME PLEURAL DEL MISMO LADO (CABEZA DE FLECHA).

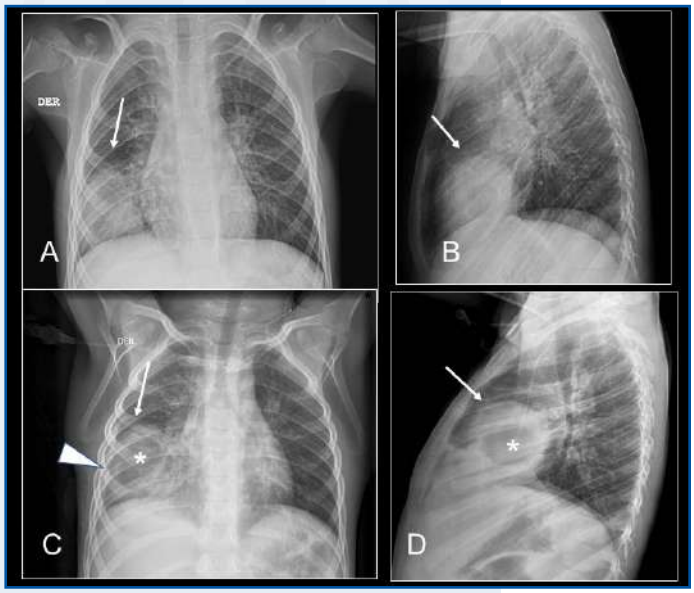
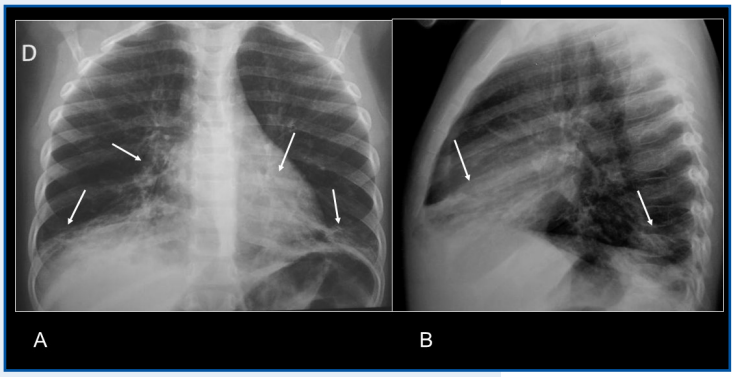


FIGURA 10. 2 AÑOS. NEUMONÍA IZQUIERDA TRATADA 3 SEMANAS ATRÁS, ACTUALMENTE ASINTOMÁTICO. RX DE TÓRAX AP (A) MUESTRA UNA IMAGEN QUÍSTICA DE PAREDES FINAS EN EL PULMÓN IZQUIERDO (FLECHAS), COMPATIBLE CON UN NEUMATOCELE.



FIGURA 11. 10 AÑOS. NEUMOPATÍA BASAL BILATERAL CON COMPROMISO ALVEOLAR E INTERSTICIAL. RX DE TÓRAX AP (A) Y LATERAL (B) MUESTRAN OPACIDADES DE TIPO INTERSTICIAL Y ALVEOLAR EN AMBOS LÓBULOS INFERIORES Y EN EL LÓBULO MEDIO DERECHO (FLECHAS), COMPATIBLE CON INFECCIÓN POR *Mycoplasma pneumoniae.*



INFECCIÓN POR *Mycoplasma pneumoniae*

La infección por *Mycoplasma pneumoniae* ocurre generalmente en niños mayores de 5 años y sus manifestaciones son variables en la Rx de tórax. El patrón más frecuente consiste en opacidades focales mal definidas, de predominio intersticial y con áreas de compromiso alveolar, especialmente en uno o ambos lóbulos inferiores o en un lóbulo superior y puede acompañarse de un componente atelectásico y de discreta reacción pleural, generalmente basal y marginal **(FIGURA 11)**. También puede presentar un patrón de tipo reticulonodular. La presentación como consolidación del espacio aéreo o con compromiso difuso de ambos pulmones es mucho menos frecuente y habitualmente se relaciona con mayor compromiso clínico y puede asociarse a inmunodepresión.

La TC de tórax utiliza alta dosis de radiación de tórax y puede aportar excelente información anatómica en el caso de la neumonía, pero en gran parte de los casos ésto no modifica la conducta terapéutica. En general, no recomendamos esta técnica en el estudio de las IRA bajas en el niño, salvo algunas situaciones específicas, como puede ser una neumonía complicada (absceso pulmonar, empiema tabicado, fístula broncopleural de difícil manejo, neumonía necrotizante).

REFERENCIAS

Savras Andronikou S et al. Guidelines for the use of chest radiographs in community acquired pneumonia in children and adolescents. Pediatr Radiol 2017; 47:1405–11.

O'Gradya KAF et al. The radiological diagnosis of pneumonia in children. Pneumonia 2014; 14; 5:38–51

Kim OH. et al. US in the diagnosis of pediatric chest disease. Radiographics 2000; 20: 653–71.

Dolor abdominal agudo

DRA. FLORENCIA DE BARBIERI M.
DR. CRISTIÁN GARCÍA B.
Radiólogos infantiles
Departamento de Radiología
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción

Cuando nos enfrentamos al diagnóstico de abdomen agudo en la edad pediátrica debemos considerar las etiologías más probables para poder realizar un estudio lo más dirigido y preciso posible. Es fundamental por lo tanto considerar las patologías más frecuentes según los grupos etarios **(TABLA 1)**. De este listado hemos decidido centrarnos en los diagnósticos en que el estudio imagenológico es de mayor importancia y puede cambiar el manejo; en RN y lactantes menores el vólvulo de intestino medio, en lactantes la invaginación intestinal y en escolares y adolecentes la apendicitis aguda.

TABLA 1: Causas más frecuentes de abdomen agudo en pediatría.

RECIÉN NACIDOS Y LACTANTES	PREESCOLARES Y ESCOLARES	ADOLESCENTES
Anomalías congénitas	Apendicitis aguda	Apendicitis aguda
Hernia inguinal atascada	Trauma	Colecistitis aguda
Invaginación intestinal	Pancreatitis	Torsión testicular
Vólvulo–malrotación	Divertículo de Meckel	Torsión ovárica
Perforación intestinal	Peritonitis primaria	
	Parásitos	
Obstrucción intestinal		

ESTUDIO POR IMÁGENES

Depende de la disponibilidad de los estudios y de la sospecha diagnóstica. Además hay que considerar el principio de ALARA o de uso racional de la radiación en niños, ya que son más radiosensibles que los adultos y tienen mayor tiempo para desarrollar las potenciales secuelas del uso de radiaciones ionizantes.

- **Ecografía abdominal (idealmente de abdomen y pelvis):** es una excelente herramienta ya que permite diagnosticar la mayoría de las causas de abdomen agudo y sus diferenciales. No irradia ni es invasiva, tiene relativo bajo costo y disponibilidad. Su gran desventaja es que es operador dependiente y puede estar limitada en pacientes meteorizados u obesos.
- **Radiografía de abdomen simple:** debe ser obtenida en al menos dos proyecciones; anteroposterior en decúbito y de pie (si el niño se puede parar) o lateral con rayo horizontal si esto no es posible como en lactantes menores o recién nacidos. Es barata, disponible y rápida. Es de gran ayuda en el diagnóstico y seguimiento de niños con obstrucción intestinal, ingesta de cuerpos extraños, sospecha de impactación fecal y perforación de víscera hueca. La irradiación que produce es mínima por lo que este no debe ser un factor a considerar. Su gran limitación es que es en ocasiones los patrones son inespecíficos y difíciles de interpretar.
- **Tomografía computada de abdomen y pelvis:** en pediatría es un estudio de segunda línea debido a las altas dosis de radiación que aporta, por lo que todo estudio debe ser justificado y optimizado. Es de gran ayuda en los casos en que la ecografía es dudosa o no puede ser realizada. Para aumentar su sensibilidad es recomendable usar siempre contraste EV.

- **Estudios contrastados de tracto intestinal:** su uso en urgencia es poco frecuente. Son de gran ayuda en las patologías de los recién nacidos y en especial en la sospecha de malrotación y vólvulo de intestino medio. Se usa medio de contraste hidrosoluble diluido.

FIGURA 1. MALROTACIÓN INTESTINAL. ESTUDIO DE ESÓFAGO, ESTÓMAGO Y DUODENO QUE MUESTRA UNA MALROTACIÓN INTESTINAL CON DISTRIBUCIÓN DEL DUODENO Y DEL YEYUNO PROXIMAL A LA DERECHA (FLECHA), SIN FORMACIÓN DEL ARCO DUODENAL Y DEL ÁNGULO DE TREITZ.

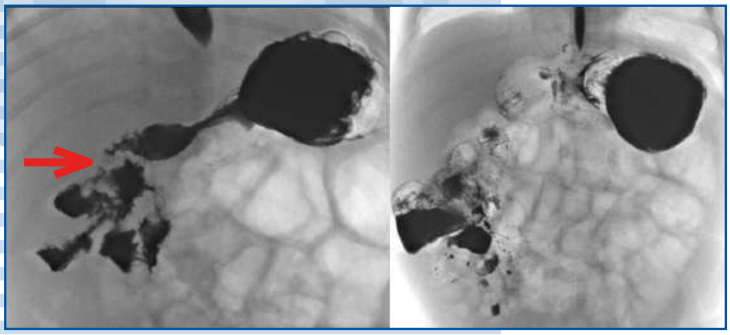


FIGURA 2. VÓLVULO INTESTINAL. A. ECOGRAFÍA ABDOMINAL QUE MUESTRA TORSIÓN DE LOS VASOS MESENTÉRICOS EN REMOLINO (FLECHA) COMPATIBLE CON UN VÓLVULO DE INTESTINO MEDIO. B. ECOGRAFÍA NORMAL CON DISPOSICIÓN DE LOS VASOS MESENTÉRICOS HABITUAL CON LA VENA PORTA (V) A LA DERECHA DE LA ARTERIA MESENTÉRICA SUPERIOR (A).

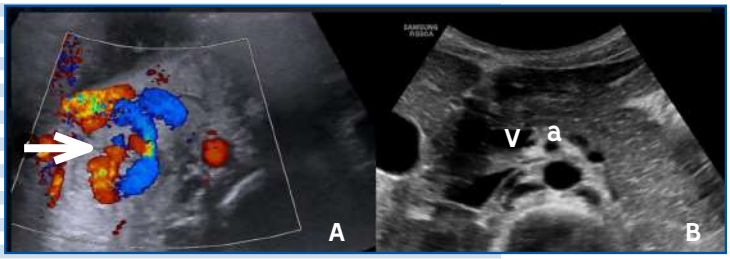
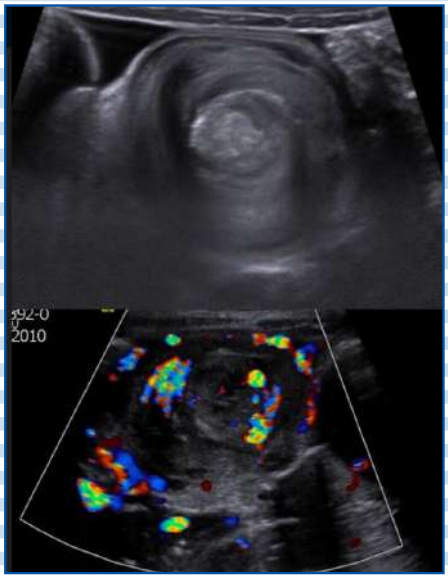


FIGURA 3. INVAGINACIÓN INTESTINAL. A. ECOGRAFÍA ABDOMINAL QUE MUESTRA LA IMAGEN DONUTS CON ASA DENTRO DE ASA, CARACTERÍSTICA DE UNA INVAGINACIÓN INTESTINAL ILEO-CÓLICA. EN B SE OBSERVA ADECUADO FLUJO EN LAS PAREDES DE LAS ASAS.



PATOLOGÍAS

A. VÓLVULO DE INTESTINO MEDIO Y MALROTACIÓN

La malrotación es una anomalía en la fijación del intestino delgado en su reingreso a la cavidad abdominal, en la etapa embrionaria. Esta condición en sí es asintomática pero su principal riesgo es la volvulación del intestino en torno a los vasos mesentéricos, lo que determina isquemia intestinal masiva en pocas horas. Esta complicación se presenta en el primer año de vida en un 90% de los casos.

Su principal manifestación clínica son los vómitos biliosos asociados a signos y síntomas de obstrucción intestinal e irritabilidad. Frente la sospecha de un vólvulo el estudio con imágenes es perentorio.

Estudios

a. Estudio contrastado de esófago, estómago y duodeno: es de elección para el diagnóstico de malrotación y de vólvulo, con sensibilidad de 96% para malrotación y de 79% para vólvulo. Debe realizarse con sonda nasogástrica y medio de contraste hidrosoluble. El signo cardinal es la alteración en la posición del duodeno con pérdida de su curso retroperitoneal y disposición a la izquierda de las porciones segunda a cuarta y del yeyuno proximal **(FIGURA 1)**. Cuando se asocia a vólvulo hay pérdida del paso del contraste a distal.

b. Ecografía abdominal: puede ser difícil de realizar en niños muy meteorizados. Los signos de malrotación son la inversión de los vasos mesentéricos, cuya sensibilidad es de aproximadamente 80%. Los signos de vólvulo son la presencia del signo remolino con una sensibilidad de 90% **(FIGURA 2)**.

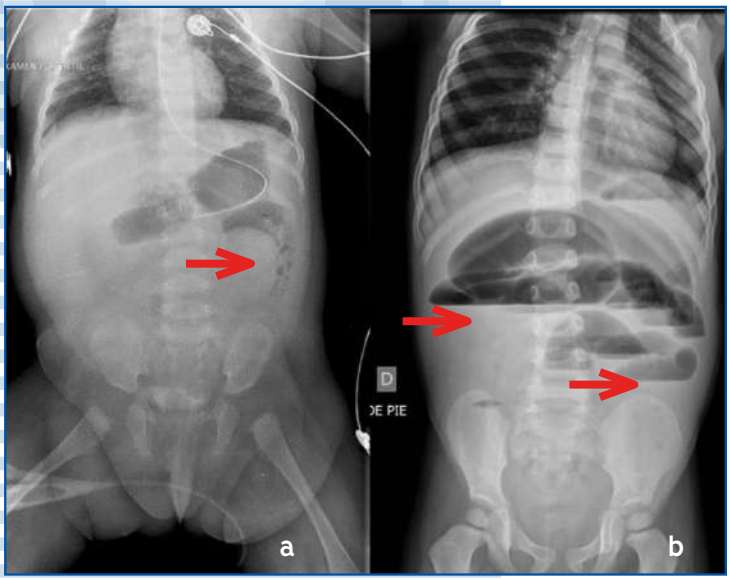
El manejo de la malrotación intestinal asintomática es controversial. Sin embargo, una vez realizado el diagnóstico de vólvulo de intestino medio, el tratamiento quirúrgico es urgente para prevenir o limitar la necrosis intestinal.

B. INVAGINACION INTESTINAL

En la invaginación un asa de intestino y su meso se introduce en otra, ya sea de intestino delgado o grueso. Es la causa más frecuente de obstrucción intestinal entre los 6 meses a los 3 años. Puede ser primaria por hipertrofia de las placas de Peyer o secundaria a tumores, quistes de duplicación o divertículo de Meckel.

Pueden ser íleo-ileales, íleo-cólicas o colo-cólicas. Las ileo-ileales son más frecuentes pero generalmente no tienen traducción clínica ya que se resuelven espontáneamente. Las íleo-cólicas son más graves, ya que rara vez se resuelven solas y la compresión mantenida sobre las asas invaginadas genera oclusión vascular con edema, isquemia y necrosis, además de obstrucción intestinal mecánica por oclusión del lumen.

FIGURA 4. INVAGINACIÓN INTESTINAL. RADIOGRAFÍAS DE ABDOMEN SIMPLE EN NIÑOS CON INVAGINACIÓN INTESTINAL. EN A HAY ESCASO GAS INTESTINAL Y PRESENCIA DE UNA MASA DE PARTES BLANDAS EN EL FLANCO IZQUIERDO (FLECHA). EN B, OBTENIDA DE PIE, SE OBSERVA DILATACIÓN DE ASAS INTESTINALES CON FORMACIÓN DE MÚLTIPLES NIVELES HIDROAÉREOS (FLECHAS).



Estudios

a. Ecografía abdominal: tiene una sensibilidad y especificidad cercanas al 100%. La imagen clásica es la de un asa dentro de un asa, que se ve en transversal como forma de donuts y en longitudinal como pseudo riñón **(FIGURA 3)**. Permite además evaluar la viabilidad de las asas, la presencia de un punto invaginante y liquido libre.

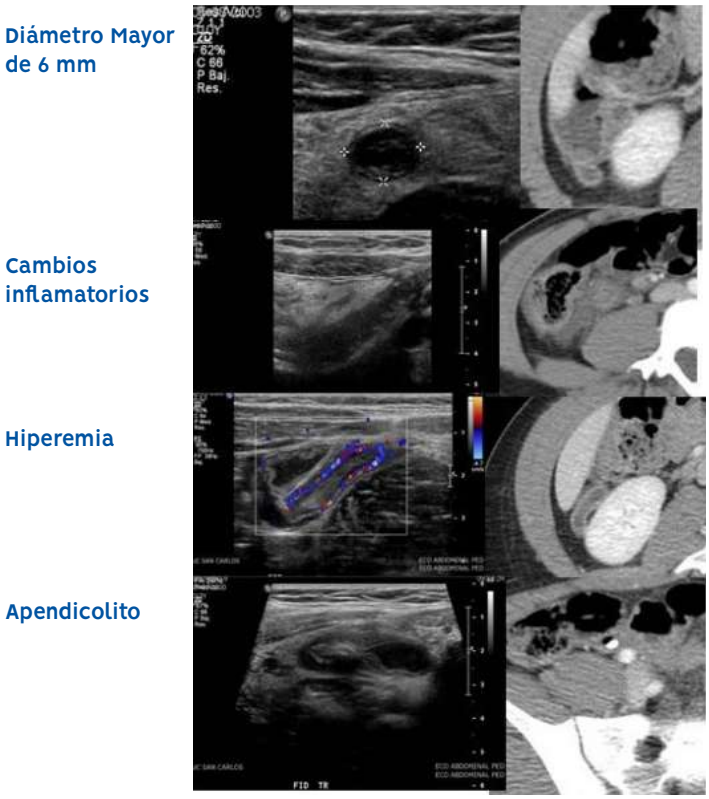
b. Radiografía de abdomen simple: puede ser de ayuda cuando se ven las imágenes clásicas como ausencia de gas en el hemiabdomen derecho y signo de crecente en relación con la zona invaginada. Además puede evaluar la presencia de obstrucción intestinal secundaria **(FIGURA 4)**.

El tratamiento puede realizarse mediante **técnicas de reducción guiadas por imágenes,** ya sea hidrostática o neumática bajo radioscopia o hidrostática controlada por ultrasonido. Las **contraindicaciones** para realizar este procedimiento son inestabilidad hemodinámica o signos ecográficos de necrosis parietal, perforación o peritonitis.

C. APENDICITIS AGUDA

Es la causa más frecuente de abdomen agudo en los niños y adultos, con un peak entre los 10 y 19 años. Puede estar presente en cualquier edad pero es raro en menores de 2 años. El diagnóstico es clínico y el uso de imágenes sólo está indicado en niños con clínica dudosa o evolución inhabitual.

FIGURA 5. APENDICITIS AGUDA. HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS DE APENDICITIS AGUDA EN ECOGRAFÍA Y TOMOGRAFÍA COMPUTADA.



Estudios

a. Ecografía abdominal: en nuestro medio debiera ser el primer método de estudio dada su sensibilidad y especificidad, la ausencia de radiación ionizante y posibilidad de realizar controles evolutivos. Los criterios ecográficos de apendicitis aguda (AA) son diámetro apendicular mayor de 6 mm, cambios inflamatorios de la pared y del tejido adiposo apendicular, hiperemia y presencia de un apendicolito oclusivo **(FIGURA 5)**. La principal limitación es la dificultad técnica que implica la visualización del apéndice ya que se requiere de un operador entrenado. La sensibilidad y especificidad varían entre un 68 y 97 % según los centros y la especificidad entre un 93 y 97%.

b. Tomografía computada: es de utilidad en los casos en que la ecografía no es concluyente, en niños obesos o con mucho dolor que impide la compresión graduada. Las desventajas son exposición a radiación ionizante, mayor costo, uso de medio de contraste y eventual necesidad de anestesia. La sensibilidad es de 94% Y la especificidad de 95%.

El apoyo de las imágenes además permite evaluar los múltiples diagnósticos diferenciales de la AA como por ejemplo, ileítis terminal, adenitis mesentérica, divertículo de Meckel, patología ginecológica, infarto omental, etc.

CONCLUSIÓN

En resumen, el estudio por imágenes del abdomen agudo en niños es siempre un complemento de la evaluación clínica. Dada la excelente S y E de la ecografía en la patologías más frecuentes, este debe ser el examen de elección en los pacientes que consultan por abdomen agudo y necesitan apoyo por imágenes.

En la TABLA 2 vemos un resumen de los métodos de estudio para las patologías reseñadas en este capítulo.

TABLA 2: Resumen de los métodos imagenológicos de elección para el diagnóstico de las principales patologías causantes de abdomen agudo.

PATOLOGÍA	ULTRASONOGRAFÍA	RX ABDOMEN SIMPLE	TC ABDOMEN	RX EED
Vólvulo intestino medio	++	+	–	+++
Invaginación intestinal	+++	++	–	+–
Apendicitis aguda	+++	+–	++	–

REFERENCIAS

Karla Moënne y cols. Abdomen agudo en la edad pediátrica: utilidad de las imágenes. Rev. Med. Clin. Condes. 2009; 20: 816 – 824.

Cho, J.Y et al. Practical Approach to Imaging of the Pediatric Acute Abdomen. Curr Treat Options Peds. 2017; 3: 175.

Yılmaz G et al. The Radiologic Evaluation of Pediatric Acute Abdomen; Results of Tertiary Referral center. J Belg Soc Radiol. 2015; 99:34–42.

Kim JH et al. Systemic Classification for a New Diagnostic Approach to Acute Abdominal Pain in Children. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr. 2014; 17:223–31.

Zhang H et al. Ultrasound, computed tomography or magnetic resonance imaging – which is preferred for acute appendicitis in children? A Meta–analysis. Pediatr Radiol. 2017;47:186–196.

Fracturas en la edad pediátrica. Estudio por imágenes

DRA. FLORENCIA DE BARBIERI M.
DR. CRISTIÁN GARCÍA B.
Radiólogos infantiles
Departamento de Radiología
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile

Particularidades de los huesos en la edad pediátrica

Los huesos de los niños tienen mayor porosidad con respecto al adulto, un periostio más grueso y vascularizado. Por lo tanto, tienen mayor tolerancia a la deformación que los huesos más rígidos de los adolescentes y adultos y se pueden incurvar antes de fracturarse.

Los huesos en la edad pediátrica constan de 4 componentes: diáfisis, metáfisis, fisis (o cartílago de crecimiento) y epífisis (o núcleos de osificación) **(FIGURA 1)**.

La fisis corresponde a la zona donde crece el hueso y es el componente más débil del hueso en crecimiento, en especial en su aspecto cercano a las metáfisis.

La vascularización del periostio, entre otros factores, también hace que la cicatrización y la formación de callo óseo sea más rápida y exuberante mientras menor sea el niño, lo que puede producir una deformidad o sobrecrecimiento de las extremidades.



FIGURA 1.
RADIOGRAFÍA DE TIBIA AP (A) Y LATERAL (B). ZONAS ANATÓMICAS DEL HUESO DEL NIÑO.

Fracturas en los pacientes pediátricos

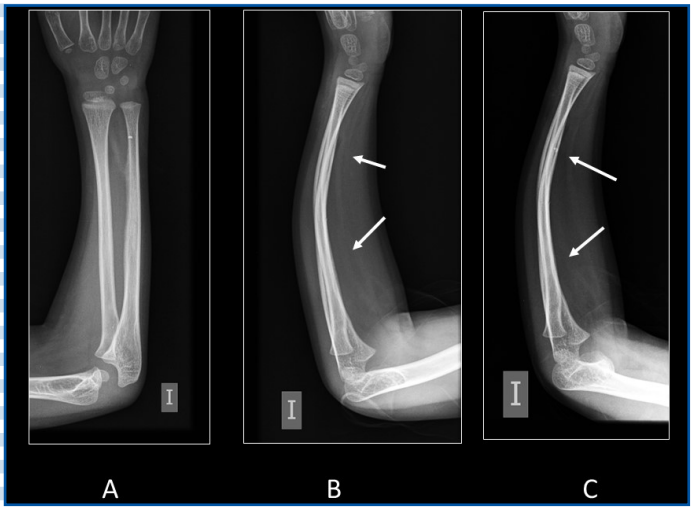
La mayoría de las veces son secundarias a accidentes en la casa o en el colegio y en nuestro medio, la minoría son secundarios a accidentes de tránsito. Las lesiones que comprometen la zona de la fisis pueden afectar el crecimiento óseo y dejar secuelas tanto funcionales como estéticas.

La radiografía simple (Rx) es el método más utilizado en el diagnóstico de fracturas en el niño y debe incluir siempre al menos proyección anteroposterior (AP) y lateral y en algunos, también puede ser necesario complementar con proyecciones oblicuas, como por ejemplo en traumatismos del codo, tobillo o mano.

No se debe solicitar de rutina Rx de la extremidad contralateral, salvo en aquellos casos donde se sospecha una variante normal del crecimiento óseo que puede simular una fractura.

Las Rx deben realizarse siempre con protección gonadal a menos que se trate de una imagen de pelvis, donde la protección puede ocultar información importante y debe ser evaluado cada caso en particular.

FIGURA 2. 4 AÑOS DE EDAD. RX DE ANTEBRAZO AP (A), LATERAL (B) Y OBLICUA (C) MUESTRA INCURVACIÓN DORSAL DEL RADIO Y DEL CÚBITO SECUNDARIA A DEFORMACIÓN PLÁSTICA POST TRAUMÁTICA (FLECHAS).



TIPOS DE FRACTURAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA

A. Fracturas diafisometafisiarias

Cuando la fuerza del impacto no es suficiente para separar los fragmentos, el hueso se puede doblar o deformar antes de fracturarse completamente y este tipo de fracturas son casi exclusivas de la edad pediátrica.

- **Deformidad plástica:** se produce arqueamiento del hueso, puede verse sólo en una proyección y es más frecuente en el antebrazo **(FIGURA 2)**. Puede asociarse a fractura del hueso acompañante (radio o cúbito en el caso del antebrazo).
- **Fractura impactada:** es secundaria a una compresión longitudinal del hueso, por una energía que supera el grado de deformación plástica. Determina deformidad, abombamiento o angulación localizada del hueso en la zona de fractura, con o sin desplazamiento **(FIGURA 3)**. Si solamente se observa un discreto solevantamiento localizado, se ha descrito como fractura tipo *torus (protuberancia en latín)* **(FIGURA 4)**.

FIGURA 3. 18 MESES DE EDAD. RX DE PIERNA DERECHA AP (A), LATERAL (B) Y AP LOCALIZADA (C). MUESTRA FRACTURA IMPACTADA DE LA DIÁFISIS DISTAL DE LA TIBIA, CON DISCRETA DEFORMACIÓN DEL CONTORNO ÓSEO A ESE NIVEL (FLECHAS).

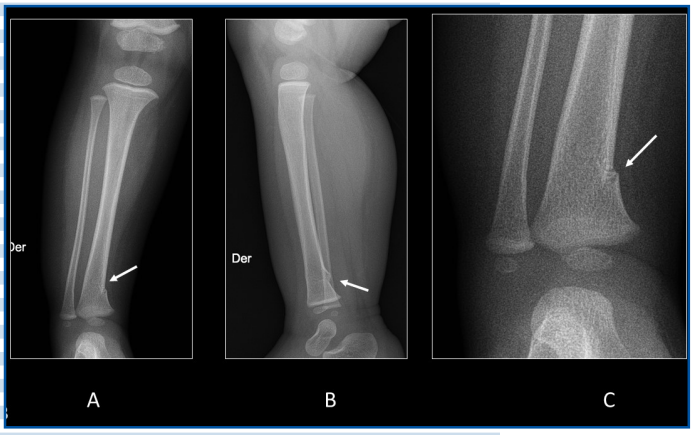
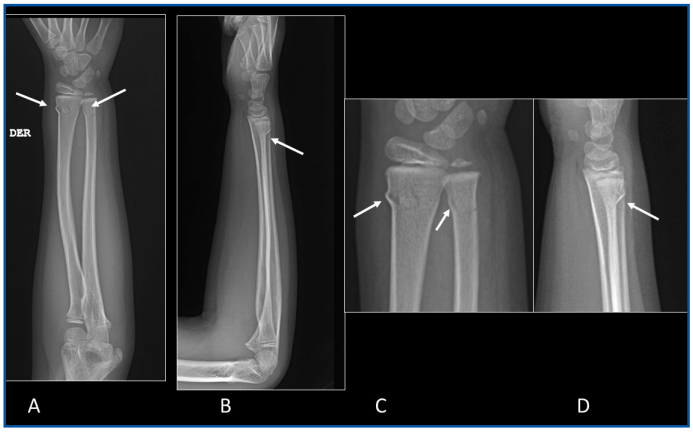


FIGURA 4. 8 AÑOS. RX DE ANTEBRAZO DERECHO AP (A), LATERAL (B) Y LOCALIZADAS (C, D) MUESTRA FRACTURAS IMPACTADAS TIPO TORUS DE LA DIÁFISIS DISTAL DEL RADIO Y DEL CÚBITO (FLECHAS).



- **Fractura en tallo verde:** se produce cuando el hueso es angulado más allá de su límite de incurvación. En el lado de la compresión presenta sólo deformación, mientras que en el lado de la tensión (convexidad) se produce una fractura transversal incompleta **(FIGURA 5)**.
- **Fractura tipo *toddler*:** se ve en niños pequeños, generalmente menores de 2 años (*toddler)*, que han aprendido recién a caminar y corresponde a una fractura por torsión, espiral u oblicua, no desplazada del eje distal del hueso, que en la mayor parte de los casos afecta la tibia. En la Rx aparece como un fino rasgo de fractura no desplazada, sin compromiso del peroné **(FIGURA 6)**. El periostio permanece intacto y el hueso es estable.

FIGURA 5. 5 AÑOS. RX DE ANTEBRAZO IZQUIERDO AP (A), LATERAL (B) Y LOCALIZADAS (C, D) MUESTRA FRACTURAS EN TALLO VERDE DE LA DIÁFISIS DISTAL DEL RADIO Y DEL CÚBITO, CON DISCRETA ANGULACIÓN ÓSEA Y SIN SEPARACIÓN DE FRAGMENTOS (FLECHAS).

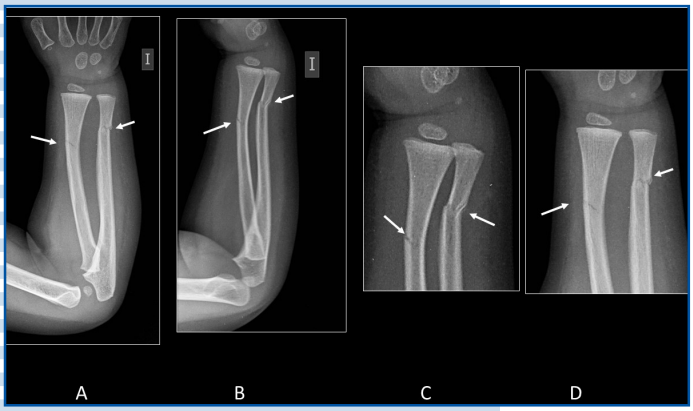
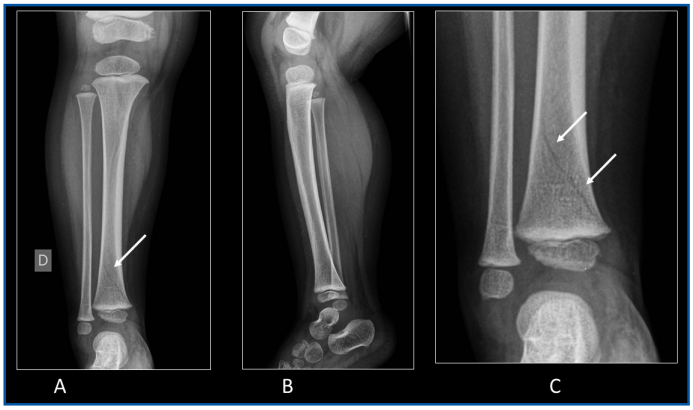


FIGURA 6. 1 AÑO 8 MESES. RX DE PIERNA DERECHA AP (A), LATERAL (B) Y AP LOCALIZADA (C) MUESTRA FINO RASGO DE FRACTURA LINEAL OBLICUO, TIPO TODDLER DE LA REGIÓN DIAFISOMETAFISIARIA DISTAL DE LA TIBIA, SIN SEPARACIÓN DE FRAGMENTOS NI ANGULACIÓN (FLECHAS).



- **Fractura completa:** cuando la fuerza del impacto y el mecanismo del golpe permiten que los huesos se separen completamente, la Rx puede mostrar aspecto similar al de adolescentes o adultos. Comprometen toda la cortical y pueden ser de orientación transversa, sagital, oblicua y de dos o más fragmentos, con desplazamiento de los segmentos óseos **(FIGURA 7)**. A diferencia de los huesos maduros, la remodelación permite corregir la mayoría de las deformidades. En el caso de las fracturas de los huesos de la pierna o del antebrazo, se pueden asociar a luxación de las articulaciones del hueso acompañante.

FIGURA 7. 9 AÑOS. RX DE ANTEBRAZO AP (A) Y LATERAL (B) MUESTRA FRACTURA TRANSVERSAL COMPLETA DE LA DIÁFISIS DISTAL DEL RADIO, CON DESPLAZAMIENTO Y CABALGAMIENTO DE FRAGMENTOS (FLECHAS).



B. Fracturas que comprometen la zona de crecimiento óseo

Las fracturas que comprometen la zona de crecimiento del hueso comprenden la metáfisis, fisis y epífisis y se clasifican según Salter y Harris en cinco tipos **(FIGURA 8)**, de acuerdo con las características anatómicas y el pronóstico. Hay clasificaciones que amplían esto a 7 tipos, pero en la práctica clínica sólo las 5 primeras son de real utilidad.



FIGURA 8. CLASIFICACIÓN DE SALTER – HARRIS. TIPO I: FRACTURA A LO LARGO DE LA FISIS; TIPO II: FRACTURA A TRAVÉS DE LA FISIS Y LA METÁFISIS; TIPO III: FRACTURA A TRAVÉS DE LA FISIS Y LA EPÍFISIS; TIPO IV: FRACTURA A TRAVÉS DE LA METÁFISIS, LA FISIS Y LA EPÍFISIS, ALCANZANDO LA SUPERFICIE ARTICULAR; TIPO V: FRACTURA CON COMPRESIÓN DE LA FISIS.

- **Fractura tipo Salter –Harris I:** corresponde aproximadamente al 5–7% de las fracturas que comprometen la zona de crecimiento. Compromete sólo el cartílago de la fisis, el que es radiolúcido, sin lesión ósea evidente y tiene buen pronóstico. En la Rx aparece como un aumento en la amplitud de la fisis y aumento en el grado de separación entre la epífisis y la metáfisis, el que puede ser asimétrico, con o sin desplazamiento óseo **(FIGURA 9)**. Un esguince puede eventualmente presentar un aspecto muy parecido cuando no hay desplazamiento óseo y el tratamiento es similar.

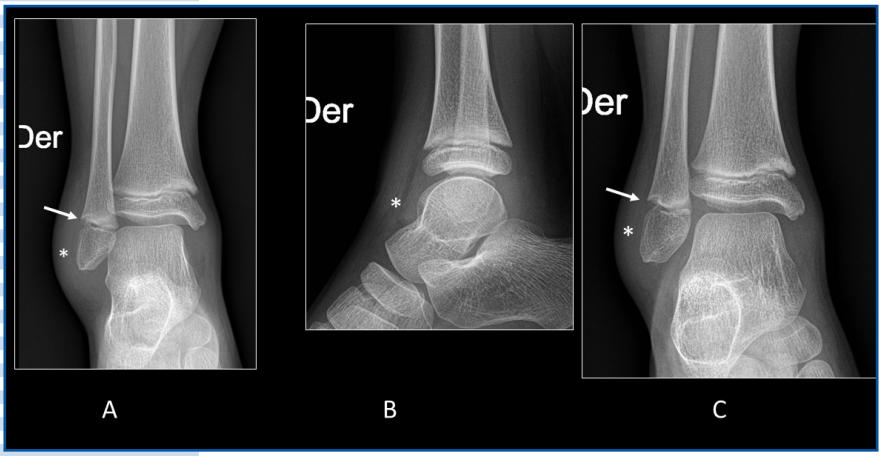


FIGURA 9. 8 AÑOS. RX DE TOBILLO DERECHO AP (A), LATERAL (B) Y OBLICUA (C) MUESTRA DISCRETO ENSANCHAMIENTO DEL BORDE LATERAL DE LA FISIS DISTAL DEL PERONÉ (FLECHAS) CON AUMENTO DE VOLUMEN DE LAS PARTES BLANDAS VECINAS (*), QUE SUGIERE UNA FRACTURA TIPO SALTER –HARRIS TIPO I.

- **Fractura tipo Salter – Harris II:** es el tipo más frecuente y corresponde aproximadamente al 75%. Además de la fisis, hay compromiso de la metáfisis, con o sin desplazamiento **(FIGURA 10)**. No hay compromiso del crecimiento óseo y tiene buen pronóstico.
- **Fractura tipo Salter – Harris III:** corresponde aproximadamente al 7–10%, afecta la fisis y se extiende a la epífisis, con extensión a la superficie articular **(FIGURA 11)**. El pronóstico es peor y puede afectar el crecimiento óseo. Puede requerir tratamiento quirúrgico.

FIGURA 10. 4 AÑOS. RX DE MANO IZQUIERDA AP (A) Y OBLICUA (B) Y DE DEDO MEÑIQUE AP (C) MUESTRA FRACTURA TIPO SALTER – HARRIS II DE LA METÁFISIS DE LA FALANGE PROXIMAL DEL DEDO MEÑIQUE, CON ANGULACIÓN Y EXTENSIÓN HACIA LA FISIS RESPECTIVA (FLECHAS). HAY AUMENTO DE VOLUMEN DE LAS PARTES BLANDAS DEL DEDO.

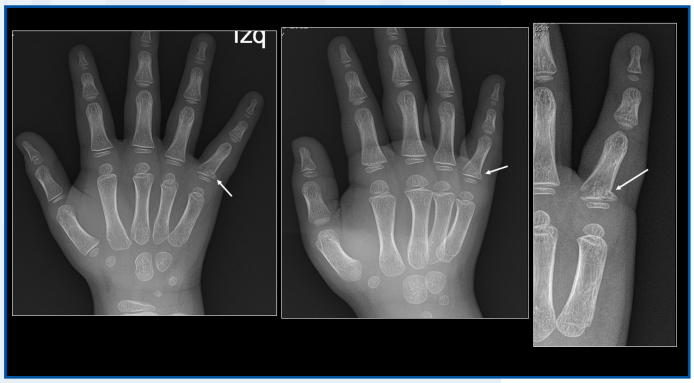


FIGURA 11. 12 AÑOS. RX DE TOBILLO DERECHO AP (A), OBLICUA (B) Y LATERAL (C) MUESTRA FRACTURA TIPO SALTER – HARRIS III DE LA TIBIA DISTAL, CON COMPROMISO DE LA FISIS (FLECHAS DELGADAS) Y DE LA EPÍFISIS (FLECHAS GRUESAS).



- **Fractura tipo Salter – Harris IV:** es poco frecuente y corresponde aproximadamente al 10% de los casos. Afecta la metáfisis, la fisis y la epífisis, con compromiso de la articulación **(FIGURA 12)**. Es de mal pronóstico y puede llevar a la formación de puentes óseos y limitar el crecimiento óseo o la irrigación vascular.

FIGURA 12. 10 AÑOS. RX DE PIE DERECHO AP (A), OBLICUA (B) Y LOCALIZADA (C) MUESTRA FRACTURA TIPO SALTER – HARRIS IV DEL ASPECTO LATERAL DEL EXTREMO DISTAL DEL QUINTO METACARPIANO (V), CON COMPROMISO DE LA METÁFISIS (FLECHAS GRUESAS), DE LA FISIS, QUE APARECE ENSANCHADA Y TAMBIÉN DE LA EPÍFISIS (FLECHA DELGADA EN RX LOCALIZADA), CON AUMENTO DE VOLUMEN DE LAS PARTES BLANDAS VECINAS (*). HAY TAMBIÉN UNA FRACTURA IMPACTADA EN LA METÁFISIS DISTAL DEL IV METATARSIANO (CABEZAS DE FLECHA).



- **Fractura tipo Salter – Harris V:** es extremadamente infrecuente y corresponde a <1% de los casos. Hay compresión y aplastamiento de la fisis, sin desplazamiento y el pronóstico es malo, por destrucción secundaria del cartílago de crecimiento. Son difíciles de diagnosticar y en algunos casos puede ser de ayuda el estudio de la articulación contralateral para comparar el espesor de la fisis.

El tema de fracturas no accidentales (maltrato infantil) es trascendental, el estudio radiológico puede ser característico y será discutido en otro capítulo.

REFERENCIAS

George MP, Bixby S. Frequently Missed Fractures in Pediatric Trauma: A Pictorial Review of Plain Film Radiography. Radiol Clin North Am. 2019; 57:843–855.

https://es-la.facebook.com/spotlightmed/posts/1669627016456670/

https://radiopaedia.org/articles/salter-harris-classification. Consultado 10 Feb 2020.

anexo

curvas de crecimiento

niveles de presión arterial en niños y niñas según edad y altura

anexos de lactancia materna

recomendaciones de seguimiento de cuidados en salud de niñas, niños y adolescentes con síndrome de down

cartilla M-CHAT-R como instrumento de tamizaje para la detección precoz en niños con trastornos del espectro autista

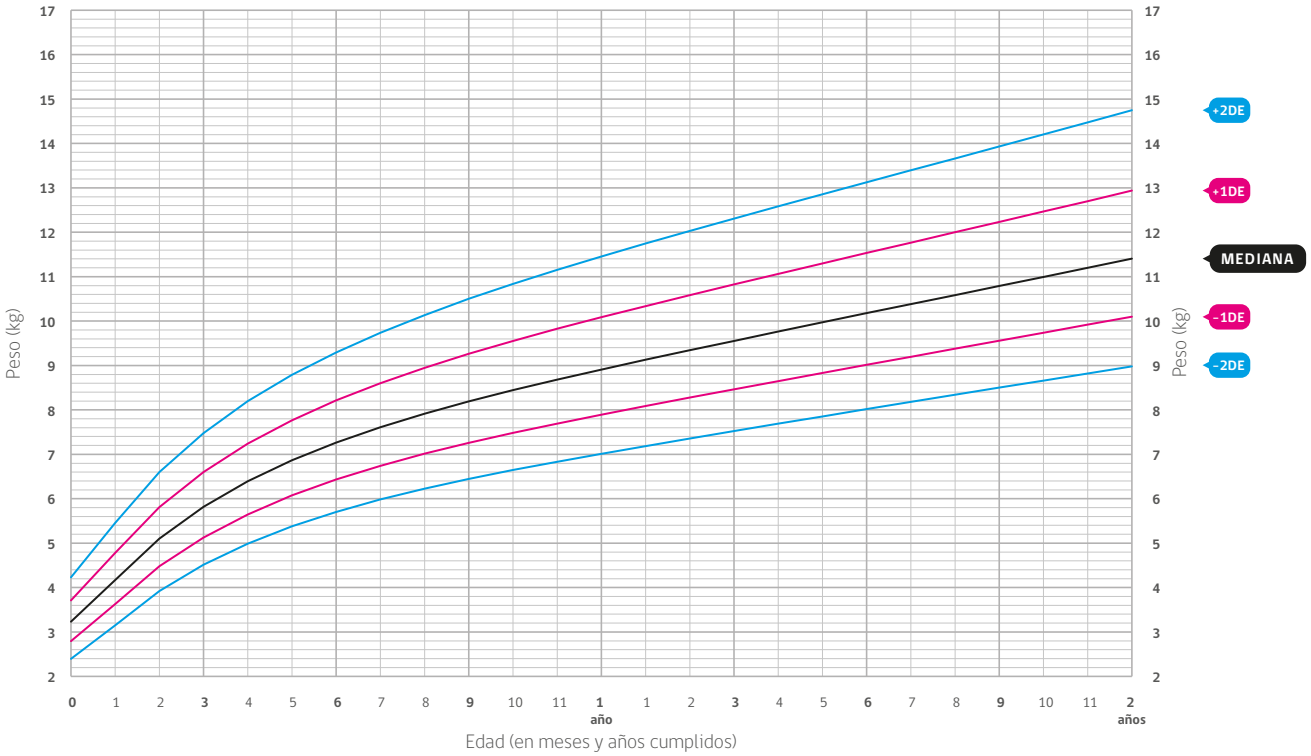
CURVAS DE CRECIMIENTO

Peso por edad en niñas desde el nacimiento a 2 años

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Peso por edad (P/E)

0 a 2 años

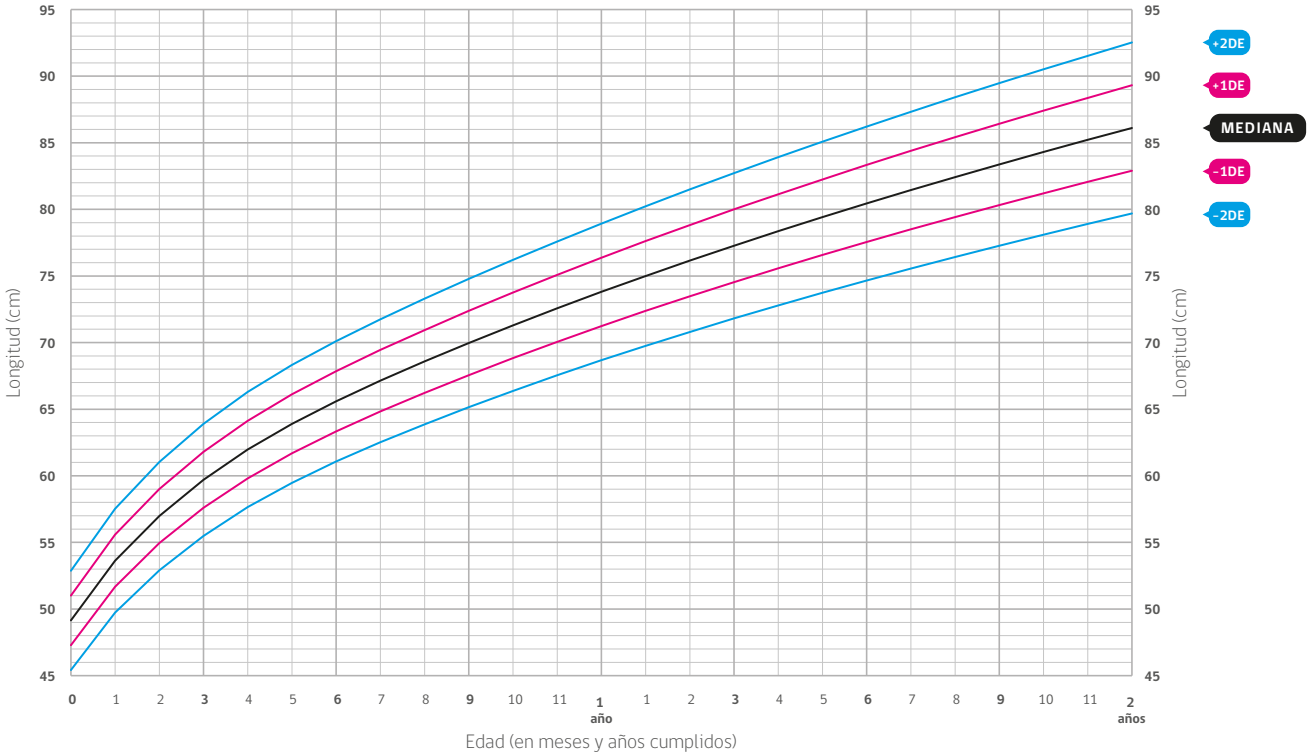


Longitud por edad en niñas desde el nacimiento a 2 años

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Talla por edad (T/E)

0 a 2 años

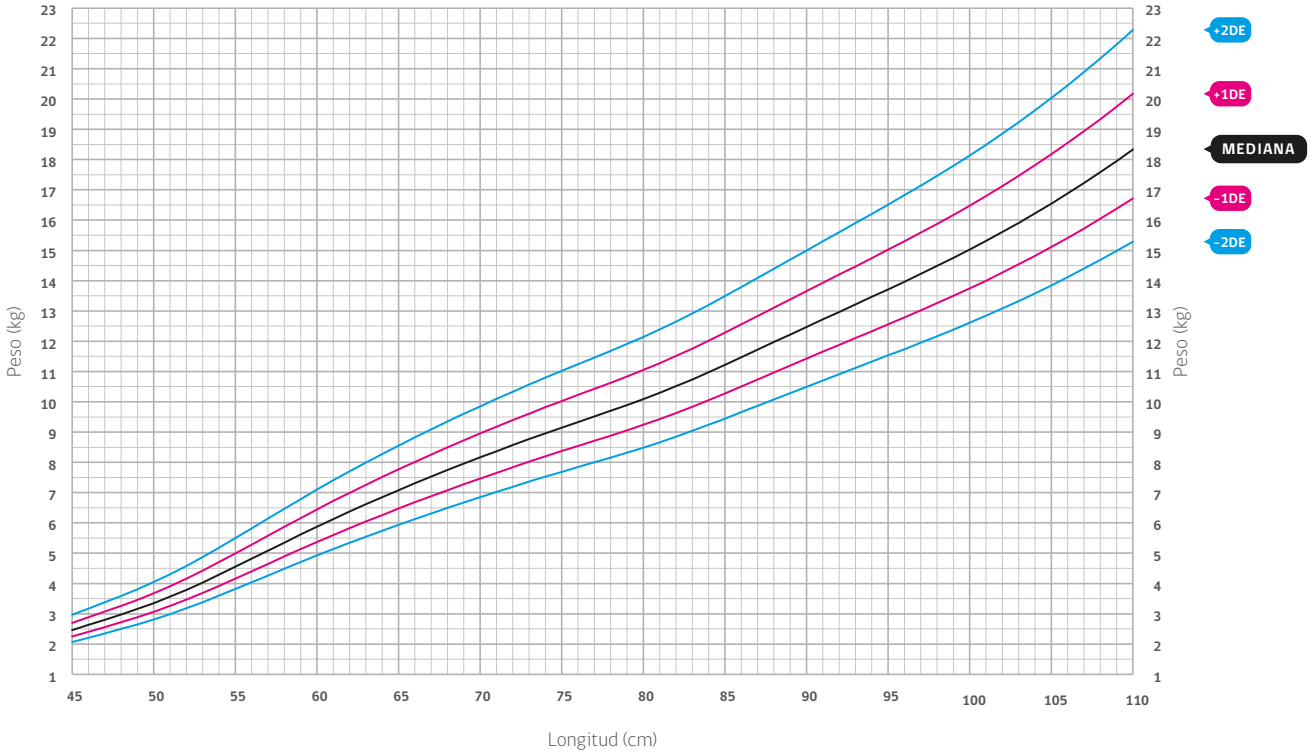


Peso por longitud en niñas desde el nacimiento a 2 años, de 45 cm a 110 cm

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Peso por talla (P/T)

0 a 2 años

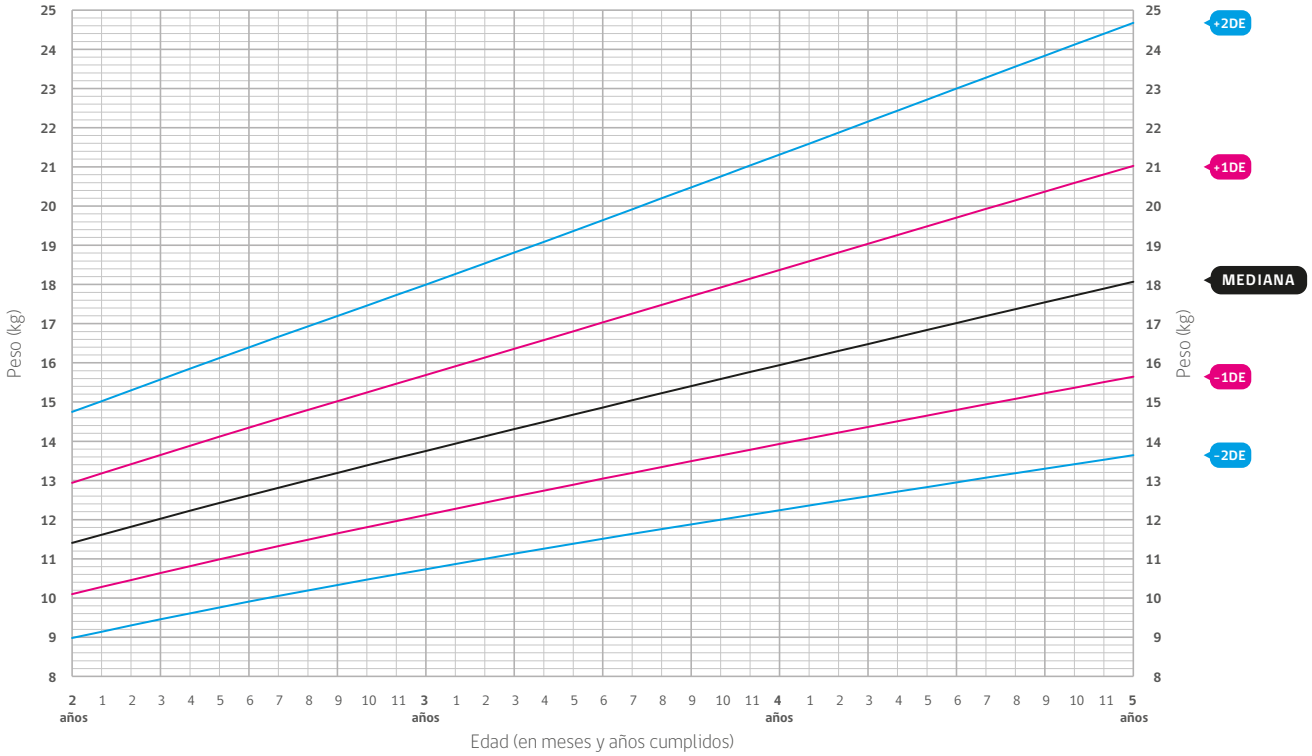


Peso por edad en niñas de 2 años a 5 años

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Peso por edad (P/E)

2 años a 5 años

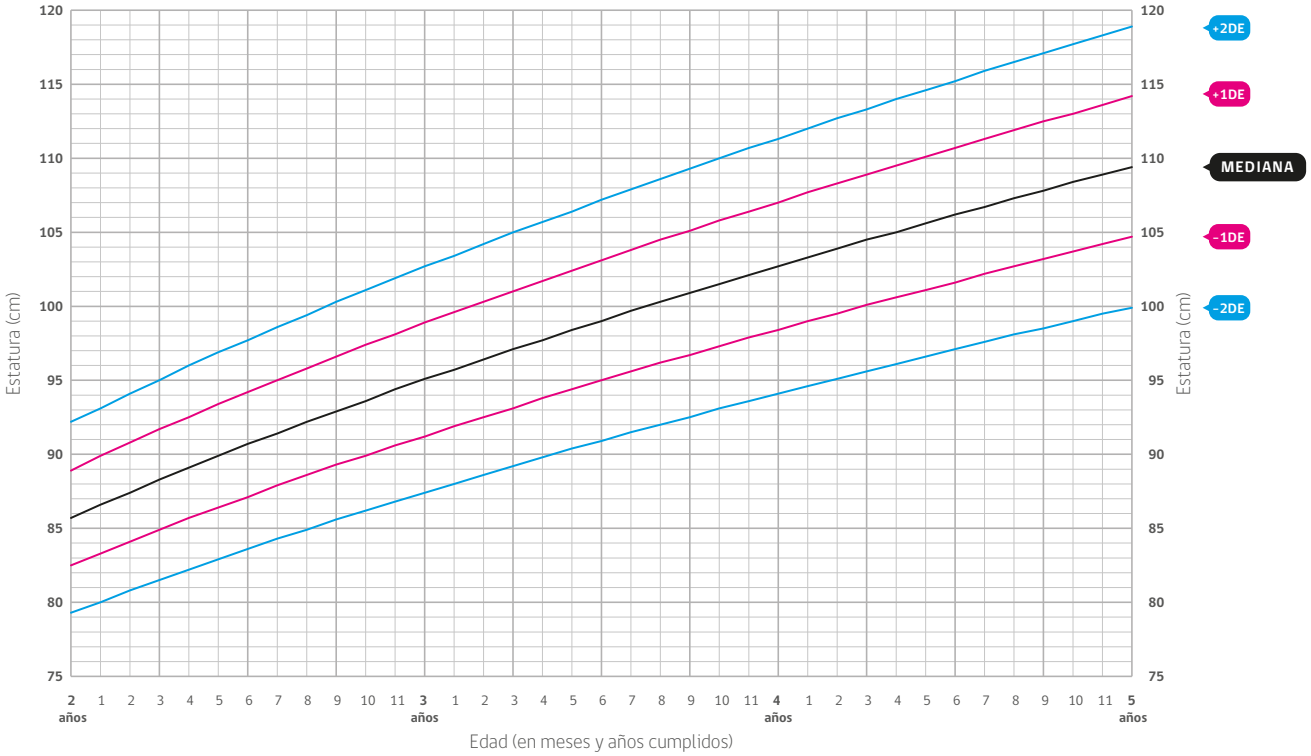


Estatura por edad en niñas de 2 años a 5 años

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Talla por edad (T/E)

2 años a 5 años

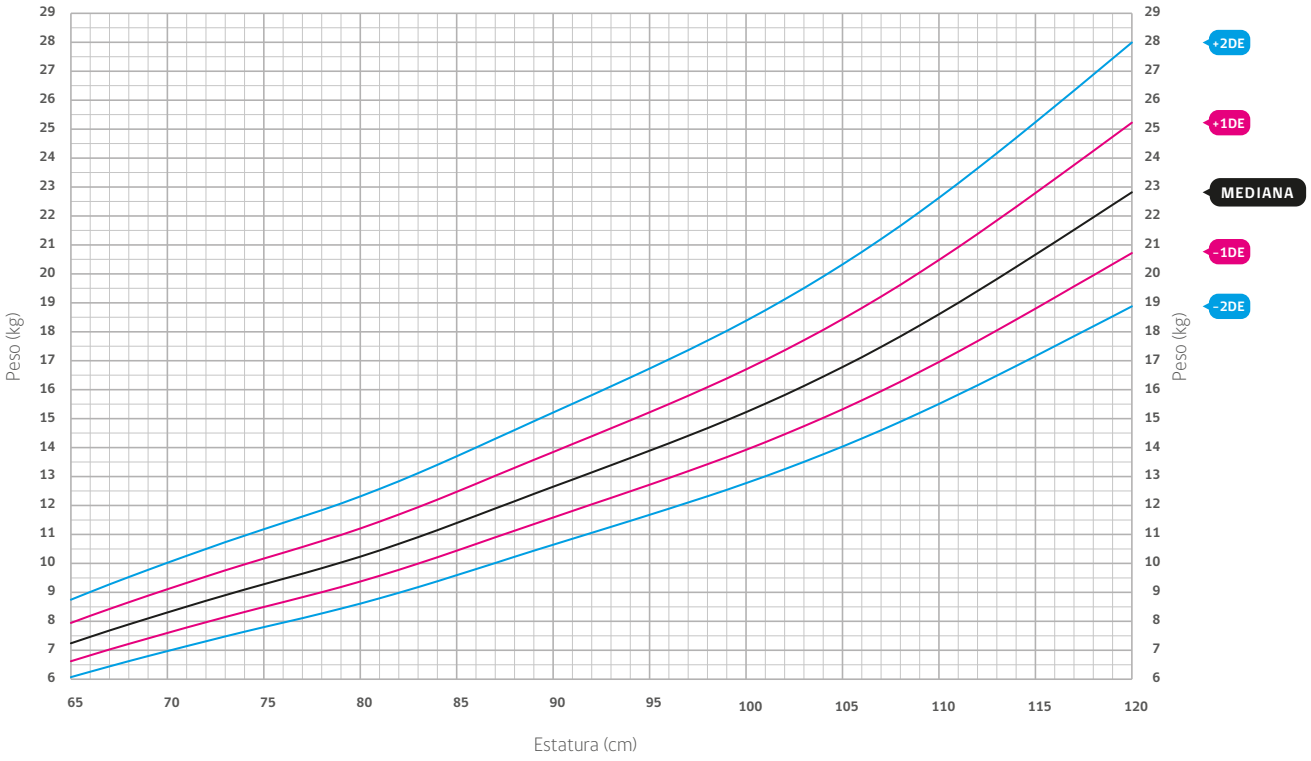


Peso por estatura en niñas de 2 años a 5 años, de 65 cm a 120 cm

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Peso por talla (P/T)

2 años a 5 años

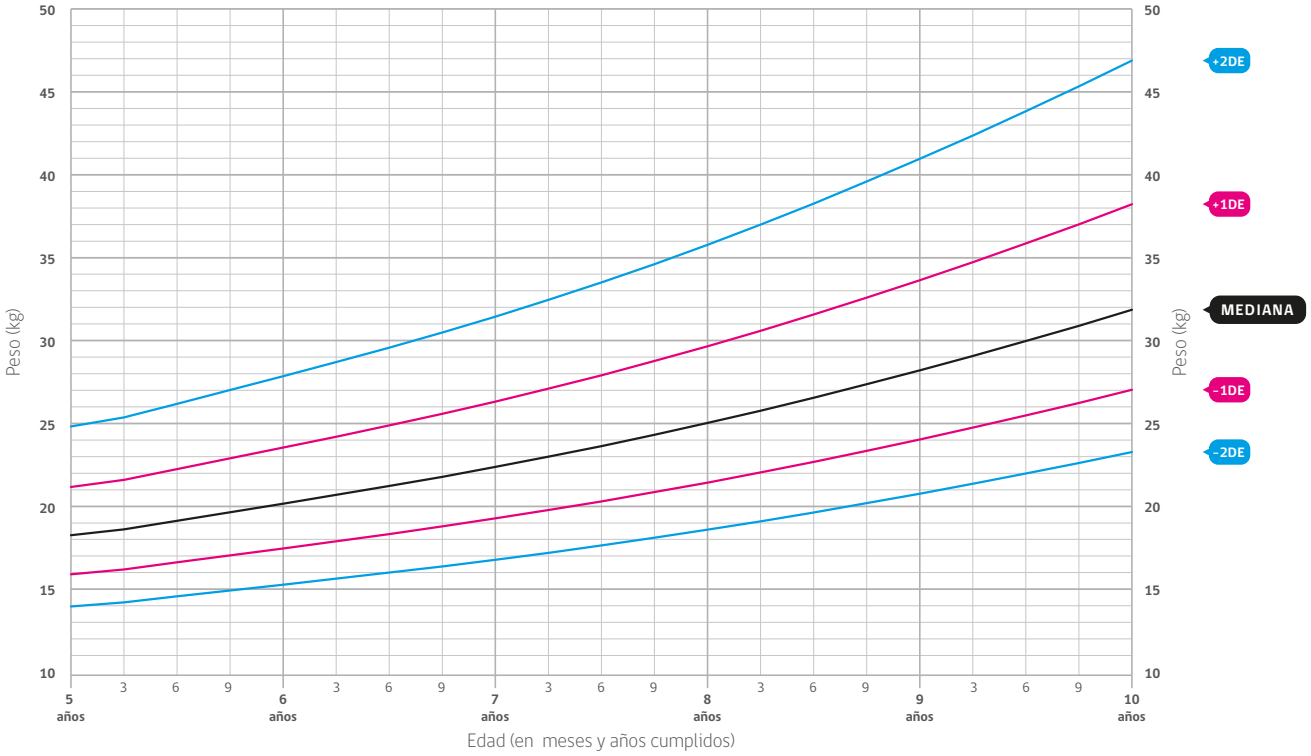


Peso por edad en niñas y adolescentes de 5 años 1 mes a 10 años

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Peso por edad (P/E)

5 años 1 mes a 10 años

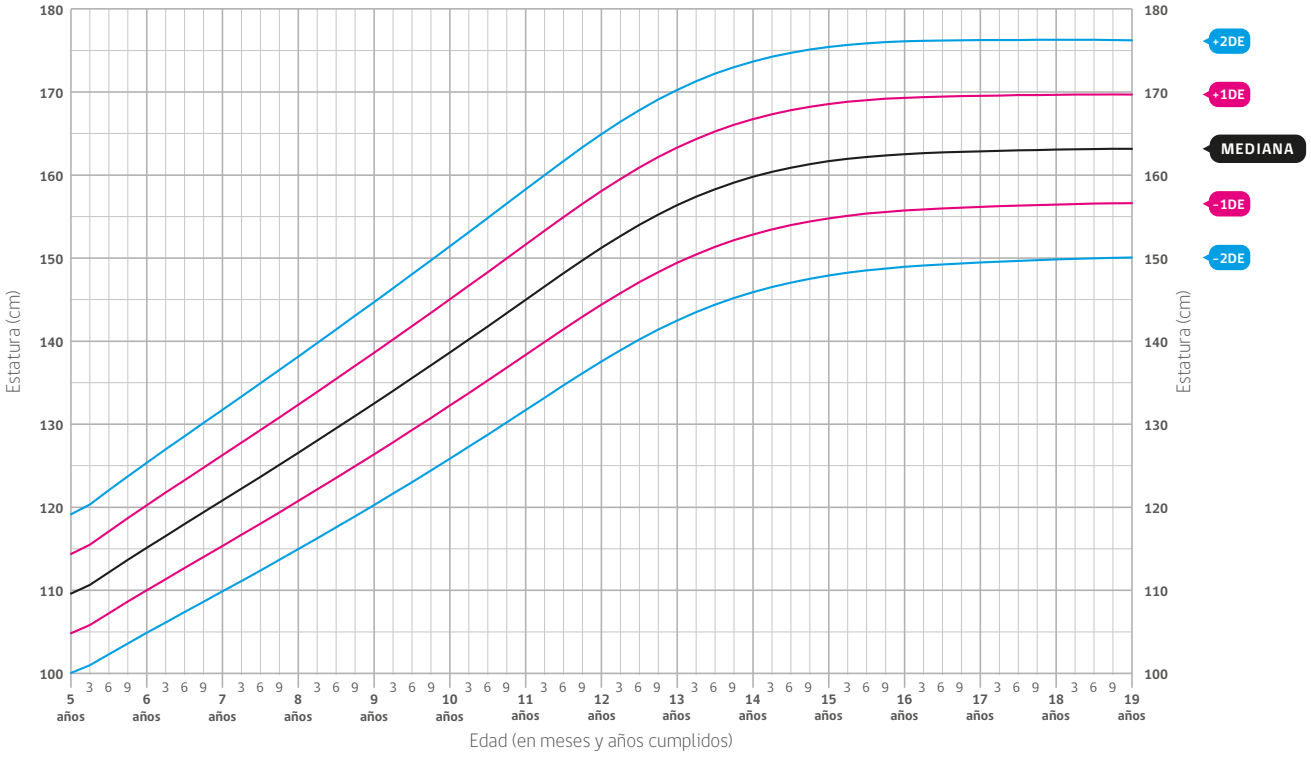


Estatura por edad en niñas y adolescentes de 5 años 1 mes a 19 años

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Talla por edad (T/E)

5 años 1 mes a 19 años

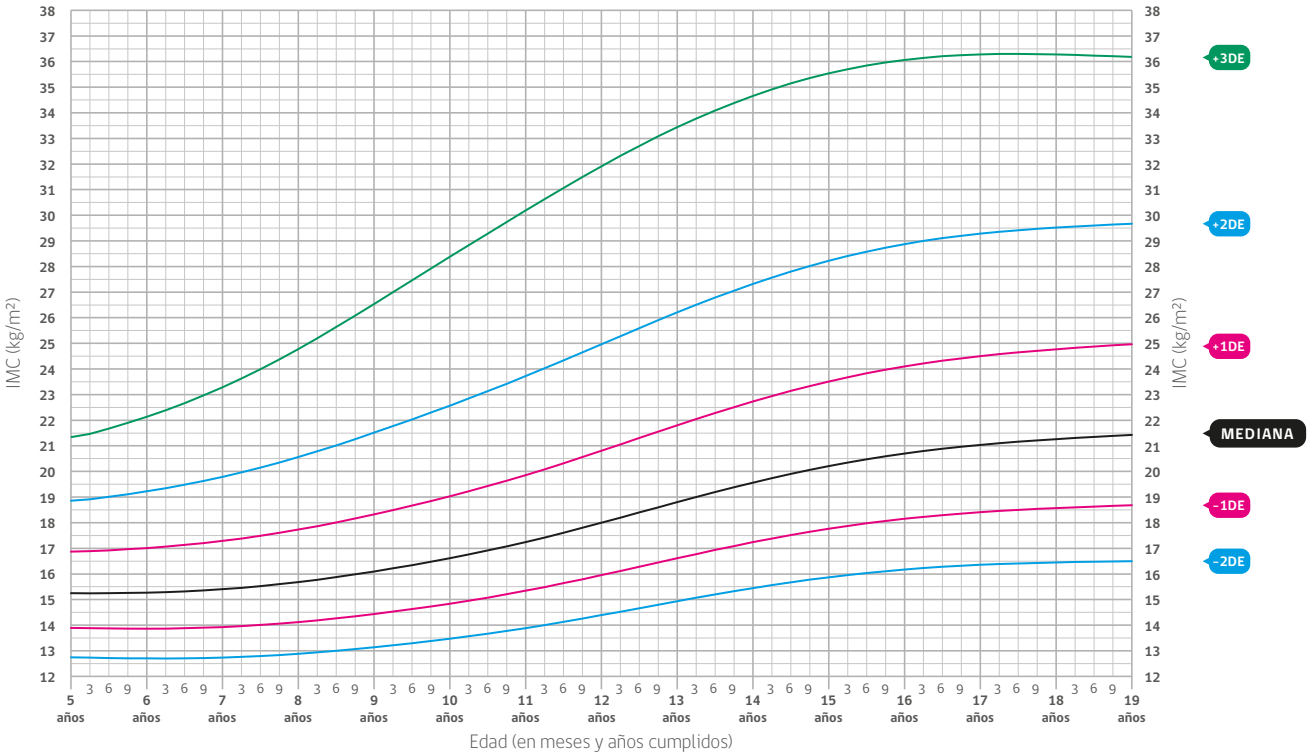


IMC por edad en niñas y adolescentes de 5 años 1 mes a 19 años

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

IMC por edad (IMC/E)

5 años 1 mes a 19 años

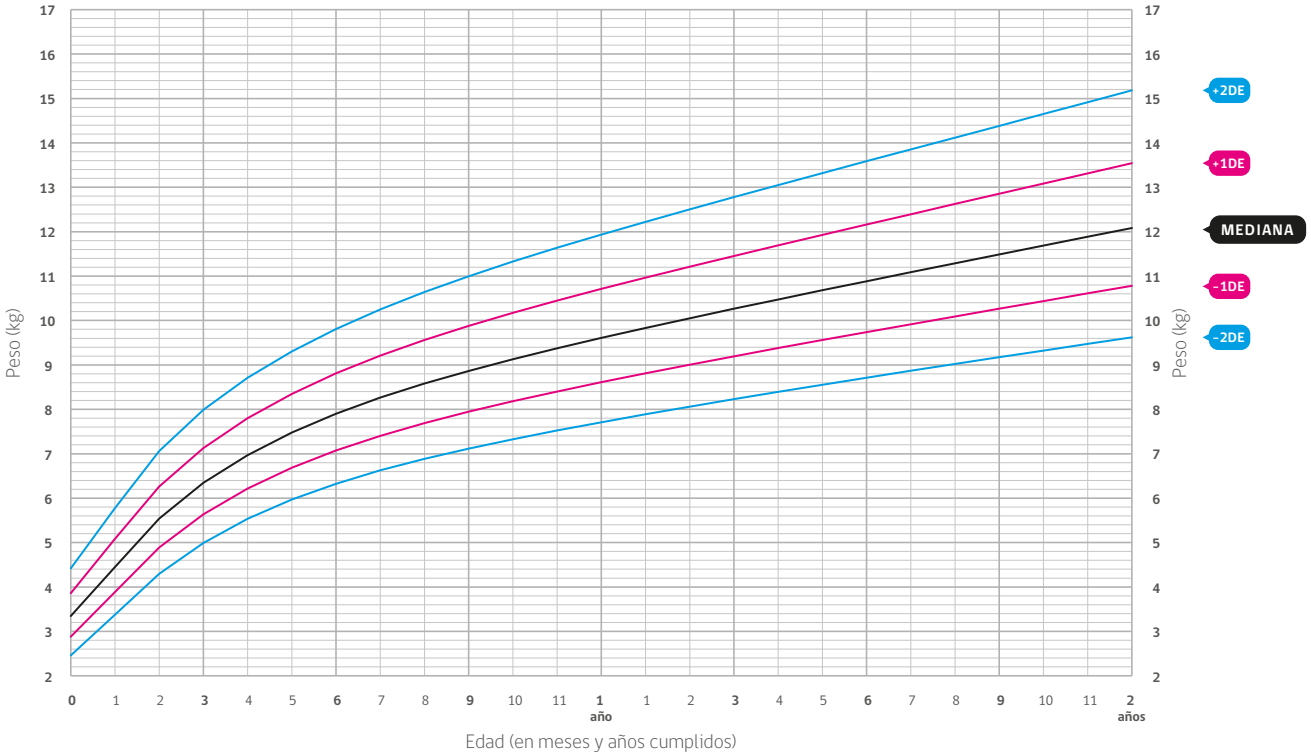


Peso por edad en niños desde el nacimiento a los 2 años

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Peso por edad (P/E)

0 a 2 años

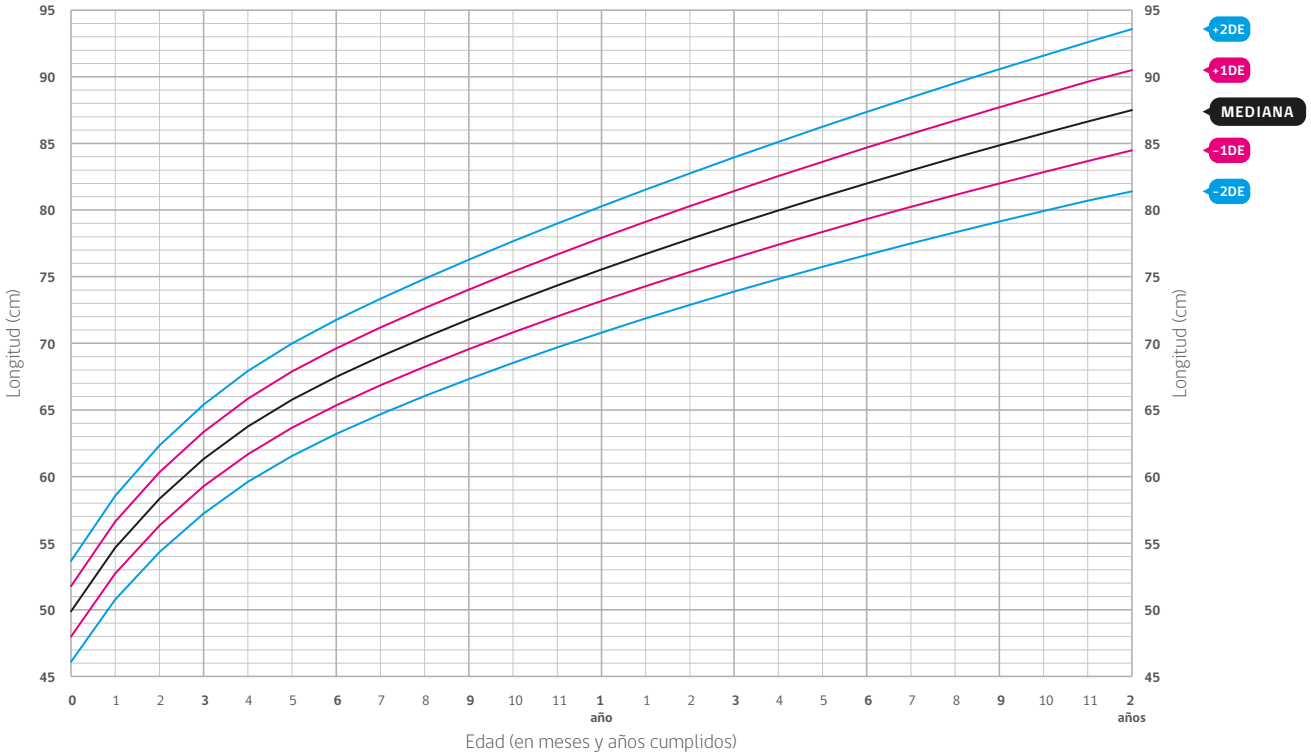


Longitud por edad en niños desde el nacimiento a los 2 años

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Talla por edad (T/E)

0 a 2 años

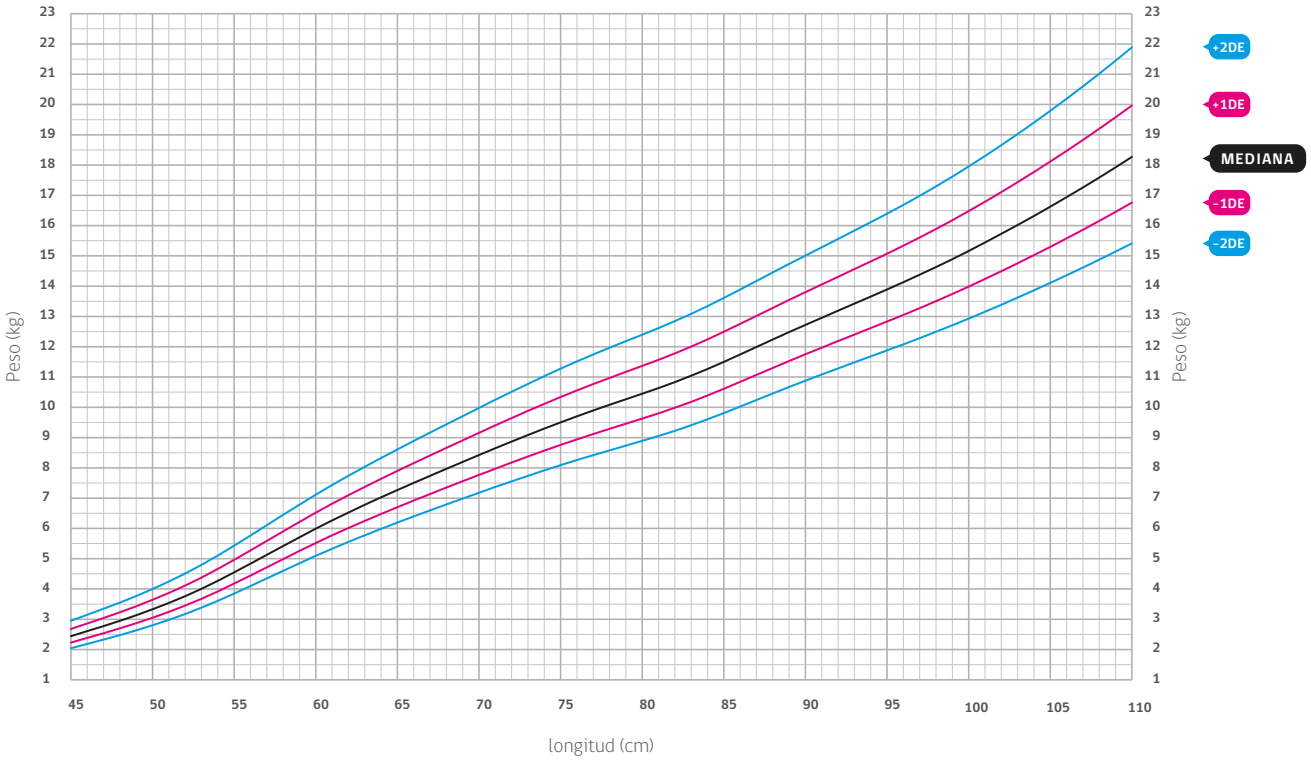


Peso por longitud en niños desde el nacimiento a 2 años, de 45 cm a 110 cm

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Peso por talla (P/T)

0 a 2 años

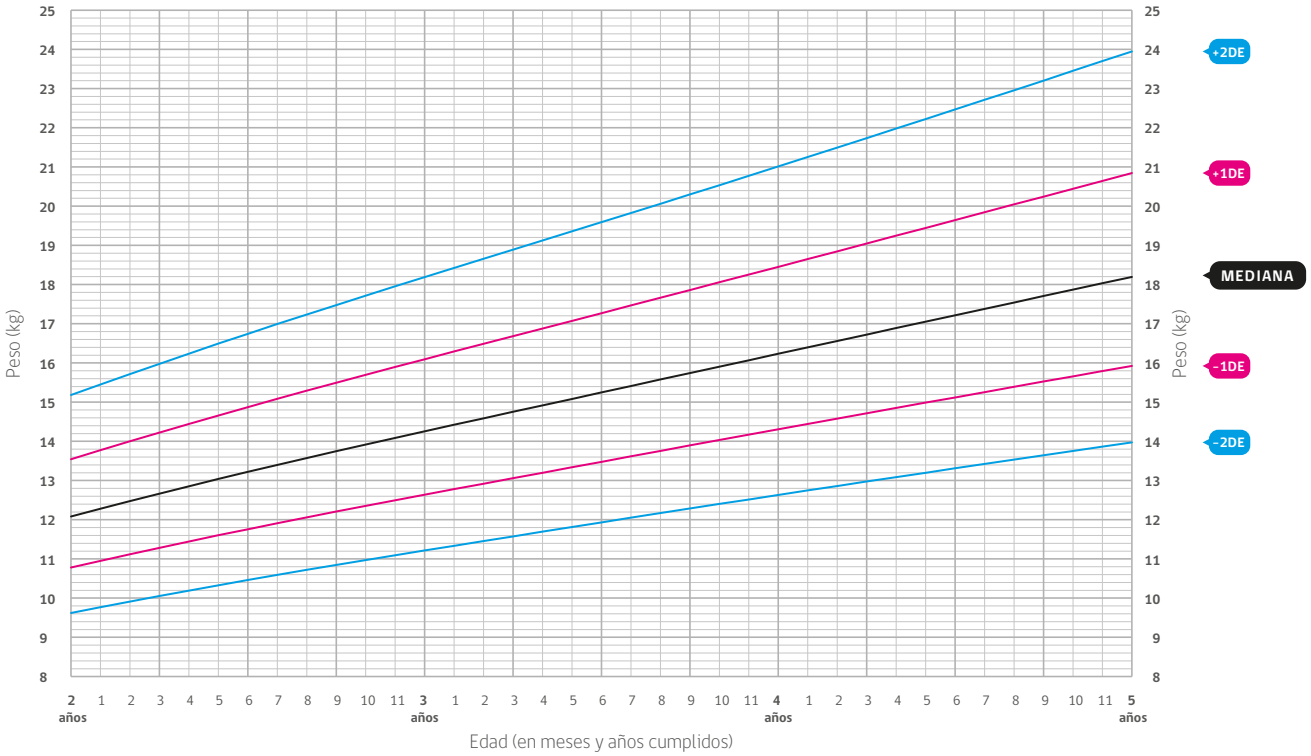


Peso por edad en niños de 2 años a 5 años

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Peso por edad (P/E)

2 años a 5 años

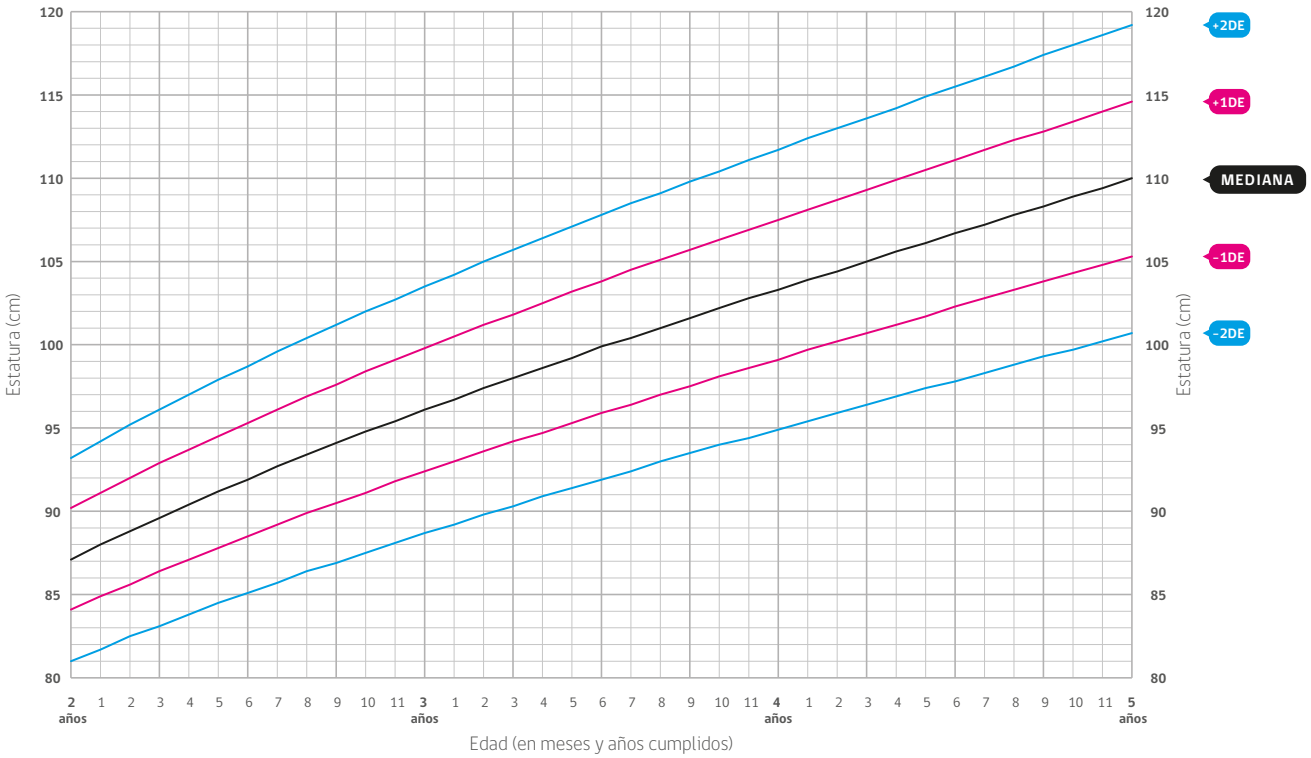


Estatura por edad en niños de 2 años a 5 años

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Talla por edad (T/E)

2 años a 5 años

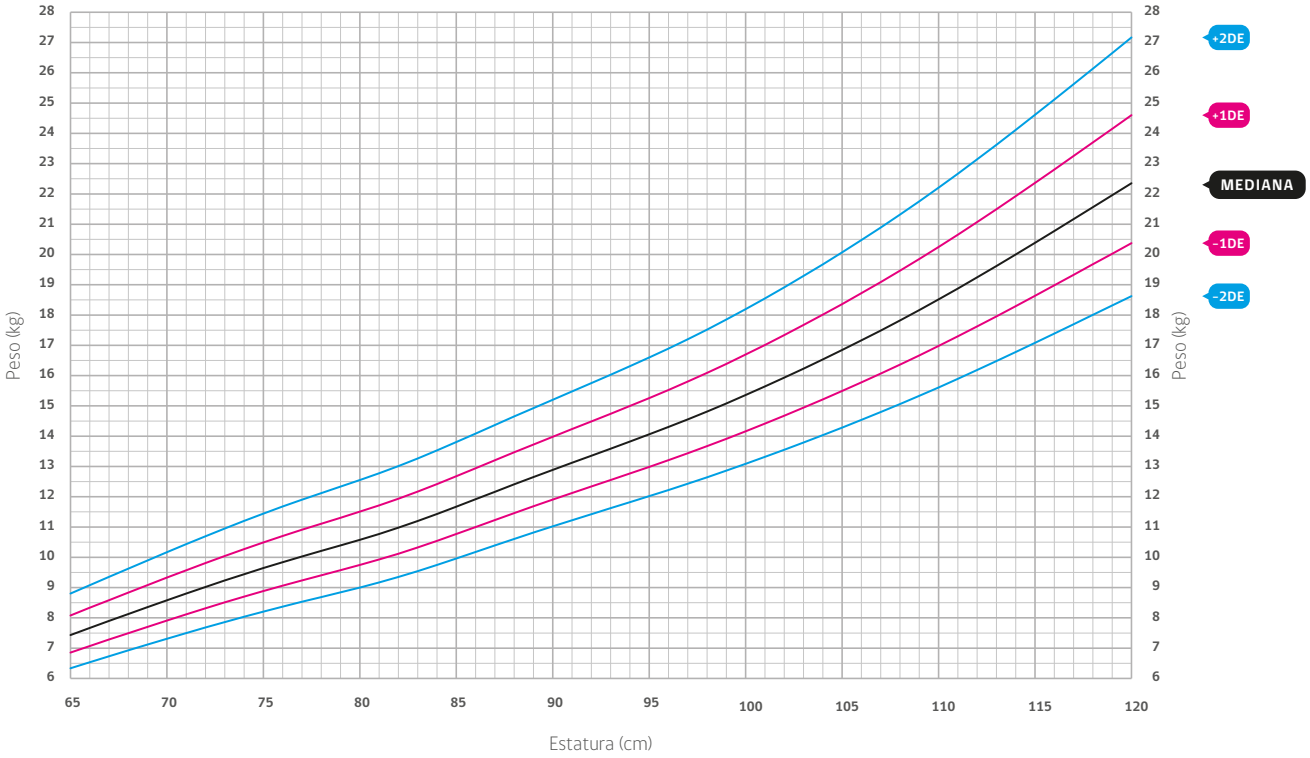


Peso por estatura en niños de 2 años a 5 años, de 65 cm a 120 cm

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Peso por talla (P/T)

2 años a 5 años

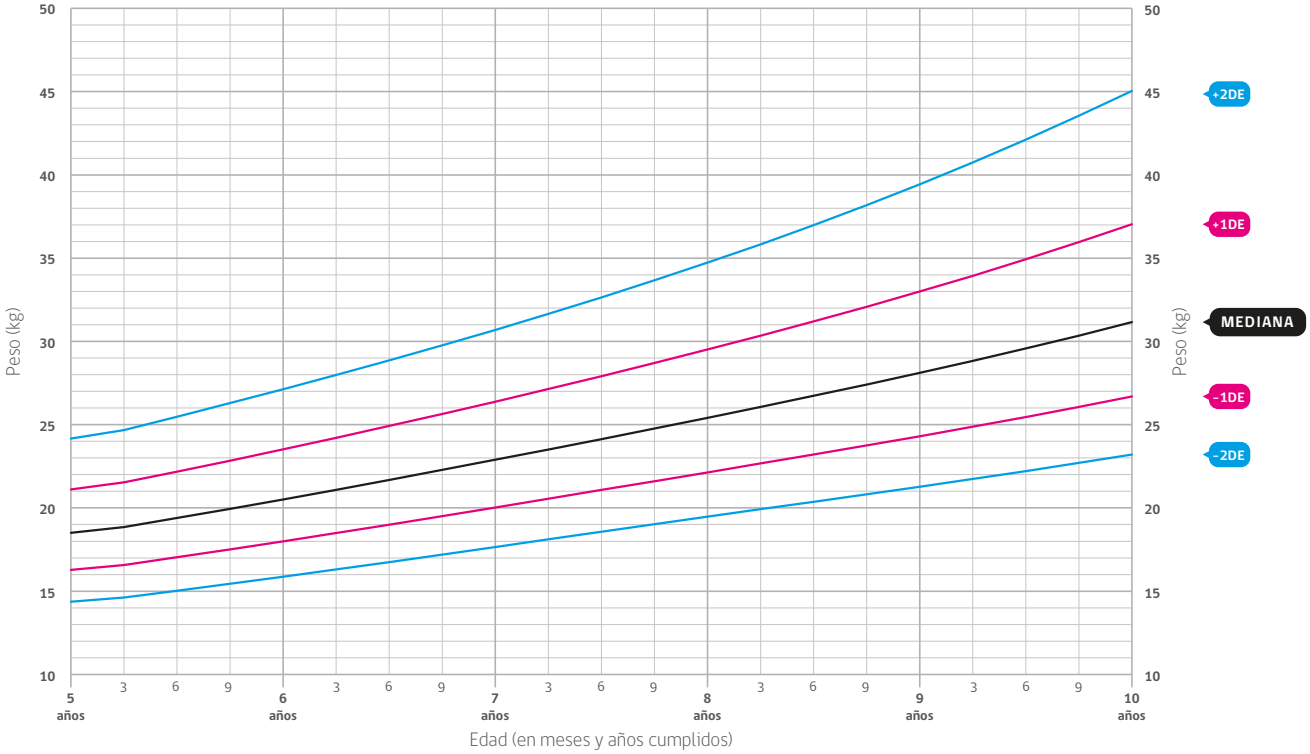


Peso por edad en niños y adolescentes de 5 años 1 mes a 10 años

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Peso por edad (P/E)

5 años 1 mes a 10 años

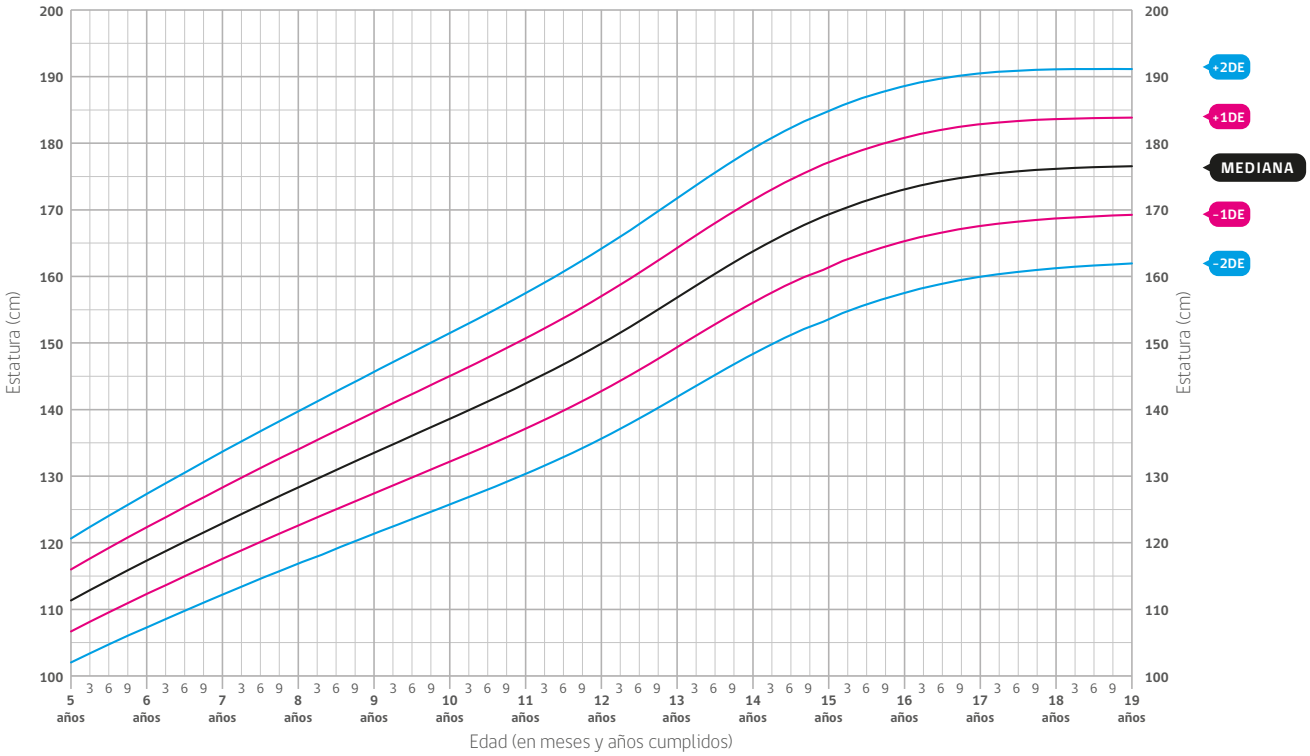


Estatura por edad en niños y adolescentes de 5 años 1 mes a 19 años

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

Talla por edad (T/E)

5 años 1 mes a 19 años

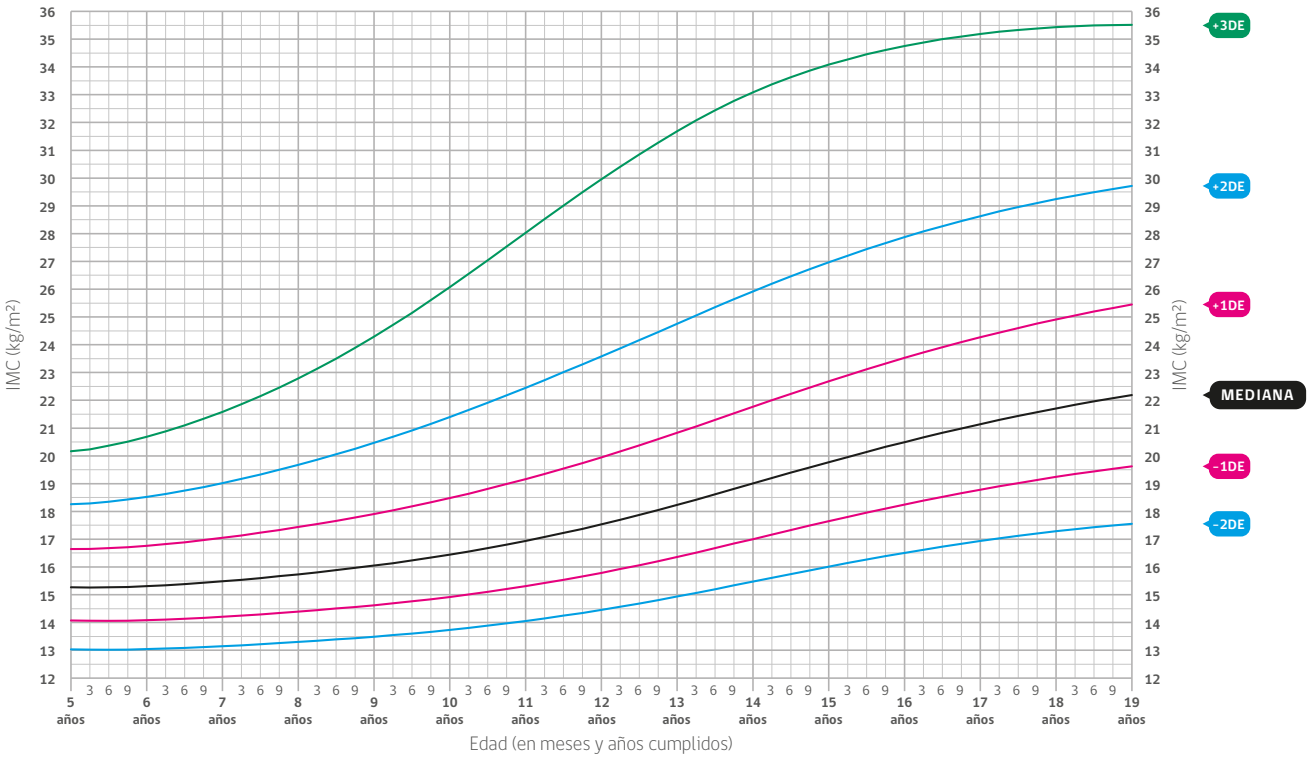


IMC por edad en niños y adolescentes de 5 años 1 mes a 19 años

MEDIANA Y DESVIACIÓN ESTÁNDAR

IMC por edad (IMC/E)

5 años 1 mes a 19 años



NIVELES DE PRESIÓN ARTERIAL EN NIÑOS Y NIÑAS SEGÚN EDAD Y ALTURA

TABLE 4 BP Levels for Boys by Age and Height Percentile

Age (y)	BP Percentile	SBP (mm Hg)							DBP (mm Hg)						
		Height Percentile or Measured Height							Height Percentile or Measured Height						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
1	Height (in)	30.4	30.8	31.6	32.4	33.3	34.1	34.6	30.4	30.8	31.6	32.4	33.3	34.1	34.6
	Height (cm)	77.2	78.3	80.2	82.4	84.6	86.7	87.9	77.2	78.3	80.2	82.4	84.6	86.7	87.9
	50th	85	85	86	86	87	88	88	40	40	40	41	41	42	42
	90th	98	99	99	100	100	101	101	52	52	53	53	54	54	54
	95th	102	102	103	103	104	105	105	54	54	55	55	56	57	57
	95th + 12 mm Hg	114	114	115	115	116	117	117	66	66	67	67	68	69	69
2	Height (in)	33.9	34.4	35.3	36.3	37.3	38.2	38.8	33.9	34.4	35.3	36.3	37.3	38.2	38.8
	Height (cm)	86.1	87.4	89.6	92.1	94.7	97.1	98.5	86.1	87.4	89.6	92.1	94.7	97.1	98.5
	50th	87	87	88	89	89	90	91	43	43	44	44	45	46	46
	90th	100	100	101	102	103	103	104	55	55	56	56	57	58	58
	95th	104	105	105	106	107	107	108	57	58	58	59	60	61	61
	95th + 12 mm Hg	116	117	117	118	119	119	120	69	70	70	71	72	73	73
3	Height (in)	36.4	37	37.9	39	40.1	41.1	41.7	36.4	37	37.9	39	40.1	41.1	41.7
	Height (cm)	92.5	93.9	96.3	99	101.8	104.3	105.8	92.5	93.9	96.3	99	101.8	104.3	105.8
	50th	88	89	89	90	91	92	92	45	46	46	47	48	49	49
	90th	101	102	102	103	104	105	105	58	58	59	59	60	61	61
	95th	106	106	107	107	108	109	109	60	61	61	62	63	64	64
	95th + 12 mm Hg	118	118	119	119	120	121	121	72	73	73	74	75	76	76
4	Height (in)	38.8	39.4	40.5	41.7	42.9	43.9	44.5	38.8	39.4	40.5	41.7	42.9	43.9	44.5
	Height (cm)	98.5	100.2	102.9	105.9	108.9	111.5	113.2	98.5	100.2	102.9	105.9	108.9	111.5	113.2
	50th	90	90	91	92	93	94	94	48	49	49	50	51	52	52
	90th	102	103	104	105	105	106	107	60	61	62	62	63	64	64
	95th	107	107	108	108	109	110	110	63	64	65	66	67	67	68
	95th + 12 mm Hg	119	119	120	120	121	122	122	75	76	77	78	79	79	80
5	Height (in)	41.1	41.8	43.0	44.3	45.5	46.7	47.4	41.1	41.8	43.0	44.3	45.5	46.7	47.4
	Height (cm)	104.4	106.2	109.1	112.4	115.7	118.6	120.3	104.4	106.2	109.1	112.4	115.7	118.6	120.3
	50th	91	92	93	94	95	96	96	51	51	52	53	54	55	55
	90th	103	104	105	106	107	108	108	63	64	65	65	66	67	67
	95th	107	108	109	109	110	111	112	66	67	68	69	70	70	71
	95th + 12 mm Hg	119	120	121	121	122	123	124	78	79	80	81	82	82	83
6	Height (in)	43.4	44.2	45.4	46.8	48.2	49.4	50.2	43.4	44.2	45.4	46.8	48.2	49.4	50.2
	Height (cm)	110.3	112.2	115.3	118.9	122.4	125.6	127.5	110.3	112.2	115.3	118.9	122.4	125.6	127.5
	50th	93	93	94	95	96	97	98	54	54	55	56	57	57	58
	90th	105	105	106	107	109	110	110	66	66	67	68	68	69	69
	95th	108	109	110	111	112	113	114	69	70	70	71	72	72	73
	95th + 12 mm Hg	120	121	122	123	124	125	126	81	82	82	83	84	84	85
7	Height (in)	45.7	46.5	47.8	49.3	50.8	52.1	52.9	45.7	46.5	47.8	49.3	50.8	52.1	52.9
	Height (cm)	116.1	118	121.4	125.1	128.9	132.4	134.5	116.1	118	121.4	125.1	128.9	132.4	134.5
	50th	94	94	95	97	98	98	99	56	56	57	58	58	59	59
	90th	106	107	108	109	110	111	111	68	68	69	70	70	71	71
	95th	110	110	111	112	114	115	116	71	71	72	73	73	74	74
	95th + 12 mm Hg	122	122	123	124	126	127	128	83	83	84	85	85	86	86

VOLVER
VOLVER
VOLVER

TABLE 4 Continued

Age (y)	BP Percentile	SBP (mm Hg)							DBP (mm Hg)						
		Height Percentile or Measured Height							Height Percentile or Measured Height						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
8	Height (in)	47.8	48.6	50	51.6	53.2	54.6	55.5	47.8	48.6	50	51.6	53.2	54.6	55.5
	Height (cm)	121.4	123.5	127	131	135.1	138.8	141	121.4	123.5	127	131	135.1	138.8	141
	50th	95	96	97	98	99	99	100	57	57	58	59	59	60	60
	90th	107	108	109	110	111	112	112	69	70	70	71	72	72	73
	95th	111	112	112	114	115	116	117	72	73	73	74	75	75	75
	95th + 12 mm Hg	123	124	124	126	127	128	129	84	85	85	86	87	87	87
9	Height (in)	49.6	50.5	52	53.7	55.4	56.9	57.9	49.6	50.5	52	53.7	55.4	56.9	57.9
	Height (cm)	126	128.3	132.1	136.3	140.7	144.7	147.1	126	128.3	132.1	136.3	140.7	144.7	147.1
	50th	96	97	98	99	100	101	101	57	58	59	60	61	62	62
	90th	107	108	109	110	112	113	114	70	71	72	73	74	74	74
	95th	112	112	113	115	116	118	119	74	74	75	76	76	77	77
	95th + 12 mm Hg	124	124	125	127	128	130	131	86	86	87	88	88	89	89
10	Height (in)	51.3	52.2	53.8	55.6	57.4	59.1	60.1	51.3	52.2	53.8	55.6	57.4	59.1	60.1
	Height (cm)	130.2	132.7	136.7	141.3	145.9	150.1	152.7	130.2	132.7	136.7	141.3	145.9	150.1	152.7
	50th	97	98	99	100	101	102	103	59	60	61	62	63	63	64
	90th	108	109	111	112	113	115	116	72	73	74	74	75	75	76
	95th	112	113	114	116	118	120	121	76	76	77	77	78	78	78
	95th + 12 mm Hg	124	125	126	128	130	132	133	88	88	89	89	90	90	90
11	Height (in)	53	54	55.7	57.6	59.6	61.3	62.4	53	54	55.7	57.6	59.6	61.3	62.4
	Height (cm)	134.7	137.3	141.5	146.4	151.3	155.8	158.6	134.7	137.3	141.5	146.4	151.3	155.8	158.6
	50th	99	99	101	102	103	104	106	61	61	62	63	63	63	63
	90th	110	111	112	114	116	117	118	74	74	75	75	75	76	76
	95th	114	114	116	118	120	123	124	77	78	78	78	78	78	78
	95th + 12 mm Hg	126	126	128	130	132	135	136	89	90	90	90	90	90	90
12	Height (in)	55.2	56.3	58.1	60.1	62.2	64	65.2	55.2	56.3	58.1	60.1	62.2	64	65.2
	Height (cm)	140.3	143	147.5	152.7	157.9	162.6	165.5	140.3	143	147.5	152.7	157.9	162.6	165.5
	50th	101	101	102	104	106	108	109	61	62	62	62	62	63	63
	90th	113	114	115	117	119	121	122	75	75	75	75	75	76	76
	95th	116	117	118	121	124	126	128	78	78	78	78	78	79	79
	95th + 12 mm Hg	128	129	130	133	136	138	140	90	90	90	90	90	91	91
13	Height (in)	57.9	59.1	61	63.1	65.2	67.1	68.3	57.9	59.1	61	63.1	65.2	67.1	68.3
	Height (cm)	147	150	154.9	160.3	165.7	170.5	173.4	147	150	154.9	160.3	165.7	170.5	173.4
	50th	103	104	105	108	110	111	112	61	60	61	62	63	64	65
	90th	115	116	118	121	124	126	126	74	74	74	75	76	77	77
	95th	119	120	122	125	128	130	131	78	78	78	78	80	81	81
	95th + 12 mm Hg	131	132	134	137	140	142	143	90	90	90	90	92	93	93
14	Height (in)	60.6	61.8	63.8	65.9	68.0	69.8	70.9	60.6	61.8	63.8	65.9	68.0	69.8	70.9
	Height (cm)	153.8	156.9	162	167.5	172.7	177.4	180.1	153.8	156.9	162	167.5	172.7	177.4	180.1
	50th	105	106	109	111	112	113	113	60	60	62	64	65	66	67
	90th	119	120	123	126	127	128	129	74	74	75	77	78	79	80
	95th	123	125	127	130	132	133	134	77	78	79	81	82	83	84
	95th + 12 mm Hg	135	137	139	142	144	145	146	89	90	91	93	94	95	96

TABLE 4 Continued

Age (y)	BP Percentile	SBP (mm Hg)							DBP (mm Hg)						
		Height Percentile or Measured Height							Height Percentile or Measured Height						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
15	Height (in)	62.6	63.8	65.7	67.8	69.8	71.5	72.5	62.6	63.8	65.7	67.8	69.8	71.5	72.5
	Height (cm)	159	162	166.9	172.2	177.2	181.6	184.2	159	162	166.9	172.2	177.2	181.6	184.2
	50th	108	110	112	113	114	114	114	61	62	64	65	66	67	68
	90th	123	124	126	128	129	130	130	75	76	78	79	80	81	81
	95th	127	129	131	132	134	135	135	78	79	81	83	84	85	85
	95th + 12 mm Hg	139	141	143	144	146	147	147	90	91	93	95	96	97	97
16	Height (in)	63.8	64.9	66.8	68.8	70.7	72.4	73.4	63.8	64.9	66.8	68.8	70.7	72.4	73.4
	Height (cm)	162.1	165	169.6	174.6	179.5	183.8	186.4	162.1	165	169.6	174.6	179.5	183.8	186.4
	50th	111	112	114	115	115	116	116	63	64	66	67	68	69	69
	90th	126	127	128	129	131	131	132	77	78	79	80	81	82	82
	95th	130	131	133	134	135	136	137	80	81	83	84	85	86	86
	95th + 12 mm Hg	142	143	145	146	147	148	149	92	93	95	96	97	98	98
17	Height (in)	64.5	65.5	67.3	69.2	71.1	72.8	73.8	64.5	65.5	67.3	69.2	71.1	72.8	73.8
	Height (cm)	163.8	166.5	170.9	175.8	180.7	184.9	187.5	163.8	166.5	170.9	175.8	180.7	184.9	187.5
	50th	114	115	116	117	117	118	118	65	66	67	68	69	70	70
	90th	128	129	130	131	132	133	134	78	79	80	81	82	82	83
	95th	132	133	134	135	137	138	138	81	82	84	85	86	86	87
	95th + 12 mm Hg	144	145	146	147	149	150	150	93	94	96	97	98	98	99

Use percentile values to stage BP readings according to the scheme in Table 3 (elevated BP: ≥90th percentile; stage 1 HTN: ≥95th percentile; and stage 2 HTN: ≥95th percentile + 12 mm Hg). The 50th, 90th, and 95th percentiles were derived by using quantile regression on the basis of normal-weight children (BMI <85th percentile).[77]

TABLE 5 BP Levels for Girls by Age and Height Percentile

Age (y)	BP Percentile	SBP (mm Hg)							DBP (mm Hg)						
		Height Percentile or Measured Height							Height Percentile or Measured Height						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
1	Height (in)	29.7	30.2	30.9	31.8	32.7	33.4	33.9	29.7	30.2	30.9	31.8	32.7	33.4	33.9
	Height (cm)	75.4	76.6	78.6	80.8	83	84.9	86.1	75.4	76.6	78.6	80.8	83	84.9	86.1
	50th	84	85	86	86	87	88	88	41	42	42	43	44	45	46
	90th	98	99	99	100	101	102	102	54	55	56	56	57	58	58
	95th	101	102	102	103	104	105	105	59	59	60	60	61	62	62
	95th + 12 mm Hg	113	114	114	115	116	117	117	71	71	72	72	73	74	74
2	Height (in)	33.4	34	34.9	35.9	36.9	37.8	38.4	33.4	34	34.9	35.9	36.9	37.8	38.4
	Height (cm)	84.9	86.3	88.6	91.1	93.7	96	97.4	84.9	86.3	88.6	91.1	93.7	96	97.4
	50th	87	87	88	89	90	91	91	45	46	47	48	49	50	51
	90th	101	101	102	103	104	105	106	58	58	59	60	61	62	62
	95th	104	105	106	106	107	108	109	62	63	63	64	65	66	66
	95th + 12 mm Hg	116	117	118	118	119	120	121	74	75	75	76	77	78	78
3	Height (in)	35.8	36.4	37.3	38.4	39.6	40.6	41.2	35.8	36.4	37.3	38.4	39.6	40.6	41.2
	Height (cm)	91	92.4	94.9	97.6	100.5	103.1	104.6	91	92.4	94.9	97.6	100.5	103.1	104.6
	50th	88	89	89	90	91	92	93	48	48	49	50	51	53	53
	90th	102	103	104	104	105	106	107	60	61	61	62	63	64	65
	95th	106	106	107	108	109	110	110	64	65	65	66	67	68	69
	95th + 12 mm Hg	118	118	119	120	121	122	122	76	77	77	78	79	80	81
4	Height (in)	38.3	38.9	39.9	41.1	42.4	43.5	44.2	38.3	38.9	39.9	41.1	42.4	43.5	44.2
	Height (cm)	97.2	98.8	101.4	104.5	107.6	110.5	112.2	97.2	98.8	101.4	104.5	107.6	110.5	112.2
	50th	89	90	91	92	93	94	94	50	51	51	53	54	55	55
	90th	103	104	105	106	107	108	108	62	63	64	65	66	67	67
	95th	107	108	109	109	110	111	112	66	67	68	69	70	70	71
	95th + 12 mm Hg	119	120	121	121	122	123	124	78	79	80	81	82	82	83
5	Height (in)	40.8	41.5	42.6	43.9	45.2	46.5	47.3	40.8	41.5	42.6	43.9	45.2	46.5	47.3
	Height (cm)	103.6	105.3	108.2	111.5	114.9	118.1	120	103.6	105.3	108.2	111.5	114.9	118.1	120
	50th	90	91	92	93	94	95	96	52	52	53	55	56	57	57
	90th	104	105	106	107	108	109	110	64	65	66	67	68	69	70
	95th	108	109	109	110	111	112	113	68	69	70	71	72	73	73
	95th + 12 mm Hg	120	121	121	122	123	124	125	80	81	82	83	84	85	85
6	Height (in)	43.3	44	45.2	46.6	48.1	49.4	50.3	43.3	44	45.2	46.6	48.1	49.4	50.3
	Height (cm)	110	111.8	114.9	118.4	122.1	125.6	127.7	110	111.8	114.9	118.4	122.1	125.6	127.7
	50th	92	92	93	94	96	97	97	54	54	55	56	57	58	59
	90th	105	106	107	108	109	110	111	67	67	68	69	70	71	71
	95th	109	109	110	111	112	113	114	70	71	72	72	73	74	74
	95th + 12 mm Hg	121	121	122	123	124	125	126	82	83	84	84	85	86	86
7	Height (in)	45.6	46.4	47.7	49.2	50.7	52.1	53	45.6	46.4	47.7	49.2	50.7	52.1	53
	Height (cm)	115.9	117.8	121.1	124.9	128.8	132.5	134.7	115.9	117.8	121.1	124.9	128.8	132.5	134.7
	50th	92	93	94	95	97	98	99	55	55	56	57	58	59	60
	90th	106	106	107	109	110	111	112	68	68	69	70	71	72	72
	95th	109	110	111	112	113	114	115	72	72	73	73	74	74	75
	95th + 12 mm Hg	121	122	123	124	125	126	127	84	84	85	85	86	86	87

TABLE 5 Continued

Age (y)	BP Percentile	SBP (mm Hg)							DBP (mm Hg)						
		Height Percentile or Measured Height							Height Percentile or Measured Height						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
8	Height (in)	47.6	48.4	49.8	51.4	53	54.5	55.5	47.6	48.4	49.8	51.4	53	54.5	55.5
	Height (cm)	121	123	126.5	130.6	134.7	138.5	140.9	121	123	126.5	130.6	134.7	138.5	140.9
	50th	93	94	95	97	98	99	100	56	56	57	59	60	61	61
	90th	107	107	108	110	111	112	113	69	70	71	72	72	73	73
	95th	110	111	112	113	115	116	117	72	73	74	74	75	75	75
	95th + 12 mm Hg	122	123	124	125	127	128	129	84	85	86	86	87	87	87
9	Height (in)	49.3	50.2	51.7	53.4	55.1	56.7	57.7	49.3	50.2	51.7	53.4	55.1	56.7	57.7
	Height (cm)	125.3	127.6	131.3	135.6	140.1	144.1	146.6	125.3	127.6	131.3	135.6	140.1	144.1	146.6
	50th	95	95	97	98	99	100	101	57	58	59	60	60	61	61
	90th	108	108	109	111	112	113	114	71	71	72	73	73	73	73
	95th	112	112	113	114	116	117	118	74	74	75	75	75	75	75
	95th + 12 mm Hg	124	124	125	126	128	129	130	86	86	87	87	87	87	87
10	Height (in)	51.1	52	53.7	55.5	57.4	59.1	60.2	51.1	52	53.7	55.5	57.4	59.1	60.2
	Height (cm)	129.7	132.2	136.3	141	145.8	150.2	152.8	129.7	132.2	136.3	141	145.8	150.2	152.8
	50th	96	97	98	99	101	102	103	58	59	59	60	61	61	62
	90th	109	110	111	112	113	115	116	72	73	73	73	73	73	73
	95th	113	114	114	116	117	119	120	75	75	76	76	76	76	76
	95th + 12 mm Hg	125	126	126	128	129	131	132	87	87	88	88	88	88	88
11	Height (in)	53.4	54.5	56.2	58.2	60.2	61.9	63	53.4	54.5	56.2	58.2	60.2	61.9	63
	Height (cm)	135.6	138.3	142.8	147.8	152.8	157.3	160	135.6	138.3	142.8	147.8	152.8	157.3	160
	50th	98	99	101	102	104	105	106	60	60	60	61	62	63	64
	90th	111	112	113	114	116	118	120	74	74	74	74	74	75	75
	95th	115	116	117	118	120	123	124	76	77	77	77	77	77	77
	95th + 12 mm Hg	127	128	129	130	132	135	136	88	89	89	89	89	89	89
12	Height (in)	56.2	57.3	59	60.9	62.8	64.5	65.5	56.2	57.3	59	60.9	62.8	64.5	65.5
	Height (cm)	142.8	145.5	149.9	154.8	159.6	163.8	166.4	142.8	145.5	149.9	154.8	159.6	163.8	166.4
	50th	102	102	104	105	107	108	108	61	61	61	62	64	65	65
	90th	114	115	116	118	120	122	122	75	75	75	75	76	76	76
	95th	118	119	120	122	124	125	126	78	78	78	78	79	79	79
	95th + 12 mm Hg	130	131	132	134	136	137	138	90	90	90	90	91	91	91
13	Height (in)	58.3	59.3	60.9	62.7	64.5	66.1	67	58.3	59.3	60.9	62.7	64.5	66.1	67
	Height (cm)	148.1	150.6	154.7	159.2	163.7	167.8	170.2	148.1	150.6	154.7	159.2	163.7	167.8	170.2
	50th	104	105	106	107	108	108	109	62	62	63	64	65	65	66
	90th	116	117	119	121	122	123	123	75	75	75	76	76	76	76
	95th	121	122	123	124	126	126	127	79	79	79	79	80	80	81
	95th + 12 mm Hg	133	134	135	136	138	138	139	91	91	91	91	92	92	93
14	Height (in)	59.3	60.2	61.8	63.5	65.2	66.8	67.7	59.3	60.2	61.8	63.5	65.2	66.8	67.7
	Height (cm)	150.6	153	156.9	161.3	165.7	169.7	172.1	150.6	153	156.9	161.3	165.7	169.7	172.1
	50th	105	106	107	108	109	109	109	63	63	64	65	66	66	66
	90th	118	118	120	122	123	123	123	76	76	76	76	77	77	77
	95th	123	123	124	125	126	127	127	80	80	80	80	81	81	82
	95th + 12 mm Hg	135	135	136	137	138	139	139	92	92	92	92	93	93	94

TABLE 5 Continued

Age (y)	BP Percentile	SBP (mm Hg)							DBP (mm Hg)						
		Height Percentile or Measured Height							Height Percentile or Measured Height						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
15	Height (in)	59.7	60.6	62.2	63.9	65.6	67.2	68.1	59.7	60.6	62.2	63.9	65.6	67.2	68.1
	Height (cm)	151.7	154	157.9	162.3	166.7	170.6	173	151.7	154	157.9	162.3	166.7	170.6	173
	50th	105	106	107	108	109	109	109	64	64	64	65	66	67	67
	90th	118	119	121	122	123	123	124	76	76	76	77	77	78	78
	95th	124	124	125	126	127	127	128	80	80	80	81	82	82	82
	95th + 12 mm Hg	136	136	137	138	139	139	140	92	92	92	93	94	94	94
16	Height (in)	59.9	60.8	62.4	64.1	65.8	67.3	68.3	59.9	60.8	62.4	64.1	65.8	67.3	68.3
	Height (cm)	152.1	154.5	158.4	162.8	167.1	171.1	173.4	152.1	154.5	158.4	162.8	167.1	171.1	173.4
	50th	106	107	108	109	109	110	110	64	64	65	66	66	67	67
	90th	119	120	122	123	124	124	124	76	76	76	77	78	78	78
	95th	124	125	125	127	127	128	128	80	80	80	81	82	82	82
	95th + 12 mm Hg	136	137	137	139	139	140	140	92	92	92	93	94	94	94
17	Height (in)	60.0	60.9	62.5	64.2	65.9	67.4	68.4	60.0	60.9	62.5	64.2	65.9	67.4	68.4
	Height (cm)	152.4	154.7	158.7	163.0	167.4	171.3	173.7	152.4	154.7	158.7	163.0	167.4	171.3	173.7
	50th	107	108	109	110	110	110	111	64	64	65	66	66	66	67
	90th	120	121	123	124	124	125	125	76	76	77	77	78	78	78
	95th	125	125	126	127	128	128	128	80	80	80	81	82	82	82
	95th + 12 mm Hg	137	137	138	139	140	140	140	92	92	92	93	94	94	94

Use percentile values to stage BP readings according to the scheme in Table 3 (elevated BP: ≥90th percentile; stage 1 HTN: ≥95th percentile; and stage 2 HTN: ≥95th percentile + 12 mm Hg). The 50th, 90th, and 95th percentiles were derived by using quantile regression on the basis of normal-weight children (BMI <85th percentile).[77]

FUENTE: Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, et al. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. Pediatrics. 2017;140(3):e20171904

ANEXOS DE LACTANCIA MATERNA

Iniciativa Hospital amigo del niño y de la madre
10 pasos fundamentales que los establecimientos de salud deben cumplir para lograr una lactancia exitosa en sus pacientes:

1. Política hospitalaria escrita que proteja la lactancia y evite la publicidad de fórmulas lácteas.
2. Capacitar a todo el personal del hospital periódicamente en lactancia materna y evaluar sus competencias
3. Educación a embarazadas sobre técnica y beneficios lactancia.
4. Contacto piel con piel precoz y mantenido ayudando a inicio precoz de lactancia.
5. Mostrar a las madres cómo se debe amamantar y cómo mantener la lactancia incluso si han de separarse del hijo, esto implica enseñar extracción y almacenamiento de leche materna antes del alta de maternidad.
6. Solo dar leche materna, no suero glucosado ni fórmula si no está médicamente indicado.
7. Habitación conjunta las 24 horas, el recién nacido debe estar día y noche al lado de la cama de su madre.
8. Lactancia a libre demanda. Ayudar a la madre para reconocer señales precoces de hambre
9. No usar chupetes ni mamaderas si no está médicamente justificado.
10. Grupos de apoyo a la lactancia, entregar contactos durante educación prenatal o al alta de maternidad.

Código de comercialización de sucedáneos de la leche materna

DENTRO DEL CÓDIGO SE INCLUYEN
• Fórmulas infantiles o de continuaciónOtros productos lácteos dirigidos a lactantes • Jugos, té, mezclas de verduras o cereales para bebés • Mamaderas o artículos relacionados
PUBLICIDAD
• No realizar publicidad o promoción a público general en puntos de venta ni por otros medios • No realizar promociones o descuentos a público general
ETIQUETADO
• No debe llevar imágenes de bebés o textos que idealicen las fórmulas infantiles • Debe llevar advertencia clara y entendible sobre los riesgos de las fórmulas y la superioridad de la leche materna • No usar palabras como leche "maternizada" o "humanizada" o similar
MUESTRAS O REGALOS
• No entregar muestras a madres o sus familias • No entregar muestras a personal de salud a no ser que sea con fines de investigación dentro de una institución
INSTITUCIONES DE SALUD
• No exponer afiches o material promocional de fórmulas • No pueden haber personas contratadas por los fabricantes en labores educativas de ningún tipo con madres o sus familias • Las donaciones o precios especiales solo serán a instituciones y sin fines de promoción comercial
PERSONAL DE SALUD
• Personal de salud no puede regalar muestras a madres o familias • Fabricantes deben entregar información científica al personal de salud destacando la superioridad de la leche materna • Personal de salud debe declarar a su institución todo pago de congresos o becas financiado por fabricantes de fórmulas

FUENTE: OMS

VOLVER

RECOMENDACIONES DE SEGUIMIENTO DE CUIDADOS EN SALUD DE NIÑAS, NIÑOS Y ADOLESCENTES CON SÍNDROME DE DOWN

PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO NACIONAL DE NIÑOS Y ADOLESCENTES CON SÍNDROME DE DOWN–2019. ADAPTADO DE LIZAMA M., EUGENIN MI., PAUL MA,NOMBRE DE LA TABLA A DEFINIR						
	Prenatal	Al nacer	1–12 meses	1–5 años	5–12 años	12–18 años
Educación para los padres	X(SS y M)	X(SS y M)	X	X	X	X
Cariotipo y genetista	X (E)	X (E)				
Historia y examen físico		X (C)	X (C)	X (C)	X (C)	X (C)
Crecimiento y nutrición		X*	X*	X*	X*	X*
Evaluación del desarrollo		X (C)	X (C)	X (C) (A)	X (C)	X (C) (R)
Estimulación del desarrollo		X (AT)	X (AT)	X (AT)	X (IE)	X (IE)
Promover autonomía			X	X	X	X
Promover auto-reconocimiento				X	X	X
Educación sexual				X	X	X
Cuidado del cuidador			X (Ed)	X (Z)	X (Z)	X (Z)
Vacunas †		X	X (VRS)	X (N)	X	X
Morbilidad asociada						
Cardiología	ECGF	ECG y (E)				(E) ‡
Gastro-intestinal	ECF	MTD (C)	Co/RGE §	Co/RGE § EC ‖	Co § EC ‖	Co § EC ‖
Succión y deglución		X ¶	X ¶	X * *		
Evaluación audición		EOA ††	I + PEAT y (E) 6m	I y (E) anual	I+A y (E) c/2 años	I+A y (E) c/2 años
Evaluación visión			(E) 6 y 12 meses	(E)	(E) anual	(E) anual
Evaluación dental				(E) desde el año	(E) anual	(E) anual
Hipotiroidismo		HT ‡‡	HT‡‡ 6 y 12m	HT‡‡ anual	HT ‡‡ anual	HT ‡‡ anual
Citopenias		Hgma	Hgma (12m)			Hgma anual en mujeres
Dislipidemia				PL desde los 2 años	PL	PL
Déficit de vitamina D				VD anual	VD anual	VD anual
Rx de col cervical				3 a 5 años (SCC)		
Estudio del sueño § §				3–4 años (SCC)	X (SCC)	X (SCC)

X: Evaluar en cada supervisión de salud; ECGF: ecocardiograma fetal; ECG: Ecocardiograma; ECF: Ecografía fetal; MTD: Malformación de tubo digestivo; Co: Constipación; RGE: Reflujo Gastroesofágico; EOA: Emisiones otoacústicas; I: Impedanciometría; PEAT: Potenciales evocados auditivos de tronco; A: Audiometría; EC: Enfermedad Celiaca; HT: hormonas tiroideas (TSH y T4libre); Hgma: hemograma con recuento de plaquetas; PL: Perfil Lipídico; VD: 25 OH vitamina D; Rx: radiografía; (SS y M) Entrega de cuaderno de supervisión de salud y Manual de Atención Temprana para niños y niñas con síndrome de Down (E) Evaluación por especialista (C) Evaluación clínica (A) Alta sospecha de trastorno del espectro autista (R) Alerta en casos de adolescentes con regresión del desarrollo (AT) Atención Temprana (IE) Inclusión Escolar (Ed) Escala de Edimburgo para depresión postparto (Z) Escala de Zarit para sobrecarga del cuidador (VRS) Anticuerpos monoclonales contra VRS en casos especiales (N) Vacuna neumococo 23 valente adicional *Uso de curvas de crecimiento adecuadas: Curvas de Zemel e IMC/Edad de OMS. †Vacunas del Programa nacional de inmunizaciones ‡En caso de soplo en adolescente sin cardiopatía congénita § Tratamiento oportuno de RGE y Co. Sospecha de Enfermedad de Hirshsprung en Co de dificil manejo o de aparición antes de los 6m. ‖ En caso de sospecha de EC realizar anticuerpos antitransglutaminasa e IgA ¶ Orientación en lactancia materna ** Videodeglución en sospecha de trastorno de deglución †† Preferir Potenciales evocados auditivos automatizados si están disponibles ‡‡ TSH, T4libre y T3 §§ PSG o poligrafía

TABLA DESARROLLADA PARA PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO NACIONAL DE NIÑAS, NIÑOS Y ADOLESCENTES CON SÍNDROME DE DOWN, MINISTERIO DE SALUD DE CHILE, EN EDICIÓN. AUTORES MACARENA LIZAMA, M. IGNACIA EUGENIN, M. DE LOS ÁNGELES PAUL.

VOLVER

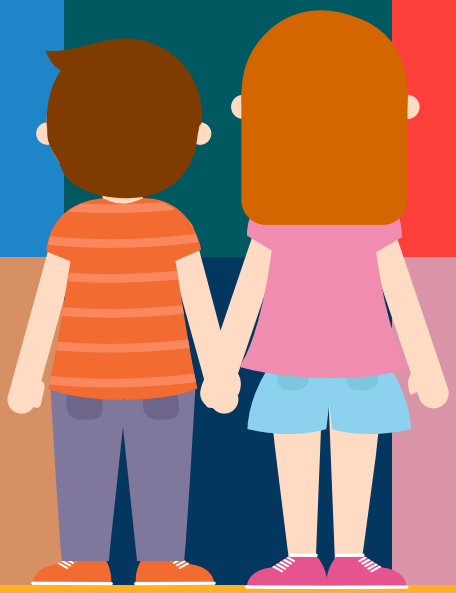
M-CHAT-R™

Por favor, responda a estas preguntas sobre su hijo/a. Tenga en cuenta cómo su hijo/a se comporta habitualmente. Si usted ha visto a su hijo/a comportarse de una de estas maneras algunas veces, pero no es su comportamiento habitual, por favor responda NO. Seleccione la respuesta rodeándola con un círculo. Muchas gracias.

1.	Si usted indica algo al otro lado de la pieza, ¿su hijo/a mira al objeto? (**Por ejemplo**: si usted señala un juguete, un peluche o un animal, ¿su hijo lo mira?)	SÍ	NO
2.	¿Alguna vez se ha preguntado si su hijo/a es sordo?	SÍ	NO
3.	¿Su hijo/a realiza juegos de fantasía o imaginación? (**Por ejemplo**: ¿hace como si bebiera de una taza vacía, habla por teléfono o da de comer a una muñeca o peluche?	SÍ	NO
4.	¿A su hijo/a le gusta subirse a cosas? (**Por ejemplo**: a una silla, a una escalera o a un resbalín)	SÍ	NO
5.	¿Su hijo/a hace movimientos raros con sus dedos frente a sus propios ojos?	SÍ	NO
6.	¿Su hijo/a indica o apunta con el dedo cuando quiere pedir algo o pedir ayuda? (**Por ejemplo**: señala un juguete o algo para comer que no puede alcanzar o tomar)	SÍ	NO
7.	¿Su hijo/a señala con un dedo cuando quiere mostrarle algo que le llama la atención? (**Por ejemplo**: señala un avión en el cielo o un camión muy grande en la calle)	SÍ	NO
8.	¿Su hijo/a muestra interés en otros niños? (**Por ejemplo**: mira con atención a otros niños, les sonríe o se les acerca)	SÍ	NO
9.	¿Su hijo le muestra o acerca cosas para que usted las vea - no para pedir ayuda sino solamente para compartirlas con usted? (**Por ejemplo**: le muestra una flor, un peluche o un coche de juguete)	SÍ	NO
10.	¿Su hijo/a responde cuando usted lo llama por su nombre? (**Por ejemplo:** se vuelve, habla o balbucea, o deja de hacer lo que está haciendo para mirarle)	SÍ	NO
11.	¿Cuándo usted le sonríe a su hijo/a, él/ella también le sonríe?	SÍ	NO
12.	¿Le molestan a su hijo/a los ruidos comunes? (**Por ejemplo**: el ruido de la aspiradora o de la música, incluso cuando no está excesivamente alta)	SÍ	NO
13.	¿Su hijo/a camina solo?	SÍ	NO
14.	¿Su hijo/a lo mira a los ojos cuando usted le habla, lo viste o juega con él/ella?	SÍ	NO
15.	¿Su hijo/a imita sus movimientos? (**Por ejemplo**: decir adiós con la mano, aplaudir o algún ruido gracioso que usted haga)	SÍ	NO
16.	Si usted se da vuelta a ver algo, ¿su hijo/a trata de mirar hacia lo que usted está mirando?	SÍ	NO
17.	¿Su hijo/a intenta que usted lo mire o le preste atención? (**Por ejemplo**: le dice a usted "mira" o "mírame" o busca que usted lo felicite)	SÍ	NO
18.	¿Su hijo/a le entiende cuando usted le pide que haga algo sin hacerle ningún gesto? (**Por ejemplo**: su hijo/a entiende "pon el libro encima de la silla" o "tráeme la manta")	SÍ	NO
19.	Si ocurre algo que llame la atención de su hijo/a, ¿él/ella lo mira a usted para ver su reacción? (**Por ejemplo**: si escucha un ruido extraño o ve un juguete nuevo, ¿se da vuelta para ver su cara?)	SÍ	NO
20.	¿Le gustan a su hijo/a los juegos con movimiento? (**Por ejemplo**: le gusta que lo balancee en el columpio o que juegue al "caballito" sentándolo en sus rodillas)	SÍ	NO

©2009 Diana Robins, Deborah Fein, & Marianne Barton. Adaptación en Chile: Grupo TEA Pontificia Universidad Católica de Chile 2016

PARA TODOS LOS ÍTEMS, EXCEPTO EL 2, 5 Y 12, LA RESPUESTA "NO "INDICA RIESGO DE TEA; PARA LOS ÍTEMS 2, 5, 12, "SI" INDICA RIESGO TEA. PUNTAJE 0-2: BAJO RIESGO DE TEA, PUNTAJE 3-7: MEDIANO RIESGO, APLICAR ENTREVISTA DE SEGUIMIENTO, PUNTAJE 8-20: ALTO RIESGO, DERIVAR DE INMEDIATO PARA EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA E INTERVENCIÓN TEMPRANA.



ESCUELA DE MEDICINA
FACULTAD DE MEDICINA