



Por un niño sano
en un mundo mejor

Sociedad Argentina de Pediatría

Secretaría de Educación Continua

Programa Nacional de Actualización Pediátrica



Módulo 4

- ❖ Desarrollo infantil:
intervención oportuna
y adecuada
- ❖ Hipertensión arterial
en pediatría
- ❖ Metabolismo mineral
del calcio y fósforo

PAFONAP
09

Módulo 4

❑ Desarrollo infantil: intervención oportuna y adecuada

Dra. Iris T. Schapira

❑ Hipertensión arterial en pediatría

Dra. Irma María Azar

❑ Metabolismo mineral del calcio y fósforo

Dr. Hamilton R. Cassinelli

Comité Editorial

Dra. Virginia Orazi

Dra. Roxana Martinitto

Dra. Isabel Maza

Procesamiento didáctico

Lic. Amanda Galli

Lic. Claudia Castro

Dirección

Dra. María Luisa Ageitos



Por un niño sano
en un mundo mejor

Sociedad Argentina de Pediatría
Secretaría de Educación Continua

(09)

Pronap 2009

Comisión Directiva SAP

Presidente

Dra. Margarita D. Ramonet

Vicepresidente 1°

Dr. Gustavo R. Cardigni

Vicepresidente 2°

Dr. Omar L. Tabacco

Secretaria General

Dra. Angela Gentile

Tesorera

Dra. Stella Maris Gil

Pro-Tesorero

Dr. Claudio R. Pedra

Secretaria de

Educación Continua

Dra. María del Carmen Toca

Secretario de

Actas y Reglamentos

Dr. Dr. Jorge L. Cabana

Secretaria de Medios y

Relaciones Comunitarias

Dra. Nélida C. Valdata

Secretario de

Relaciones Institucionales

Dr. Jesús María Rey

Secretaria de Subcomisiones,

Comités y Grupos de Trabajo

Dra. Adriana Fernandez

Secretaria de Regiones,

Filiales y Delegaciones

Dra. Ingrid Waisman

Vocal 1°

Dra. Claudia M. Palladino

Vocal 2°

Dr. Guillermo T. Newkirk

Vocal 3°

Dra. Roxana Martinitto

Coordinadora Técnica

Dra. Adriana Afazani

Secretaría de

Educación Continua

Secretaria

Dra. María del Carmen Toca

Miembros

Dr. Juan Carlos Vassallo

Dr. Luis Urrutia

Dra. Angela Nakab

Dra. Claudia Palladino

Dra. Isabel Maza

Dra. Liliana Sabbag

Dra. Lucrecia Arpi

Dra. María Luisa Ageitos

Dra. Silvia Algieri

Dra. Silvia Castrillón

Asesoras Pedagógicas

Lic. Amanda Galli

Lic. Claudia Castro

Directora PRONAP

Dra. María Luisa Ageitos

Editores asociados

Dra. Isabel Maza

Dra. Roxana Martinitto

Dra. Virginia Orazi

Secretarias administrativas

Fabiana Cahaud

María Laura Boria

María Fernanda Pizarro

Consejo Asesor del PRONAP

Directores de Región

Región Metropolitana

Dr. Gustavo Bardaui

Región Litoral

Dr. Juan Carlos Sacco

Región Pampeana Norte

Dr. Ignacio Goñi

Región Pampeana Sur

Dr. Pablo Andreatta

Región Centro Cuyo

Dr. Daniel Miranda Murillo

Región Noreste

Argentino (NEA)

Dra. María Staël Magdalena

Romero

Región Noroeste

Argentino (NOA)

Dr. Luis Giribaldi

Región Patagónica Atlántica

Dra. María Elena Palla

Región Patagónica Andina

Dra. Lidia Morettini

Equipo de apoyo profesional

Marcelo Aguirre, Nestor Albizuri, Lucrecia Arpi, Miriam Bonadeo, Silvia Castrillón, Luis Armando Cima, Cristina Ciriaci, Leopoldo Coarasa, Marta Eugenia Del Caño, Susana Factorovich, Claudia Ferrario, Carlos Figueroa, Gabriela Giannini, Nelly Insfrán, Walter Joaquín, Roxana Martinitto, Isabel Maza,

Ángela Nakab, Monica Ohse, Adriana Peralta, Gladis Pernas, Lilia Rabinovitz, María Ernestina Reig, Josefa Rodríguez, Susana San Miguel, Norma Schenone, Mabel Schinder, Ana María Soria, Liliana Tarico, Ricardo Vicentino, Liliana Villafañe, Miguel Angel Yohena, Horacio Yulitta.

Publicación de la Sociedad Argentina de Pediatría. Programa Nacional de Actualización Pediátrica (PRONAP).

Av. Coronel Díaz 1971 C1425DQF. Buenos Aires.

Teléfonos: (011) 4821-2318/2319/5033/8612, internos: 130/131/132/145.

Fax directo: interno 132. Correo electrónico: pronap@sap.org.ar / Internet: <http://www.sap.org.ar>.

Horario de atención: Lunes a Viernes de 10 a 20 hs.

© Sociedad Argentina de Pediatría, 2009.

I.S.B.N.: 978-987-9051-75-7

Hecho el depósito que marca la ley 11.723

Todos los derechos reservados. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida o transmitida en ninguna forma y por ningún medio electrónico, mecánico, de fotocopia, grabación u otros, sin permiso previa por escrito de la Sociedad Argentina de Pediatría.

Las opiniones que se expresan en este libro son las de los autores y no necesariamente las de la Sociedad Argentina de Pediatría.

Armado: Rosario Salinas

Impresión: **IDEOGRAFICA**
SERVICIOS EDITORIALES

Tte. Gral. J.D. Perón 935 (C1038AAS) Ciudad de Buenos Aires.

Telefax: 4327-1172 • ideografica@interlink.com.ar

Índice

PRONAP Informa.....	4
Desarrollo infantil: intervención oportuna y adecuada	8
Dra. Iris T. Schapira	
Hipertensión arterial en pediatría.....	40
Dra. Irma María Azar	
Metabolismo mineral del calcio y fósforo.....	82
Dr. Hamilton R. Cassinelli	
Anexo vacunas: El niño curado de cáncer	112
Dra. Angela Gentile	

PRONAP informa

Información útil y necesaria

...siempre que usted la lea...

Estamos terminando el curso 2009 y les presentamos el último módulo.

Con este Módulo Ud. está recibiendo:

- ❑ Encuesta de Opinión (cuadernillo de preguntas y formulario óptico).
- ❑ Examen Final (cuadernillo de preguntas y formulario óptico).
- ❑ Trabajo en Terreno (cuadernillo de preguntas y formulario óptico).
- ❑ Póster de Calendario de Vacunas 2009. *
- ❑ Hojas sueltas con las tablas de presión arterial por percentilo de edad y talla de niños y niñas y calendario de vacunas.
- ❑ Cd con el audio de Unidades Pediátricas Ambientales (UPA) y materiales informativos de consulta y complementarios de los temas 2009.
- ❑ Ficha de Inscripción para el PRONAP 2010.

El Examen Final 2009

El examen tiene 100 preguntas y para aprobarlo deberá contestar correctamente el 60%. Como Ud. sabe, corregimos mediante formularios ópticos. **Por eso le rogamos lea atentamente el instructivo para el llenado de los mismos, respetando las indicaciones, de lo contrario no podremos computar sus respuestas y Ud. no recibirá el certificado correspondiente.**

Conserve una fotocopia de las respuestas, como constancia en caso de posteriores reclamos.

La fecha de entrega del Examen Final, la Encuesta de Opinión y el Trabajo en Terreno es hasta el 30 de abril del 2010. No hay prórroga para estas entregas y no se aceptarán formularios una vez vencidos los plazos.

Encuesta de Opinión 2009

La Encuesta de Opinión tiene 40 preguntas y será corregida por un lector óptico al igual que el Examen Final y el Trabajo en Terreno. Los formularios son parecidos (igual color y formato), **NO LOS CONFUNDA**, lea atentamente el título de cada uno para identificarlos.

Su sincera opinión es de mucho interés para nosotros.

Ud. es el responsable de sus entregas.

No olvide el seguimiento de las mismas telefónicamente o por mail en un tiempo prudencial.

Certificación 2009

Si Ud. aprueba el Examen del PRONAP, entrega la Encuesta de Opinión y el Trabajo en Terreno, recibirá una certificación por 250 horas y en el caso de haber concurrido al Encuentro Presencial su diploma será por 280 horas.

El PRONAP otorga créditos para la Recertificación de pediatras ante el Consejo de Evaluación Profesional (CEP) de la SAP. La Secretaría de Educación Continua asigna al PRONAP 18-19 créditos según si concurre o no a un Encuentro Presencial, que el CEP acredita con la presentación del certificado.

El resultado del examen estará en su poder antes del 30 de agosto del 2010.

Si no recibe el resultado y/o la certificación hasta el 31/12/2010, rogamos contactarse con la Secretaría del PRONAP.

Encuentros Presenciales

En los próximos meses de Marzo y Abril habrá 13 Encuentros Presenciales. Los temas que se tratarán en los Encuentros, son los **MISMOS** que en los de noviembre y diciembre 2009. La idea es brindar una oportunidad para aquéllos que prefieren estas fechas.

*Recomendamos su consulta ya que ha sufrido modificaciones en dic/09.

Las fechas y sedes son las siguientes:

FILIAL QUE ORGANIZA	LUGAR	FECHA	INFORMES E INSCRIPCIÓN	RESPONSABLE MÉDICO
Entidad Matriz	Entidad Matriz Av. Coronel Díaz 1971 Ciudad Aut. de Bs. As.	26/03*	Secretaría PRONAP 4821-2318/9 Int. 129 - 130 - 132 de 12 a 19 hs.	Dra. Isabel Maza
Tierra del Fuego	Salón Usos Múltiples Htal. Regional de Río Grande	20/03	Dra. Patricia Guebel 02964-423295 2964-480019 tierradelfuego@yahoo.com.ar	Dra. Patricia Guebel
Río Cuarto	Salón Auditorio Colegio Médico de Río Cuarto Constitución 1000	27/03	Sra. Edith Allende Colegio Médico 0358-4654598 Lun, mie y vie 18 a 20 hs	Dr. Pablo Dieser
Mendoza	Salón A Htal. H. Notti Bandera de los Andes 2603 Villa Nva. Guaymallen Auditorio de MEDIFE Belgrano 2847	10/04	Secretaría Filial Htal. H. Notti 0261-4457495 Lun. a vie. de 8 a 13 hs sapmza@sapmza.org.ar	Dr. Ernesto Ponce
Mar del Plata	Asociación Médica Gorriti 770	20/03	Secretaría Filial Sra. Ana María Pepi San Luis 1978, 7° E 0223-4998000 int 158 0223-4946844 Lun a vie de 13 a 17 hs sapmardelplata@yahoo.com.ar	Dr. Gabriel González
Bahía Blanca	Auditorio Htal. de Niños de Catamarca Av. Virgen del Valle 1050	19/03*	Secretaría Filial Sra. Lorena de Luisa Borrego 63 – Entrepiso 0291-4501247 Lun a vie de 8 a 12 hs sapbb@bvconline.com.ar	Dr. César Garat
Catamarca	Círculo Médico de San Luis Colón 367	20/03	Secretaría Filial 03833-430699	Dr. Alejandro Severini
San Luis	Salón de OSDE Pueyrredón 152 Resistencia Colegio Médico de Cipolletti	20/03	Dra. María del Valle Rinaudo 02652-581482	Dra. María del Valle Rinaudo
Chaco	Alem 444	12/03*	Secretaría Filial 03722-448791 secretaria_sapchaco@gigared.com	Dra. Liliana Rodríguez
Alto Valle	Círculo Médico de Junín Rivadavia 379	20/03	Secretaría Filial 0299-4437072 saprnynqn@speedy.com.ar	Dr. Tomás Herczeg

FILIAL QUE ORGANIZA	LUGAR	FECHA	INFORMES E INSCRIPCIÓN	RESPONSABLE MÉDICO
Regional Oeste	Colegio Médico Gremial Av. Facundo Quiroga 25	10/04	Secretaría Filial Srta. Griselda 02362-433301/433325 int. 211 de 9 a 13 hs. secrejunin@sap.org.ar	Dra. Diana Plumier
La Rioja	Sede Filial Catamarca 1935	13/03	Dra. Sonia Frack (03822) 452729/421051 (03822) 156-24484 soniafrack2@hotmail.com	Dra. Sonia Frack
Rosario		27/03	Sede Filial (0341) 4253062 Lun. a vie. de 8 a 14 hs.	Dra. Adriana Peralta

* viernes

PRONAP 2010

Con este módulo Ud. recibirá la **Ficha de Inscripción al PRONAP 2010**.

LA INSCRIPCIÓN COMENZÓ EL 10/12/09 Y CIERRA EL 31/03/10.

Tenga en cuenta que la Ficha de Inscripción para lector óptico **sólo** puede ser utilizada por ALUMNOS del Curso.

Si Ud. conoce a algún profesional que quiera inscribirse al PRONAP por primera vez, por favor, pídale que solicite la Ficha de Inscripción para nuevos alumnos (de llenado manual) a la Secretaría del PRONAP, en cualquier Filial de la SAP o la imprima desde la página: www.sap.org.ar, solapa Educación, opción PRONAP, Ficha de inscripción.

Los temas del 2010 fueron seleccionados en base a las sugerencias de los inscriptos, de los miembros de la Secretaría de Educación Continua, de la consulta a los Presidentes de Filiales y Directores de Región. La decisión final ha estado a cargo de la Dirección y la Comisión Directiva de la Sociedad Argentina de Pediatría.

Para el 2010 se consideran los siguientes temas que serán tratados con diferentes modalidades:

- ❑ Alergias alimentarias.
- ❑ Calidad de vida.
- ❑ Cambio climático y salud.
- ❑ Errores del Metabolismo.
- ❑ Insuficiencia hepática.
- ❑ Enfermedad renal crónica.
- ❑ Lactancia materna e infecciones.
- ❑ Lenguaje y comunicación.
- ❑ Malformaciones mayores y menores.
- ❑ Miocardiopatías.
- ❑ Picaduras de animales ponzoñosos.
- ❑ Trastorno generalizado del desarrollo.
- ❑ Trabajo infantil.
- ❑ Trastornos del sueño.
- ❑ Déficits sensoriales.

Temas de Infectología Pediátrica – TIPs Módulos 3 y 4

Queremos informarles también que para el Curso **Temas de Infectología Pediátrica - TIPs, Módulos 3 y 4** otorgamos una prórroga en la inscripción hasta el 30 de enero de 2010. Para mayor información puede ingresar a www.sap.org.ar, solapa Educación, sección TIPS

¡Gracias por llegar hasta aquí en su lectura!

Lo esperamos en el 2010; sus aportes, sugerencias y observaciones son bienvenidas.

Por último le pedimos que **si realizó un cambio en su domicilio** nos avise lo más pronto posible para evitar retrasos en la recepción de los Módulos y/o Certificado.



Capítulo 1

❖ Desarrollo infantil: intervención oportuna y adecuada

Autora: Dra. Iris T. Schapira

Neurodesarrollo. Intervención temprana. Hospital Materno Infantil "Ramón Sardá"
Docente Facultad de Medicina UBA.



Por un niño sano
en un mundo mejor

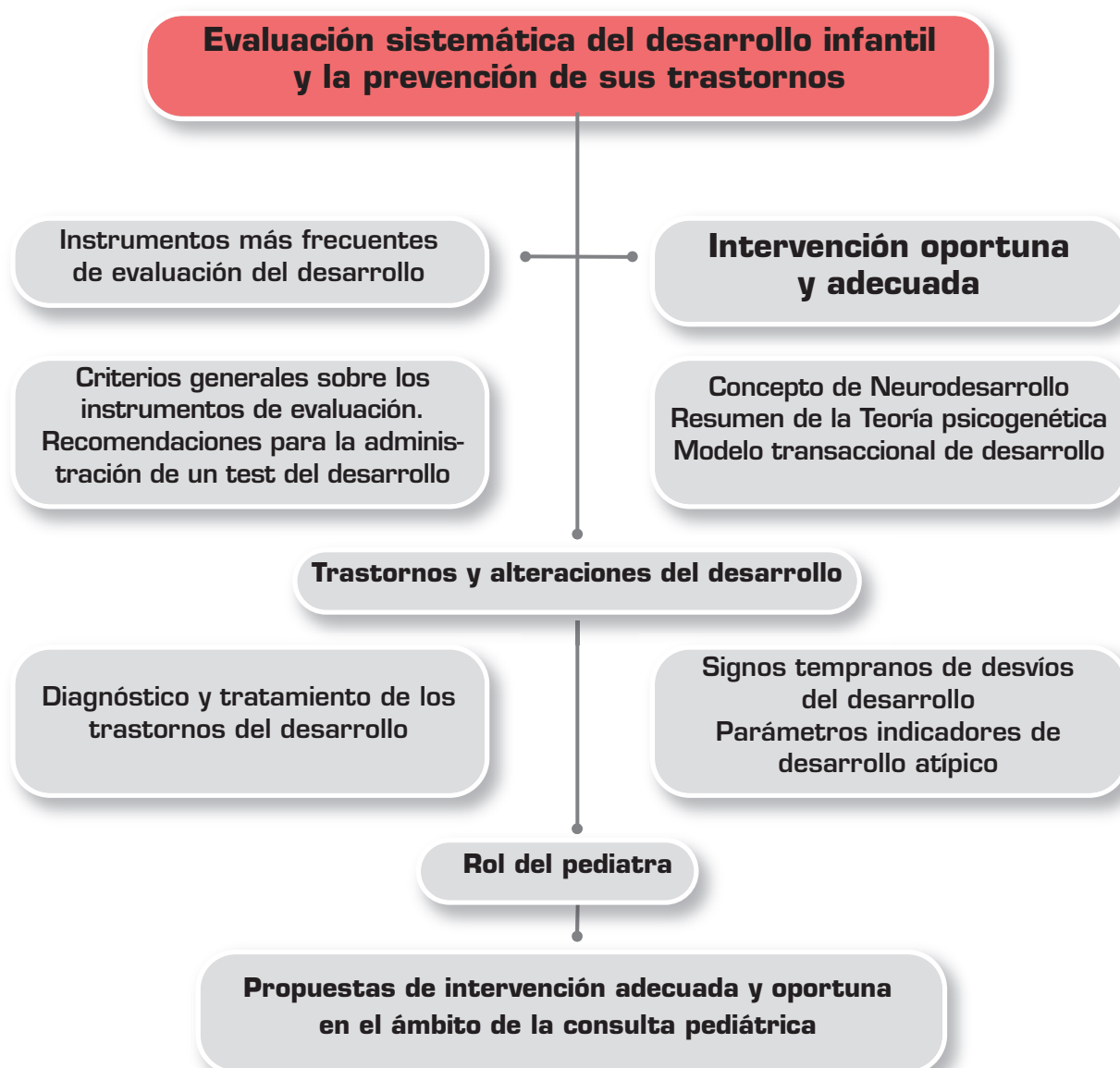
Sociedad Argentina de Pediatría
Secretaría de Educación Continua

(09)

Objetivos

- ❑ Recordar los principales conceptos relacionados con el crecimiento, maduración y desarrollo.
- ❑ Relacionar los diferentes factores de riesgo con las posibilidades de desarrollo adecuado.
- ❑ Definir los conceptos de estimulación temprana (ET), intervención oportuna y temprana y habilitación y rehabilitación.
- ❑ Conocer los fundamentos teóricos de la intervención oportuna.
- ❑ Describir los principales trastornos del desarrollo.
- ❑ Realizar una evaluación sistemática del desarrollo infantil.
- ❑ Proponer a los padres, en el ámbito de la consulta pediátrica, actividades de intervención adecuada y oportuna.

Esquema de contenidos



Introducción

El presente capítulo tiene como objetivo facilitar a los pediatras y a quienes trabajan con bebés y niños pequeños la incorporación en su tarea cotidiana de una mirada atenta y multifocal, así como aportar elementos que ayuden a reflexionar y comprender al niño y su entorno familiar.

Esta atención integral contempla aspectos que a veces pueden pasar desapercibidos: evaluación del desarrollo, detección temprana de sus trastornos y pautas de intervención temprana y oportuna, que favorecen el pleno despliegue de las capacidades infantiles, a fin de lograr el lema de SAP: **“Por un niño sano en un mundo mejor”**.

Los primeros años de vida son fundantes en el porvenir de los niños, quienes además de una nutrición adecuada, requieren de cuidados y afectos del entorno que les brinden las oportunidades para el progreso adecuado de su desarrollo. Este proceso no es rígido ni estereotipado; se basa en la indemnidad y maduración normal del Sistema Nervioso Central (SNC) y en la interacción con el medio ambiente.

El niño se nutre de afectos. La mirada de su madre, los contactos y sus caricias, tienen un rol preponderante en la constitución de sus primeros vínculos. La progresiva adquisición y perfeccionamiento de funciones son tareas primordiales del SNC, por lo que cualquier perturbación es el signo más trascendente de una disfunción. Hay variaciones individuales que dependen del proceso de maduración, de las prácticas y características del macro y microambiente, facilitadoras o no del pleno desarrollo de las potencialidades de cada niño.

Algunos niños con evaluaciones normales durante los primeros años de vida, a medida que se desarrollan y se completa la mielinización del SNC, presentan trastornos del desarrollo y/o de aprendizaje.

En la población no existe clara conciencia ni conocimientos acerca de la importancia de los primeros años y del aporte indispensable y con escaso costo económico que pueden hacer el trabajo conjunto entre la comunidad, las familias y el equipo de salud.

Eventos o situaciones de carencia tempranos pueden dejar huellas negativas imborrables. Los posteriores trastornos en el rendimiento académico llevan al fracaso y/o abandono escolar, disminuyendo las posibilidades laborales, de inserción social y aumentando la pobreza y marginación.

Los menores de dos años son los niños más vulnerables de nuestro medio: 22% de los niños de nuestro país tiene algún tipo de discapacidad, dentro de los cuales el 63,2% padece retraso mental (RM); la mayoría sin diagnóstico etiológico ni certificado de discapacidad (INDEC, 2003). Estudios realizados en Argentina, Uruguay y Chile han mostrado que niños de 2 a 5 años de sectores pobres tienen un déficit en su desarrollo cercano al 40%, y al entrar al nivel inicial ya es tarde o difícil de revertir la situación (Edwards M et al; Midaglia, C).

A pesar de que se ha señalado el impacto beneficioso que tiene la escolarización desde edades tempranas, cuanto antes se intervenga, mejor será el pronóstico y las posibilidades de revertir el déficit, la educación en los primeros dos años de vida casi no existe como responsabilidad estatal (Ferreyra H et al; de Vedia M). Si bien existen guarderías y jardines públicos para niños de esa edad en algunas provincias, la oferta es muy inferior a las necesidades. El 47% de los chicos entre 3 y 5 años de todo el país no asiste al jardín infantil.

Los primeros años se pueden caracterizar como un **período crítico y fecundo** de la vida. Es **crítico** ya que las funciones que no se ejercen en la edad correspondiente, se pierden y no permiten una buena integración de otras que aparecen ulteriormente en el curso del desarrollo. Gran parte del desarrollo corporal y cerebral humano tiene lugar en esta etapa, de gran vulnerabilidad. También es **fecundo**, se elaboran en esta etapa los mecanismos

fundamentales sobre los que va a desarrollarse la personalidad, se logran las conquistas intelectuales y motrices, y la adquisición afectiva más importante: la capacidad de amar, primero a través de un amor dependiente, exigente y acaparador, a través del cual el niño luego va descubriendo la posibilidad de que no solamente puede recibir, sino también dar.

Un país que quiere progresar debe proteger a sus niños y niñas dándoles la educación que necesitan. Ellos tienen derecho a ser respetados, asistidos y a que se les garantice el acceso y permanencia en la escolaridad obligatoria.

Sin embargo, aunque parezca una obviedad, los niños no **nacen** al ingresar a la escuela primaria, tienen una historia previa, en la cual, en la gran mayoría de los casos ha estado presente un pediatra, sobre el cual podemos y debemos influir. Múltiples actividades e investigaciones han demostrado que el abordaje integral del cuidado de la salud y el desarrollo infantil desde el nacimiento facilita el control de la etiología orgánica y ambiental, y mejora la asistencia y la prevención de trastornos en la primera infancia.

Algunas precisiones conceptuales

Riesgo biológico, ambiental y mixto

Riesgo biológico: situaciones durante el periodo pre, peri o posnatal, o en los primeros años que pueden alterar el proceso de desarrollo infantil (escaso control prenatal; prematuridad; retardo de crecimiento intrauterino; injurias hipóxico/isquémicas en el embarazo, parto o postnatales; hemorragias intracerebrales (HIC) con o sin hidrocefalia; leucomalacia periventricular (LMPV); lesiones sensoriales; infecciones intrauterinas (IIU); síndromes genéticos, etc.)

Un claro ejemplo de riesgo biológico es el RN pretérmino ya que su cerebro tiene una gran sensibilidad, está a merced de una inmensa información sensorial y es incapaz de emplear mecanismos inhibitorios protectores, dependientes de áreas corticales de mayor asociación y diferenciación.

Los RN pretérmino son considerados fetos ex-útero o fetos-neonatos, cuyos cerebros

están en pleno crecimiento y muestran las siguientes características:

- ❖ **Respuestas frente a estímulos:** inmaduras, desordenadas e inefectivas, más que adaptativas.
- ❖ **Alteraciones del tono muscular o postural:** el tono muscular es el estado de tensión permanente de los músculos que tiende al ajuste de las posturas locales y la actividad general regidos por el SNC. Sus componentes son el tono pasivo (resistencia a la movilización); la extensibilidad (mide la elongación que sufren músculos, tendones y ligamentos al alejarlos pasivamente de su punto de inserción) y la consistencia de masas musculares (apreciada por palpación comparando cada miembro, que debe ser uniforme en los cuatro miembros). El aumento de la consistencia muscular es independiente de la EG y una manifestación de estrés que disminuye con toques, caricias o masajes sistemáticos a cargo de los padres. El incremento del tono puede provocar fijaciones y/o bloqueos y compensaciones y secundariamente, hábitos y/o posturas viciosas, contracturas y patrones anormales de desarrollo. No

debe interpretarse como un avance en el desarrollo.

- ❖ **Actividad motora desorganizada, excesiva o descontrolada**, con movimientos de extremidades de amplio rango, lejos del cuerpo del bebé; hiperextensión de tronco y nuca; pobres comportamientos de auto-organización; dificultad para dormir, que incrementan la inestabilidad fisiológica, con alteración en relación respiración-succión-deglución.
- ❖ **Llanto prolongado y/o frecuente**: indica elevado nivel de excitación; aumenta hasta 200% la demanda energética, eleva el metabolismo basal, disminuye el retorno venoso de vena cava inferior; reestablece la circulación fetal y reduce la oxigenación.
- ❖ **Desarrollo psicomotor** a las 40 semanas: es similar al RNT, pero con mayor maduración senso-perceptual (especialmente visión) debido a exposición anticipada a estímulos.
- ❖ **Sueño y vigilia**: maduran a lo largo del tiempo. El sueño con movimientos oculares rápidos (MOR) es fuente de estimulación endógena necesaria para el crecimiento del SNC, con elevación de temperatura, circulación cerebral y síntesis proteica. A mayor EG se incrementa el sueño tranquilo y disminuyen el de transición y el activo; desde las 36 semanas un ciclo dura 40 minutos e incluye sueño activo y tranquilo. A las 40 semanas un ciclo completo es de 60 minutos, con mayoría de sueño tranquilo (inmovilidad, respiración regular y escasos MOR). La vigilia coincide con incremento de atención visual y alerta, que dependen del crecimiento y complejización de interacciones dendríticas y mayor control del centro de activación reticular y corteza superior.

Riesgo psico-social o ambiental: todos aquellos niños y niñas que viven en condiciones sociales poco favorables y/o falta de apoyo familiar; falta de cuidados o interacciones adecuadas; maltrato, negligencias o abusos; bajo nivel socio-económico (NES) y/o cultural; parto prematuro pues la diada madre/hijo no concluyó el tercer trimestre del embarazo (fundamental para la

recepción del niño en un hogar), duelos maternos no resueltos (abortos provocados o espontáneos, muerte de otro hijo); escasa instrucción materna; madre adolescente; madre sola; enfermedad orgánica y/o psíquica en la madre; mal vínculo con el bebé, etc. están amenazados de alterar su desarrollo. Las consecuencias, de aparición más tardía, son problemas neuropsicológicos sutiles, moderados o aún graves (bajo nivel intelectual; labilidad atencional; trastornos de memoria, lenguaje, comunicación o psicomotores; problemas de aprendizaje y/o conducta).

Riesgo mixto: comparten características del grupo de **riesgo biológico** por los antecedentes perinatales y las de **riesgo ambiental** por provenir de medios deprivados. El efecto de la enfermedad se potencia por un ambiente desfavorecedor, internaciones prolongadas en las UCIN, independientemente del nivel socioeconómico familiar, impactan también en el desarrollo (estrés, aumento de estímulos sonoros, visuales, táctiles, prácticas invasivas; alteración de los vínculos familiares, estrés maternal, deprivación materna, etc.), originando riesgo ambiental, por lo que se consideran dentro del grupo de **riesgo mixto**.

❖ Crecimiento, maduración y desarrollo neurobiológico

Estos términos usados frecuentemente como sinónimos, están estrechamente relacionados entre sí, pero tienen distintas acepciones.

Crecimiento: propiedad esencial de las células vivas; es el aumento del tamaño y el número de las mismas.

Maduración: organización progresiva de las estructuras morfológicas genéticamente determinada.

Desarrollo: concepto más abarcativo referido al proceso escalonado caracterizado por el incremento de funciones y su mayor

coordinación; son transformaciones globales conducentes a adaptaciones cada vez más flexibles. Se refiere a cambios cualitativos que se producen desde la concepción hasta el final de vida y están condicionados por factores endógenos o intrínsecos (genéticos y hormonales, biológicos), exógenos o extrínsecos (bio-psico-sociales: nutricionales como iodo, hierro, proteínas, microelementos, ácido fólico, etc.; ambientales como irradiaciones, intoxicaciones, alcohol, drogas, tabaco, etc.; psicológicos, principalmente maternos) más los epigenéticos (factores no genéticos que intervienen en la determinación de la ontogenia, se refiere a las interacciones entre genes y entorno que producen los organismos) que facilitan, interfieren o mantienen su curso.

El conocimiento del neurodesarrollo embrionario y fetal humano permite comprender mejor aspectos anatómicos y funcionales del SNC, que se desarrollan fundamentalmente en el comienzo de la vida, desde el momento de la concepción hasta varios meses de vida extrauterina. Es un período crítico, vulnerable, sensible, en gran parte programado genéticamente, pero en el que pueden producirse por diversas influencias, cambios funcionales o estructurales, esta posibilidad de cambio se denomina **plasticidad**. Es un concepto originado en la embriología experimental y recogido por otras disciplinas (psicología, etología, endocrinología, etc.). Se refiere al momento de especial sensibilidad a diversos modificadores en que una misma impronta que deja huellas profundas en algunos individuos, introducida en otros, no produce cambios o sólo son leves.

Ocurre en distintos períodos de la vida: durante el desarrollo cerebral (modificación estructural y funcional por procesos de neuro, sináptico y morfogénesis); en el cerebro envejeciente (ocupación de espacios desnervados con menor densidad neuronal por arborizaciones dendríticas expandidas); postraumatismo o lesión aguda (restablecimiento funcional relacionado con la reorganización); en fase de aprendizaje (cambios funcionales y posturales concernientes a la experiencia de estímulos adquiridos).

Respecto a la plasticidad cerebral, se ha descrito un sistema de economía que guardaría en estructuras subcorticales información sensorial (visual, táctil, auditiva) en el período pre y post-natal inmediato, memoria (guardada en estructuras sub-corticales) y en relación con aspectos vinculares precoces (*imprinting* o apego).

En el crecimiento cerebral, se describen dos estadios:

- ❖ *Primer estadio:* desde la semana 10 a la 18 de gestación, se forma el número total de neuronas, difícilmente alterado por desnutrición o falta de estímulos externos, es vulnerable a factores teratogénicos.
- ❖ *Segundo estadio o de crecimiento rápido:* desde la semana 20 intraútero hasta los 20 años de vida. Comprende la aparición de la oligodendroglia (conexiones interneuronales; crecimiento del número de dendritas y células gliales); la diferenciación neuronal (decisiva para la posterior capacidad de rendimiento cerebral, que finaliza alrededor de los 4 años); y la mielinización (recubrimiento de las conexiones interneuronales con una membrana especializada que permite una adecuada transmisión de impulsos nerviosos, es fundamentalmente un hecho posnatal, que ocurre en ciclos hasta los 20 años).

El cerebro del RN pesa el 25% de lo que pesará el del futuro adulto; a los 6 meses el 50%; a los 5 años, el 90%. El resto del cuerpo crece y se desarrolla más lentamente: el RN pesa el 5% del peso del adulto; a los 10 años logra el 50% de su futuro peso.

❖ Promoción de la salud y prevención de trastornos del desarrollo infantil

Promoción de la salud: estrategias factibles y realistas que respondan a las necesidades de la población para optimizar los potenciales en salud física y psicosocial a través de información, programas de promoción de la

salud y acceso a cuidados médicos, desde la atención primaria, en un nuevo paradigma de salud integral.

Prevenir significa adoptar medidas encaminadas a impedir una determinada enfermedad, o limitar la progresión de la misma. Hay tres niveles de prevención:

- ❖ **Primaria:** comprende la promoción, fomento, defensa y protección de la salud de la población con acciones que inciden sobre los individuos de una comunidad para evitar que se produzcan deficiencias (educación para la salud, talleres para padres, medios masivos de comunicación, adecuado control obstétrico, etc.).
- ❖ **Secundaria, de diagnóstico precoz:** identifica la presencia posible o establecida de desviaciones del desarrollo en una población determinada y asintomática, sin manifestación evidente; se emplean tests de pesquisa en etapas tempranas para impedir una limitación funcional permanente, consecuencias físicas, psicológicas y/o sociales negativas; o como guía anticipada para prevenir futuras discapacidades del neuro-desarrollo.
- ❖ **Terciaria:** referida al diagnóstico y tratamiento de un problema con claras manifestaciones clínicas, para curar o paliar una enfermedad o síntomas determinados. El cuidado y la atención en cómo se manipulan y se posicionan los lactantes de alto riesgo y/o con anomalías ya establecidas del tono y la postura pueden mejorar el pronóstico al prevenir inmovilidades articulares, contracturas y/o deformidades. Son programas de prevención terciaria que dan orientación, atención y tratamiento (estimulación temprana, habilitación/rehabilitación, etc.) necesarios para que el niño con discapacidad despliegue sus potencialidades y logre su integración social. Quien tiene una discapacidad no es anormal o subnormal, es alguien que se inserta en el mundo con una capacidad disminuida en algún aspecto y requiere de una educación y apoyo individual y especializado.

❖ Estimulación temprana (ET), intervención oportuna y temprana; habilitación y rehabilitación

ET es el conjunto de acciones que proporciona al niño las experiencias necesarias desde el nacimiento para desarrollar al máximo su potencial, a través de personas y objetos en cantidad, calidad y oportunidad adecuadas, en el contexto de situaciones de variada complejidad, que generen en el niño un cierto grado de interés y actividad, logrando una relación dinámica con su medio ambiente y un aprendizaje efectivo (Montenegro H.).

Este término proviene de la literatura anglosajona referido a programas de prevención secundaria y terciaria en niños de riesgo biológico. Es el **proceso terapéutico-educativo** a cargo de un equipo inter y transdisciplinario, con el fin de promover y favorecer el desenvolvimiento armónico del niño en riesgo o con trastornos de su desarrollo ya establecidos, así como de su familia y entorno.

La estimulación fluctuante, a destiempo o la hiperestimulación son tan nocivos para los sistemas funcionales como la sub-estimulación. La sobre-estimulación, en lugar de privación sensorial, como se pensaba hace algunos años, origina un retardo en el proceso madurativo; comprobándose en RN pretérmino que son saturados por estímulos del entorno tecnológico y de la asistencia médica.

Las siguientes modalidades de abordaje cuentan con el mismo marco teórico, se diferencian en el objetivo y el momento:

Intervención oportuna y adecuada: conjunto de actividades que **ejerce el equipo de salud desde la internación en la UCIN y la atención ambulatoria**. Comprende el acompañamiento en las diferentes etapas evolutivas y la evaluación del desarrollo a fin de prevenir y detectar precozmente posibles trastornos, alteraciones vinculares y/o del aprendizaje; y brindar pautas a la familia facilitando una evolución más favorable

en niños con trastornos del desarrollo probables y/o establecidos.

Tratamiento o intervención temprana: es el **abordaje terapéutico en bebés de riesgo**, influyéndose sobre su SNC al inhibir patrones de actividad tónica anormal y facilitar otros más normales. Se inicia a partir de los 4 ó 5 meses de vida, cuando están presentes casi todos los componentes sobre los que se construirá su desarrollo. Se espera hasta esa edad para que el bebé logre su propia regulación, pero si el tono anormal persiste, se apoya e incluye a la familia en el manejo adecuado para facilitar los primeros e importantes patrones básicos normales de control postural y enderezamiento. Se intenta evitar la adquisición y habituación a patrones anormales de hipertonía y aparición de complicaciones evitando, o por lo menos relegando para más adelante, las cirugías correctoras.

Tratamiento o intervención muy temprana: es el factor determinante, muchas veces para ese bebé y sus padres que han recibido la información que su niño no es normal/sano. Cuanto antes se intervenga, desde la UCIN, ya sea el equipo de Desarrollo o el pediatra sensibilizado con los problemas del desarrollo infantil, mejor será la calidad de atención, reestructuración de función materna, mejorar y facilitar habilidades fisiológicas. Requiere de un profundo conocimiento del neurodesarrollo y experiencia con bebés pequeños, en un abordaje interdisciplinario incluyendo a obstetras y neonatólogos, según las necesidades del bebé (si es inmaduro, RN pretérmino, hipóxico-isquémico, con patrones patológicos, dificultades en coordinar respiración/ succión/ deglución, con

alteraciones severas del tono muscular u otros) (Köng E.).

Habilitación/Rehabilitación: ambas son procesos terapéuticos, educativos y sociales aplicados en distintos momentos de la vida (Ley 24.901).

- ❖ **Habilitación:** en niños menores de 2 años, se facilita su aprendizaje y el desarrollo de funciones y patrones de movimientos más cercanos a la normalidad nunca desarrollados. En bebés con trastornos en su desarrollo y/o tono aún no muy anormal se inhiben patrones de movimientos atípicos logrando otros más normales, brindando una experiencia motriz más adecuada desde los primeros meses, a fin de desarrollar sus potencialidades. Por ejemplo, la presencia de hiperextensión de nuca o de reacción tónica cervical asimétrica (RTCA) muy prolongadas en el tiempo, impiden posteriores aprendizajes.
- ❖ **Rehabilitación:** proceso coordinado de recursos humanos, metodologías y técnicas cuyo objetivo es la adquisición y/o restauración de aptitudes e intereses en mayores de 2 años (con pérdida de experiencias iniciales y de oportunidad de desarrollo normal, aún con nivel intelectual apropiado; deberán reemplazar patrones anormales instalados por otros más normales, y adquirir pautas desconocidas hasta este momento). También en adultos con discapacidad, a fin de lograr el nivel psicofísico y social más adecuado para su integración social, a través de la recuperación de todas o la mayor parte de las capacidades motoras, sensoriales, mentales y/o viscerales, alteradas total o parcialmente.

❖ Intervención oportuna, fundamentos

El **marco teórico de intervención oportuna**, se basa en tres pilares:

- ❖ Concepto de neurodesarrollo.
- ❖ Teoría psicogenética.
- ❖ Modelo transaccional de desarrollo.

❖ Concepto de neurodesarrollo

Se fundamenta en el estudio de los componentes normales y anormales del movimiento. Karel y Berta Bobath, en la década de 1950, observaron y analizaron características del desarrollo motor normal, y

lo compararon con el de niños y adultos con daño neurológico.

Establecieron principios terapéuticos que facilitan los componentes normales del movimiento, inhiben los anormales y varían la calidad de posturas y movimientos, lográndose actividades más finas y selectivas (visión, mecanismos respiratorios, alimentación y habla). En la actualidad, los fundamentos del método se han transformado en relación a las nuevas teorías neurocientíficas, aunque el manejo mantiene su esencia.

El desarrollo consiste en una gran variedad de adquisiciones, superponiéndose las secuencias, enriqueciéndose unas a otras. Además, otorga elementos y permite el desenvolvimiento de aspectos superiores según necesidades y respuestas individuales; resuelve problemas involucrando en el manejo del niño a la familia en forma global, holística. Considera **reflejos** a los obligatorios (osteo-tendinosos, pupilar, etc.). Aquellos presentes en niños pequeños (Moro, prensión, marcha automática, reflejo tónico-cervical asimétrico-RTCA, etc.) no obligatorios, se denominan **respuestas o reacciones primarias, patrones motores primarios, temporarios o primitivos**; teniéndose en cuenta la variabilidad de las capacidades y su modificación a medida que el SNC madura, se mantienen hasta los 4 meses. Si se observan más allá de los 5 meses, son llamados **patrones primitivos en apariencia o reacciones patológicas**.

Los patrones motores anormales o atípicos no se ven en ninguna etapa del desarrollo normal.

❖ Resumen de la teoría psicogenética

El desarrollo psíquico se inicia con el nacimiento; es una marcha hacia el equilibrio, un paso perpetuo de un estado menos equilibrado a otro superior, similar a una construcción continua donde los nuevos caracteres se edifican en las etapas ulteriores, como subestructuras, en relación dinámica con el medio.

La inteligencia es la forma más elevada o precisa de adaptación del organismo a su medio, a su realidad; es la forma de equilibrio hacia la cual tienden todas las acciones de orden senso-motor y cognoscitivo.

El desarrollo no es estático, sino el punto de partida para alcanzar formas superiores de desarrollo mental.

La **adaptación** se logra a través de dos procesos fundamentales que son a la vez opuestos y complementarios: **asimilación** (la acción que ejerce el individuo sobre los objetos que lo rodean modificándolos en función de esquemas mentales preexistentes) y **acomodación** (el sujeto modifica sus esquemas en el intercambio con el medio). La acción que ejerce el ambiente es transformadora, los datos incorporados por la experiencia producen cambios y crean nuevos esquemas cognitivos.

Las funciones mentales superiores en el proceso de su formación atraviesan varios estadios o etapas. Durante los 2 primeros años se extiende el **período sensorio motor**, más ligado a lo biológico, en que el niño realiza experiencias directas con los objetos, conociéndolos por la percepción e impresiones sensoriales y su necesidad motriz de tocar, chupar y explorar, reconociendo el mundo. Es el proceso a nivel de las acciones de una inteligencia práctica: la constancia del objeto, reconocimiento de cierta causalidad y la construcción del espacio y tiempo prácticos. Pasa de una inteligencia sensorio-motriz a una representativa (cerca de los 2 años), al interactuar con el medio, influenciado por lo cultural y el medio ambiente. Las áreas asociativas del cerebro establecen un aprendizaje primario.

❖ Modelo transaccional de desarrollo

Relaciona los efectos de la familia, el medio y la sociedad.

El desarrollo es único y peculiar, y el resultado final es un balance entre factores de riesgo y protección.

Problemas biológicos pueden modificarse por factores ambientales, y determinadas situaciones de vulnerabilidad originarse en variables sociales o ambientales. Describe

factores de protección a nivel biológico, psicológico y socio-afectivo en niños, sus familiares, el medio sociocultural y las interacciones paterno-filiales (tiempo de lactancia materna, escolaridad de los padres, alimentación adecuada, recreación, cuidados de salud en términos preventivos, etc.). Son hechos o situaciones propios de individuos o del entorno que elevan su capacidad para hacer frente a la adversidad o disminuyen la posibilidad de desajustes psico-sociales ante factores de riesgo.

Evaluación sistemática del desarrollo infantil

Por la importancia y el impacto de los déficits en el desarrollo en la morbilidad infantil, es fundamental identificar tempranamente a los niños de mayor riesgo a fin de minimizar los efectos negativos.

Cuanto más oportuno sea el diagnóstico de trastornos en el desarrollo y más adecuada y oportuna sea la intervención, mejor será la calidad de sobrevivencia, junto al máximo despliegue de las potencialidades y menor el impacto en la vida futura.

La prioridad es incorporar sistemáticamente en la consulta en salud la valoración del desarrollo neurobiológico y funcional, y conocer el comportamiento de nuestra población a fin de mejorar los contenidos y la calidad de su atención.

Los ejes de la evaluación son:

- 1. Anamnesis médico-social:** antecedentes perinatales, familiares y del medio sociocultural que identifiquen probables causas de alteraciones en el desarrollo (riesgo biológico, ambiental o mixto). Múltiples factores de riesgo aumentan las posibilidades de minusvalidez.
- 2. Examen físico y del neurodesarrollo** dentro de la consulta pediátrica habitual,

considerando no sólo el área motora (sostén cefálico, sentado y marcha independiente, etc.) sino además, el lenguaje, el área social y de coordinación. Poco interesa qué test se elija; lo importante es evaluar el desarrollo.

- 3. Equipo inter y transdisciplinario:** la incorporación de profesionales de otras especialidades (fonoaudiología, kinesiología, psicología, psicopedagogía, etc.) con un marco conceptual común permite un conocimiento superior y más abarcativo del niño, su familia y su entorno. Se facilitan logros en cuanto al mejoramiento de las funciones y capacidades infantiles; se unifican diagnóstico, tratamiento y recomendaciones. El pediatra actúa como el médico de cabecera, coordinador entre los especialistas y referente para la familia, acompañando en el proceso diagnóstico y terapéutico a través de una comunicación e información correcta y organizada.

Instrumentos de evaluación del desarrollo

Para valorar el crecimiento físico hay unanimidad técnica y metodologías definidas y simples. Respecto al desarrollo, la situación es más compleja, aunque hay consenso internacional sobre su inclusión en los controles pediátricos, pues junto a la supervisión del crecimiento constituyen el eje

de la salud del niño, en la atención individual y en la de grupos de población.

Hay controversias teóricas y metodológicas sobre la medición de aspectos cuali y cuantitativos y al empleo de los instrumentos diseñados y usados con más frecuencia.

Las valoraciones funcionales del desarrollo psicomotriz son formas indirectas de examinar el SNC y existen numerosas pruebas, sustentadas en tests psicológicos y de desarrollo para lactantes y niños preescolares.

Permiten además apreciar la aptitud o aprestamiento escolar, que comprende la capacidad intelectual, destreza motriz fina, atención, cumplimiento de consignas dadas e inhibición de la actividad motora gruesa durante la actividad propuesta.

Criterios generales sobre los instrumentos de evaluación

Un adecuado instrumento de evaluación debe reunir las siguientes características:

- ❖ Validez de constructo: coherencia con el marco teórico del que deriva.
- ❖ Validez concurrente: correlación con otra prueba previamente reconocida como válida.
- ❖ Validez de criterio y/o predictiva: asociación con resultados en el tiempo y detección de patología o en riesgo.
- ❖ Confiabilidad: capacidad de dar resultados similares en el test-retest o entre dos examinadores (inter-juez).
- ❖ Puntuación y normas: en relación al objetivo del test y al punto de corte.
- ❖ Características prácticas: duración; personal requerido; capacitación del mismo; costo de equipos y/o batería.
- ❖ Sensibilidad: posibilidad de un instrumento de detectar como sospechoso a quien tiene un verdadero trastorno.
- ❖ Especificidad: capacidad de un instrumento de determinar si quien es normal para la pesquisa, es realmente normal.

Breve análisis de los instrumentos de evaluación del desarrollo de uso más frecuente

Los instrumentos que se utilizan con mayor frecuencia son una representación del repertorio conductual en lactantes por observación y comparación de la amplitud de sus capacidades con las consideradas normales dentro de cada edad valorada. Caracterizan los procesos o funciones cognitivas con ítems correspondientes a las diversas áreas del desarrollo (social, lenguaje, motora gruesa y fina y/o de coordinación). (Ver *Anexo 1*).

Son métodos complementarios entre sí, no excluyentes; no miden inteligencia. El índice o cociente de desarrollo (CD) en menores de 18 meses no concuerda ni predice el cociente intelectual (CI) obtenido a los 4 años o más.

Los instrumentos de evaluación del desarrollo se clasifican en:

Exámenes o tests neurológicos: diagnostican y/o detectan alteraciones o enfermedades neurológicas no pesquiasadas por métodos de screening (Amiel-Tison; P. Allison, Noli JJ, etc.).

Tests de screening, tamizaje o pesquisa: identifican individuos presuntamente enfermos, con defectos o patologías no reconocidas en una población aparentemente sana al realizar exámenes u otros procedimientos de aplicación rápida y sencilla; no intentan hacer diagnóstico (EEDP, Denver, BINS, etc.). Al detectar a alguien como positivo o sospechoso, debe confirmarse o rechazarse con un test diagnóstico.

Tests diagnósticos: confirman y/o caracterizan una enfermedad (Bayley, Weschler, etc.).

Tests de supervisión: permiten detectar trastornos motores sutiles, supervisar la evolución infantil y la eficacia o no de tratamientos en niños con alteraciones

neuromotoras¹ Pipa MC et al; Test of Infant Motor Performance (TIMP) Girolami G, Campbell SK; Efficacy of a Neuro-Developmental Treatment program to improve motor control of preterm infants. *Pediatr Phys Ther* 1994;6(4):175-184, Checklist, Bly L.).

Recomendaciones para la administración de un test del desarrollo

- ❖ En un ambiente cálido y agradable para que el niño pueda estar desvestido.
- ❖ En presencia de los padres o un acompañante y encontrarse en buen estado de salud, sin cansancio ni hambre.
- ❖ Informar previamente sobre el objetivo: no es una prueba de inteligencia sino que consiste en la evaluación y observación de las capacidades individuales, y no es necesario obtener respuestas positivas en todos los ítems propuestos.
- ❖ Usar edad corregida (E.Co.) hasta los 2 años en los RN pretérmino, en que se equiparan con los RNT.
- ❖ Realizar el estudio en forma transversal: observar el comportamiento en distintos decúbitos (dorsal, ventral y en ambos laterales), tracción a sentado y de pie.
- ❖ Algunos tests otorgan un perfil de desarrollo: señala el desempeño en las diferentes áreas o funciones, permitiendo una valoración cualitativa: EEDP, TEPSI, Bayley, etc.
- ❖ Cada test requiere una batería para su administración; excepto algunos como la Checklist de Lois Bly, el AIMS, etc. en que se ofrece algún juguete atractivo, que puede ser del mismo niño.
- ❖ Si las respuestas no son las esperadas para la edad, se controlará al niño en la próxima consulta y se investigarán situaciones de riesgo ambiental y biológico (antecedentes perinatales), aspectos vinculares y afectivos, calidad de estímulos, etc. Se reforzarán las acciones a realizar en el hogar en el área de desarrollo en déficit.

- ❖ Si persisten las fallas en más de 2 consultas se derivará al niño al servicio especializado correspondiente para su diagnóstico y tratamiento.
- ❖ Si la evaluación fue satisfactoria se realizarán los controles subsiguientes según los objetivos del cuidado primario en salud preestablecidos.

Signos tempranos de desvíos del desarrollo

Este diagnóstico no siempre es sencillo; pueden aparecer signos atípicos en forma **transitoria** en bebés con graves trastornos en el desarrollo, en otros con maduración más lenta o con lesiones cerebrales muy leves de las que se recuperan espontáneamente.

Enfermedades crónicas, hospitalizaciones prolongadas, atención inadecuada, etc. pueden provocar retrasos evolutivos transitorios que se logran superar y el niño puede desarrollarse con normalidad. Sin embargo, los signos atípicos anteriormente citados pueden indicar diferentes disfunciones (trastornos cognitivos).

❖
La intensidad de síntomas tiene valor predictivo relativo, sobre todo en los primeros meses de vida: niños con aparentes síntomas severos pueden mostrar un comportamiento motor normal más tarde; o persistencia de signos atípicos que luego son más severos.
 ❖

Signos mínimos, tales como hiperextensión de nuca o una RTCA fija hacia un lado determinado, en los primeros meses pueden desaparecer o incrementarse y ser severos con posterioridad, pues se intensifican a medida que el bebé aumenta su actividad por la retroalimentación anormal y el esfuerzo.

¹ Motor Assessment of Developing Infant; Alberta Infant Motor Scale (AIMS).

Los **signos clásicos de PC** (espasticidad extensora con entrecruzamiento de miembros inferiores -MMII-, prensión palmar espástica y/o movimientos atetoides típicos) son tardíos (1-5 años). Es importante clasificar, diferenciar sus diversas formas clínicas (*Tabla 1*) y

discriminar el simple retardo del desarrollo de otros condicionamientos (hereditarios, congénitos y/o ambientales). Se requiere el conocimiento de parámetros favorables, normales o típicos del neurodesarrollo y diferenciarlos de los atípicos.

Tabla 1
Clasificación de PC

	Espasticidad severa	Espasticidad moderada	Atetosis	Ataxia	Hipotonía
Inervación recíproca	Exagerada	Exagerada	Insuficiente	Insuficiente proximal	Insuficiente
Tono	▲ No cambia en reposo/ movimiento.	▲	Fluctuante	▼	▼
Movimiento	Escaso/ausente	Presente	Presente	Presente	Presente
Movimientos involuntarios	Ausentes	Ausentes	Distales	Proximales	Ausentes
Reacciones asociadas	Palpables	Presentes	Presentes	Ausentes	Ausentes
Reacciones de balance	Ausentes	Parciales	Parciales	Incoordinadas	Presentes
Complicaciones	Contracturas. Deformidades.	Contracturas. Deformidades. Luxaciones.	Deformidades. Luxaciones.	Deformidades. Luxaciones.	
Frecuencia %	65- 70		15	13	
Otros	Cuadriplejía, hemiplejía, diplejía.	Distribución similar a la anterior.	Pura, con espasticidad, distónica o coreoatetósica.	Temblores intencionales, dismetrías, nistagmus. Puede asociarse a espasticidad o atetosis.	Con retraso mental. Transitoria hacia espasticidad, atetosis, ataxia o combinaciones.

Las **habilidades motoras claves o puntos llave** de cada mes abren paso a otras y son base para el logro de destrezas motoras futuras e importantes; si no se logran en la edad cronológica (E.Cr.) o en E.Co. correspondiente, debe controlarse el progreso mensualmente hasta lograrlos (*Tabla 2*).

Tabla 2
Puntos llave del desarrollo típico en los dos años de vida

RN y 1^{er} Mes: Flexión fisiológica de extremidades en cualquier posición. Se mueve vivazmente en vigilia. 1. En supino se orienta visualmente cuando la cabeza está sostenida. 2. Reacción al sonido. 3. En bipedestación con sostén, descarga peso y extiende piernas. 4. Reacción de marcha o marcha automática.
2° Mes: Gran asimetría por la reacción tónico-cervical asimétrica (RTCA) y mayor desorganización. 1. En supino sigue objetos 90°. 2. Lleva mano a cabeza y boca para auto-calmarse en supino. 3. Intenta levantar la cabeza al traccionarlo al sentado. Fija la vista en el examinador para estabilizarse.
4° Mes: Orientación hacia línea media; simetría de cabeza y tronco y bilateral de extremidades. 1. Sostén cefálico. 2. Sonrisa social. 3. Disocia movimientos oculares del de cabeza para seguir objetos (180°). 4. En prono se levanta a sí mismo (cuando tiene experiencia).
6° Mes: Independiente y activo en supino y prono, rola de prono a supino y de supino a prono y a decúbito lateral. 1. Presión radio-palmar. Transfiere objetos de una a otra mano. 2. Se sienta sin apoyo. 3. Paracaídas anterior. 4. Juega a escondidas. 5. Imita sonidos del lenguaje.
8° Mes: Explora el medio con variedad de posiciones. Más interés en objetos pequeños. 1. Presión radio-digital. 2. Manipula, transfiere y suelta juguetes y los golpea en línea media. 3. Gatea sobre manos y pies. 4. Distingue a extraños. 5. Se para con apoyo. 6. Encuentra un objeto escondido. 7. En sentado, control del tronco bien desarrollado, con variedad de patrones en MMII: en anillo, sentada larga, lateral, en W (usado por algunos bebés, no debe estimularse).
12° Mes: Activo e independiente, prueba nuevos ambientes y objetos del ambiente; desarrolla nuevos esquemas motores. 1. Pinza fina de índice-pulgar. 2. Camina tomado de muebles, etc. con amplia base de sustentación para mayor estabilidad postural. 3. Pá y má no específicos. 4. Junta manos en la línea media. 5. Gatea para desplazarse rápidamente. 6. Marcha independiente (promedio: 12 meses).
15 meses: Comienza a hablar y a buscar y lograr mayor autonomía. 1. Camina solo bien. 2. Dice al menos 3 palabras. 3. Pone una cosa chica (pastilla) dentro de un frasco o vaso. 4. Hace garabatos con un lápiz.
18 meses: El lenguaje comprensivo ha evolucionado. Afirmar su autonomía diciendo no. Etapa de rabietas, berrinches y oposición. Algunos niños inician el control de esfínteres. 1. Se agacha y se levanta solo. 2. Distingue y muestra distintas partes de su cuerpo (ojos, boca, etc.) 3. Se saca la ropa (zapatos, medias) 4. Reconoce el No!
24 meses: Corre, salta, trepa, los movimientos de manos son más precisos. Juega, imita y dibuja. 1. Cumple órdenes sencillas. 2. Combina dos palabras. 3. Saca una pastilla de un frasco dándolo vuelta. 4. Usa la cuchara derramando poco.

Parámetros indicadores de desarrollo atípico

1. **Signos o movimientos atípicos:** señales de advertencia que pueden llevar a otros de

orden compensatorios, comprometiendo el sistema biomecánico y músculo-esquelético. Si el bebé presenta alguno de ellos, deberá examinárselo y/o ser tratado por un terapeuta calificado (*Tabla 3*).

Tabla 3
Signos atípicos

<i>Signos atípicos 40 semanas a 6 meses (E.Co.)</i>	<i>Signos atípicos 6 a 12 meses (E.Co.)</i>
■ Al extender pasivamente las extremidades, no vuelven a flexionarse. ■ Fuertes asimetrías posturales o RTCA obligatorio. ■ Hipotonía o hipertonía marcadas. ■ Mayor tono flexor en MMSS que en MMII. ■ MMII fuertemente extendidas. ■ Sin pataleo en MMII. ■ Control cefálico anormal (pobre o no hay intentos). ■ Hiperextensión de nuca, tendencia al opistótonos. ■ Sin marcha automática; piernas poco activas o muy rígidas. ■ Pulgar incluido permanentemente. ■ Ausencia de prensión palmar y/o plantar. ■ Temblores y/o sobresaltos exagerados. ■ Moro anormal (sólo extensión, asimétrico o ausente). ■ Clonus persistente. ■ Asimetría en movimientos. ■ Pobre o ausencia de orientación visual y/o auditiva. ■ Falta de fijación de la mirada. ■ Irritabilidad exagerada, hiperactividad psicomotriz o letargo. ■ Succión débil (empuje de lengua, mordedura tónica e hipersensibilidad bucal).	■ Extensión fuerte, flexión mínima. ■ Hipotonía marcada con destacada abducción y rotación externa de MMSS e II sin balanceo de aducción. ■ Tensión en cualquier articulación en MMSS o MMII. ■ Posturas asimétricas fuertes de cabeza y tronco, no balanceadas por posturas simétricas. ■ Pobre seguimiento visual en cualquier posición. ■ No rola de supino a prono y/o de prono a supino. ■ Rola de supino a prono usando sólo patrones en extensión. ■ No juega en prono. ■ Postura de rana en MMII sin balanceo de extensión de cadera y rodilla en prono. ■ Fuerte extensión de MMII sin alternar con flexión en prono. ■ Sin transición de prono a cuadrupedia. ■ No gatea en cuadrupedia. ■ Gatea moviendo ambas piernas hacia delante en forma simultánea ("salto de conejo"). ■ No trepa muebles o escaleras. ■ No se sienta en forma independiente. ■ Fuerte extensión de cabeza, tronco y piernas en sentado. ■ Sentado sin apoyo con MMII en anillo, en w, en lateral o en lateral siempre del mismo lado. ■ No realiza transición al sentado ni para salir del sentado. ■ Marcada extensión en MMII en parado, con peso sobre los dedos del pie. ■ Marcada extensión en MMII en parado, con peso sobre dedos del pie.

2. **Persistencia de reacciones primitivas** (RTC asimétrica, Moro, etc.) asociadas o no a tono muscular anormal a los 3 ó 4 meses de vida (reacciones patológicas o atípicas).

3. **Carencia de desarrollo** de las reacciones esenciales para el control cefálico, rolar y/o de equilibrio, por lo que el perfeccionamiento se detiene o se retrasa. Dichas reacciones esenciales son las de

postura y de equilibrio; por ejemplo: la transformación de movimientos masivos primarios primitivos y sinérgicos en otros más individuales y especializados, la variación gradual del tono muscular para resistir la fuerza de gravedad. El mecanismo postural permite el control de la cabeza en el espacio, mediante rotación o adaptación; las reacciones de equilibrio son fluctuaciones automáticas e inconscientes. En el movimiento pasivo el recién nacido casi siempre deja caer la cabeza hacia delante, atrás o un costado. Al madurar el encéfalo, el niño puede elevar la cabeza y estirar el cuerpo. Con un mejor control cefálico y la extensión del cuerpo, puede rotar entre la cabeza y los hombros y entre los hombros y las caderas. El control del tronco también mejora y con mayor apoyo de los MMSS o

MMII las reacciones de equilibrio se despliegan totalmente. Las reacciones de equilibrio son otro paso del desarrollo para moverse erguido contra la fuerza de gravedad y mantener el equilibrio con el tronco y los MMII sin usar las manos, que quedan disponibles para manipulaciones más finas.

4. **Falta de correspondencia** en el desarrollo en las distintas posiciones (sentado, parado y decúbitos lateral, prono y supino). En los bebés normales se corresponden en el mismo nivel de desarrollo. Si no hay coherencia (scatter) se descartará si es secundaria a manejos ambientales (siempre sentado, acostado, etc.) o asimetrías más allá de los 2 ó 3 meses.
5. **Empobrecimiento o hiperactividad neuromotriz.**

Trastornos y alteraciones del desarrollo

Durante **el primer año** se diagnostican la mayoría de los trastornos más graves (variables neurológicas, motoras como parálisis cerebral (PC) y déficits sensoriales: visión y audición) relacionados con causas de tipo biológico. Desde los primeros meses y aún en los primeros años son posibles alteraciones emocionales y relacionales, y también disfunciones interactivas precoces, vinculares, que se expresan como trastornos en el crecimiento y el desarrollo, que en muchas oportunidades no son detectados adecuadamente (*Tabla 3: Signos atípicos*).

1. Trastornos en el desarrollo motriz:

ocurren al presentarse una patología o secuelas a nivel de vías, centros o circuitos nerviosos implicados en la motricidad. Se incluyen diferentes formas y grados de PC, espina bífida, miopatías, otras disfunciones motrices (retardo motriz, hipotonía en motricidad fina, etc.).

PC o Trastorno cerebral de la motricidad o Enfermedad motora de origen central (EMOC): conjunto heterogéneo de patologías con etiologías y aspectos clínicos

diversos de pronóstico variable. Es el deterioro permanente, no progresivo y no inalterable de la postura y el movimiento por lesiones o anomalías del cerebro en desarrollo. Es una alteración del mecanismo normal del control postural originando tono y posturas anormales, desorden de la inervación recíproca muscular y trastornos en la retroalimentación automática de actividad sobre el que se desarrollan las habilidades. Esta definición no se refiere a parálisis con disminución de la fuerza motriz, sino a trastornos de la coordinación sensomotriz cuyos rasgos centrales son: originada en el **cerebro** (se excluyen lesiones del sistema nervioso periférico, medulares, etc.); **no progresiva** (no se consideran las enfermedades degenerativas); **persistente** (importante para la previsión de requerimientos terapéuticos, educacionales, etc.); **no invariable** (evoluciona por interacción de patrones motores propios de la lesión y el proceso madurativo del SNC: al poner en funcionamiento nuevas áreas y funciones,

surgen signos clínicos no evidentes inicialmente, dando una imagen falsa de progresividad]. Se presenta en el 2 por 1.000 RN vivos, es mayor su incidencia en países no industrializados. Al aumentar la supervivencia de RN de muy bajo peso al nacer por mejor atención obstétrica y neonatal, se acrecentó su incidencia: 40% de niños con PC fueron RN pretérmino o de BPN y 25% presentaron varios factores de riesgo. Muchas enfermedades, aún durante el desarrollo intrauterino, y/o traumatismos explican la proporción más alta de causas conocidas, aunque el 25% no tienen una etiología definida. Al reducirse la incidencia de kernícterus, la forma coreoatetoide es menos frecuente, en tanto la diplejía espástica en RN pretérmino ha aumentado. Sin embargo en el seguimiento de J del Hospital "Ramón Sardá" se observa con mayor frecuencia hemiparesia (5%). En nuestro país el 41,9% de menores de 4 años presentan discapacidad motora exclusiva, sin discriminar etiología (INDEC 2003, Argentina).

Las PC se pueden clasificar según la:

Distribución topográfica: extremidades involucradas (mono, di, tri, cuadri y hemiplejía).

Función motora: 5 niveles, con énfasis en marcha y sentado (control de tronco); en menores de 2 años la diferencia entre los niveles I y II no es muy marcada:

- I: Camina sin restricciones; limitación en capacidades motoras avanzadas.
- II: Camina sin ayuda de aparatos; limitación para caminar fuera de su casa.
- III: Camina con ayuda de aparatos; limitación para caminar fuera de su casa.
- IV: Se moviliza por sí mismo con limitación; es transportado o con equipo motorizado fuera de su casa.
- V: Movilización por sí mismo importantemente limitada, aún empleando ayuda tecnológica.

Edad en lograr marcha independiente: moderada (2-3 años); severa (3-5 años), muy severa (5 años o más).

2. Trastornos sensoriales: en nuestro país el 11% de niños menores de 4 años presentan déficits visuales, hay 450.780 niños con trastornos auditivos de diferente grado (INDEC 2003, Argentina).

3. Trastornos emocionales: con manifestaciones de angustia, inhibición, síntomas y trastornos del humor, etc. El medio familiar tiene gran influencia en el desarrollo de la personalidad y la inteligencia del niño. Con mayor frecuencia se presentan problemas emocionales y socio-ambientales entre las madres de estos niños, describiéndose altos índices de maltrato y abandono.

4. Trastornos de la expresión somática o trastornos en la regulación: son bastante frecuentes y molestos durante el primer año de vida; constituyen un indicador de alteraciones con manifestaciones de patologías funcionales en áreas oral, alimentaria, respiratoria, del ciclo sueño-vigilia, etc. (espasmo de sollozo, trastornos del sueño, cólicos, anorexia, regurgitaciones, rabiets).

En el transcurso **del segundo año:** formas moderadas o leves de las dificultades ya descritas; trastornos generalizados del desarrollo (TGD), de integración sensorial (IS); respuestas de mala adaptación (en relación con trastornos de temperamento).

- 1. TGD:** alteraciones simultáneas y graves de diferentes áreas del desarrollo psicológico (trastornos del espectro autista y formas menores relacionadas con autismo y psicosis). Se caracteriza por la tríada muy significativa de perturbaciones en la comunicación, interacción y juego. En Argentina, hay 160.444 menores de 4 años con esta patología (INDEC, 2003).
- 2. Déficits de integración sensorial (IS):** por hipo o hiperrespuesta de los sistemas sensoriales (gusto, tacto, audición, movimientos, visión) que afecta la habilidad para interactuar eficaz y eficientemente con el medio. Los RNPre pueden presentar problemas en el desarrollo, aprendizaje y conducta por déficits de IS por dificultades

en procesar estímulos simultáneos; son distráctiles, con actividad excesivamente alta o baja, impulsividad, inconvenientes para controlarse o auto-regularse, pobre concepto personal (baja autoestima), conflictos sociales o emocionales, retraso en el habla, habilidades motoras y logros académicos pobres aún con nivel intelectual normal promedio o superior; transición dificultosa entre una actividad y otra; torpeza motora; inconvenientes en coordinación (en actividades que exigen movimiento corporal o destreza fina). Durante el primer año pueden tener problemas en la alimentación por intolerancia a ciertas texturas y al tacto con la comida. En edad preescolar, por pobre integración viso-motora, sus dibujos son bizarros o inmaduros; en la escuela las mayores dificultades se presentan en tareas que requieren razonamiento lógico. Se originarían por lesiones en tálamo, núcleo lenticular y región órbito-frontal, mediadores de respuestas emocionales y relacionadas a IS, más manifiestos en niños con antecedentes de hemorragia intracraneana (HIC)/leucomalacia periventricular (LPV).

3. **Respuestas de mala adaptación:** el temperamento se refiere a las diferencias individuales en la interacción con los ambientes interno y externo, de origen constitucional y biológico y pasible de modificar por el medio. Estas respuestas están presentes desde etapas tempranas de la vida (la capacidad de responder emocionalmente existe al nacer) y su estabilidad aumenta progresivamente a lo largo de la niñez e influye sobre cualidades cognitiva y del desarrollo. Los RNPre son considerados niños difíciles, y quienes han tenido HIC muestran mayores dificultades.

Entre los **2 a 4 años:** perturbaciones y retrasos del lenguaje; trastornos motrices menores y de conducta, a menudo observados en etapas previas, pero más evidentes; son un motivo de consulta frecuente.

Se manifiestan como:

1. **Perturbaciones del lenguaje:** dificultades en el desarrollo de las capacidades

comunicativas y verbales, a nivel de comprensión, expresión y/o de articulación del lenguaje, presentes en 13% de menores de 4 años.

2. **Trastornos de conducta:** conductas inapropiadas y a veces perturbadoras.
3. **Trastornos de la comunicación (TC) e interacción social:** son padecidos por un alto porcentaje de chicos y detectados tardíamente en la escuela. Comprenden los que se producen en la primera etapa de la maduración cerebral (condicionan dificultades en la integración funcional), y en etapas más avanzadas, por alteración de los sistemas previamente establecidos. Sin clara definición etiológica, serían una disfunción sin lesión demostrable. Su abordaje es esencialmente clínico, y los tratamientos son muy eficaces.

Más de **5 años:** problemas o dificultades en el aprendizaje escolar no detectados anteriormente (retraso o discapacidad mental leve (RM), disfunciones motoras finas, dispraxias, etc.).

RM: invalidez por limitaciones significativas en el funcionamiento intelectual y la conducta adaptativa (concurrente y relacionada), en habilidades prácticas, sociales y conceptuales antes de los 18 años, dentro del contexto de ambientes comunitarios según la edad, considerando la diversidad cultural, lingüística, comunicación y aspectos sensoriales, motores y comportamentales. Es importante desarrollar un perfil de los apoyos necesarios, personalizados y apropiados durante un periodo prolongado, a fin de lograr mejoría en el funcionamiento en la vida de la persona con RM. En Argentina el 16,4% de menores de 4 años presentan RM.

➤ Diagnóstico y tratamiento de los trastornos del desarrollo

El único camino para diagnosticarlos es por exámenes clínicos seriados en todo niño de alto riesgo, además de otros complementarios (neurofisiológicos, ecográficos, oftalmológicos, etc.). Una vez detectados qué niños no están

aprendiendo o desplegando la potencialidad que debieran a su edad, surge identificar qué provoca el problema y cómo se lo puede modificar a través de intervenciones a cargo de profesionales formados y con experiencia en dicha temática.

Decidir el tipo de abordaje, dependerá de la patología específica de cada niño, por lo que es necesario un diagnóstico claro y preciso.

Las lesiones cerebrales tienen lugar en un SNC que evoluciona y se desarrolla. Se originan como consecuencia de acontecimientos patológicos graves (RNPre; desnutrición severa, etc.); otras son secundarias a un ambiente hostil extrauterino (sobre-estimulación visual, sonora, etc.) en un SNC que no es aún capaz de adaptarse a una existencia autónoma; y por último, pero no menos importante, por privación socio-cultural y/o afectiva.

Técnicas de facilitación: son **intervenciones terapéuticas personalizadas, específicas y adecuadas a cada caso**. Se considera integralmente al niño en todos sus aspectos y se propician actividades estimulantes de la aparición o mejoramiento de las distintas funciones. Su objetivo principal es preparar las capacidades individuales para la función en un proceso interactivo entre el paciente, su cuidador y el terapeuta. Comprende el manejo directo que provee y optimiza la función, incluyendo la interacción de muchos sistemas y la relación madre-hijo-familia. No sólo se brinda apoyo emocional a los padres, sino que se los involucra en el cuidado adaptado a su destreza y al niño, sin alterar el vínculo entre ellos (manejo en el hogar o handling), refuerza el trabajo terapéutico y es diferente al usado en las sesiones.

Concepto de manejo en el hogar o handling: se refiere al manejo indicado para las familias

en las actividades de la vida diaria (AVD) (alimentación, descanso, sueño, baño, muda de ropas, paseos, juegos, contacto con el medio, etc.) que facilite el movimiento hacia la normalidad e inhiba aquello no deseado que tiende a la patología.

Funcionalidad: es la capacidad de realizar una acción dentro del rango considerado normal y afecta el desempeño del individuo. Se intenta minimizar déficits y maximizar estímulos normales para lograr respuestas más típicas, aprovechando la neuroplasticidad del SNC. Al controlar el tono y las posturas más adecuadas, se pueden prevenir inmovilidades articulares, contracturas y/o deformidades, incorporando destrezas más complejas. Se brindan experiencias sensorio-motoras por medio de estímulos táctiles, vestibulares, propioceptivos, auditivos y visuales, facilitándose la auto-regulación de acuerdo a la capacidad intelectual y la existencia o no de problemas asociados, involucrando otras áreas (visión, tacto, emociones, etc.). Esto es debido a que los estímulos tienen varias vías para ingresar informaciones nuevas y variadas al SNC.

A partir del diagnóstico temprano de los trastornos, los **objetivos generales del tratamiento de neurodesarrollo** son:

- ❖ Prevenir dificultades secundarias y deformidades.
- ❖ Favorecer el desarrollo del máximo potencial de cada niño.
- ❖ Apreciar aspectos perceptuales o sensoriales, atencionales, cognitivos y emocionales relacionados al medio familiar, económico y aún regional, en un concepto globalizador.
- ❖ Dar mayor funcionalidad e independencia acorde a las potencialidades de cada niño.
- ❖ Lograr una inserción familiar, escolar, pedagógica y social según las posibilidades individuales.

Rol del pediatra

El pediatra se encuentra en una condición de privilegio en el control de la salud infantil al contactarse inicialmente con bebés y sus familias. Abarca la valoración del crecimiento antropométrico, de la relación madre-hijo; pautas de puericultura, educación para la salud, inmunizaciones, alimentación, etc., además de la evaluación y acompañamiento en el proceso de neurodesarrollo.

El pediatra puede prevenir los trastornos del desarrollo orientando y/o reforzando las intervenciones en el hogar, sobre todo en aquellas áreas en que los niños o niñas que no alcanzan un desenvolvimiento esperado para la edad y/o efectuar una temprana y correcta derivación, al valorar el desarrollo en la consulta.

La formación clásica del médico contribuyó a una percepción selectiva de enfermedades de etiología orgánica, asociando los retrasos del desarrollo psicomotor con desnutrición, prematuridad (RNPre), bajo peso al nacer, problemas metabólicos o genéticos, daños cerebrales por complicaciones durante el embarazo o parto, etc. causales de déficits severos, de menor frecuencia.

La mayoría de los retrasos del desarrollo son moderados o leves, en gran parte de origen ambiental y/o mixto que no impactan con la fuerza y la urgencia como lo hacen las enfermedades respiratorias agudas, diarreas, desnutrición, etc.

Los retrasos del desarrollo pueden postergarse casi indefinidamente pues no amenazan la vida y son en apariencia poco dramáticos. Los niños con retardo en el desarrollo no molestan, no lo perciben sus padres y, a veces, tampoco el equipo de salud. Sólo se detectan mediante una evaluación formal y específica que permita establecer si éste se despliega normalmente o no.

La investigación ha demostrado la inconveniencia de separar lo somático de lo psíquico.

En los años '40 Spitz señaló que en los orfanatos, niños bien cuidados desde el punto de vista físico, se enfermaban y morían más que los que estaban en sus hogares, simplemente por falta de afecto. Comprobadas son las relaciones entre depresión y disminución de la capacidad inmunológica; tensiones y colon irritable; angustia y problemas cardiovasculares; rechazo materno y mala absorción de nutrientes, etc.

En la atención integral infantil es importante ensamblar aspectos orgánicos y psico-sociales como causantes de alteraciones del desarrollo, del vínculo padres-niño, y/o del aprendizaje.

Se debe propiciar un espacio de reflexión junto a los padres como formadores de su hijo, acompañando y enriqueciendo la experiencia infantil a través de un plan de intervención oportuna con sugerencias prácticas y sencillas para todos los niños, y especialmente, los de alto riesgo.

La valoración del desarrollo se realiza a través de la observación del bebé en un momento de juego, y con los comentarios de los familiares o cuidadores se conocen modalidades y costumbres particulares que condicionan favorablemente o no, el desarrollo cognitivo, emocional y social infantil. El entorno familiar influye en el desenvolvimiento de la personalidad y la inteligencia.

El equipo de salud puede favorecer la interacción, participación e integración de los padres con el bebé desde los primeros días de vida, ya sea en el hogar o en la internación en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN), continuando dichas actividades en la consulta ambulatoria al comunicar sobre problemas comunes y/o angustiantes que cambian a lo largo del tiempo: aparente lentitud en el crecimiento y desarrollo de ciertos niños, por qué y hasta cuándo se considerarán los RNPre con edad corregida (E. Co.), límites, sobreprotección, etc.

Este apoyo facilita la comprensión y acompañamiento en el desarrollo de sus hijos, dándoles seguridad al ofrecerles información veraz y adaptada a su situación emocional y cultural, en un clima de confianza.

El control sistemático es una vía importante de detección ya que los propios padres o personas cercanas, en la interacción diaria en su contexto natural, frecuentemente observan diferencias o desviaciones en el comportamiento del niño. Una mayor atención y comunicación con la familia facilitan la detección temprana de estos trastornos y a su vez, más disponibilidad de tiempo por parte del pediatra, sintiéndose capaz de comunicar información diagnóstica y brindar apoyo activo.

Los padres deberían tener acceso a una consulta enriquecida desde el aspecto neuro-madurativo desde que el bebé nace, para que el equipo de salud especializado pueda detectar lo más precozmente al bebé /niño con problemas.

❖ **Propuestas de estimulación adecuada y oportuna en el ámbito de la consulta pediátrica**

La frecuencia de la valoración debe ser mensual durante el 1^{er} año de vida, sobretodo en niños sanos con contexto desfavorable y/o de alto riesgo, y durante el 2^{do} año, cada 3 meses.

Como se dijo con anterioridad, si las respuestas no son las esperadas para la edad, se controlará al niño en la próxima consulta y se investigarán situaciones de riesgo ambiental y biológico (antecedentes perinatales), aspectos vinculares y afectivos, calidad de estímulos, etc. Se reforzarán las acciones a realizar en el hogar en el área de desarrollo en déficit. Si la evaluación fue satisfactoria, se realizarán los

controles subsiguientes según los objetivos preestablecidos; en cambio, si persisten las fallas en más de 2 consultas se derivará al niño al servicio especializado correspondiente para su diagnóstico y tratamiento.

Sugerencias: propuestas y conceptos muy generales, útiles en la tarea cotidiana

Todos los niños nacen con la capacidad de aprender y necesitan los estímulos y la guía de los padres para poder desplegarla: *así como se alimenta el cuerpo, se debe alimentar la inteligencia*. La mayoría de las mamás y papás comienzan a preocuparse por la inteligencia de su niño cuando éste ingresa a la escuela, pero entonces ya han perdido mucho tiempo.

Explicar la **necesidad de experiencias y afecto desde el nacimiento** para desarrollar el máximo potencial a través de personas y objetos en cantidad, calidad y oportunidad adecuadas, en el contexto de situaciones de variada complejidad, que le generen interés y actividad en relación dinámica con su familia, el medio ambiente y un aprendizaje efectivo. Los comentarios, sugerencias, actividades y juegos propuestos están dirigidos a las familias para participar de una experiencia hermosa e imborrable para todos, en un momento de tranquilidad, en que los papás estén dispuestos a compartir una actividad placentera, agradable y enriquecedora.

Es fundamental sentarse a la altura y junto al niño, estar dedicados a ellos exclusivamente (sin cocinar, sin atender el teléfono ni ver televisión) para jugar aprender, conocerse y disfrutarse mutuamente durante esos momentos.

El afecto y los cuidados que los padres y la familia en su conjunto le ofrecerán durante las AVD, le brindarán lo necesario para el desarrollo de sus sentidos y movimientos que le permitirán adquirir diferentes habilidades y destrezas. No exige un tiempo adicional, y se debe realizar sin forzar, acompañando las etapas de desarrollo.

Sugerir **posturas en flexión**, con las extremidades hacia la línea media. Se recomienda que los niños duerman de costado o boca arriba, siempre solos en su cama, para prevenir la muerte súbita. **Durante la vigilia es muy importante mantenerlos boca abajo**, con la supervisión de un adulto, varias veces al día sobre una base plana y estable: una cálida manta en el suelo, una mesa o en la falda de la mamá. No es conveniente sobre la cama pues le será más difícil mantener dicha posición al hundirse en una superficie mullida, y es peligroso. Es cómodo y seguro para el bebé; puede observar el entorno y experimentar el mundo que lo rodea. Desarrolla y fortalece los músculos de la cabeza, cuello, brazos, espalda y abdomen al apoyarse progresivamente sobre brazos y manos; mirar hacia delante, buscando sus juguetes; mejorar la habilidad manual; rodar y ejercitar la musculatura desde la espalda hacia el abdomen; y desde esta posición incorporarse hasta sentarse y luego caminar.

No propiciar el parado cuando aún el niño no ha logrado otras habilidades motoras más primitivas (sostén cefálico, sentado). Explicar que es exclusivamente una práctica reservada a la evaluación. Tampoco **la tracción al sentado**. Es otra maniobra reservada a la evaluación que no estimula al niño sentarse por sí solo. Es importante acompañar el ritmo de desarrollo de cada niño hasta que controle su tronco.

No es necesario gastar dinero, se pueden fabricar juguetes con materiales existentes en todos los hogares y fáciles de confeccionar. La palabra, como objeto concreto para la mente infantil, es utilizada también para jugar y vincularse. Leer cuentos o relatar historias familiares desde muy temprana edad favorece el vínculo y el desarrollo del niño.

A los 8 meses el bebé distingue a las personas conocidas de los extraños y quiere estar con su mamá: **angustia del 8º mes**, pasajera y normal. El bebé elaborará las separaciones, se discrimina y se desprende de su mamá, comienza a ser independiente. Cuanto mejor haya sido su ligazón en los primeros meses, estará más seguro que recuperará a quien ama luego de cada separación, sabiendo que los vínculos perduran.

El niño no debe usar andador, causa frecuente de traumatismos de cráneo por las caídas. Además, le impide estar de pie sobre las plantas de sus pies y el andar en **puntas de pie** se mantiene durante más tiempo, otorgando un patrón patológico de marcha, además de no permitirle seguir un juego: si tira un objeto no puede recuperarlo. El niño aprenderá mejor por sus propios medios y por supuesto, con la ayuda de sus papás. Es más aconsejable y divertido utilizar los denominados **andadores externos o zapatillas** (triciclos sin pedal) que facilitan que se impulse por sí mismo y logre mayor estabilidad y coordinación motoras.

Anticipar verbalmente cada actividad que se proponga al niño (vamos a comer, a salir a pasear, etc.) para que se prepare para realizarla.

Si sus hermanos son chicos, cuidar al bebé es una responsabilidad que no pueden asumir solos. Si es necesario dejarlo por unas horas, que sea con una **persona adulta** que el bebé conozca y en la que los papás confíen.

No es adecuado tener en la casa la TV encendida durante todo el día. En el bebé se produce disminución de la capacidad de atención y reacción frente a la TV (efecto hipnótico); actúa negativamente sobre la organización del pensamiento pues existe una conexión entre el mismo y la comunicación verbal (lenguaje). Disminuiría el apoyo de la familia a medida que aumenta la influencia de la TV: mientras el niño se entretiene, se queda quieto, no molesta, los adultos pueden cumplir con otras tareas necesarias en el hogar por un tiempo variable sin ser interrumpidos (la niñera moderna). Los niños ocupan mucho tiempo en su contemplación, esto durante los dos primeros años, en que son necesarios otros estímulos puede modificar el funcionamiento cerebral, alterando su ritmo.

Es adecuado **jugar un sólo adulto por vez y brindar un solo estímulo** (un juguete, una canción, etc.)

Es muy importante llevar a los niños **a la plaza** o a algún lugar abierto junto a sus hermanos u otros chicos (primos o amiguitos), llevando una pelota. Ir en forma periódica a la plaza es un estímulo importante

en todos los órdenes, además de ser una transición entre la casa y la futura concurrencia al jardín infantil.

Promover una interacción armónica, un ensamble o enlace sintonizado entre las competencias y capacidades sensoriales e interactivas del bebé con las de su mamá. En respuesta directa a las señales del niño, **sus conductas, caricias y afecto maternos** van al encuentro de las necesidades del bebé. Si esta interacción es disarmónica y las señales del bebé no son percibidas o interpretadas adecuadamente por la mamá, existe una alta probabilidad de que el bebé presente trastornos psico-fisiológicos en el crecimiento de causa no orgánica, o de carencia afectiva.

Permitir que el niño construya gradualmente una **representación interna de su madre**, intermediaria entre el ambiente y él, generando un vínculo positivo, conducente a una relación afectuosa, segura y estable.

El nivel adecuado de estimulación/comunicación varía según el temperamento, las aptitudes de cada bebé y de su auto-regulación.

Un determinado nivel de estimulación puede ser correcto para un bebé, excesivo para otro con bajo umbral sensorial, o insuficiente si es hipo-reactivo.

- ❖ La hiperestimulación se observa cuando las madres no leen las señales de saturación sensorial del bebé (ansiosas, invasivas o con otros problemas), o por hiper-reactividad del mismo niño, privándolo así del valor comunicativo de las manifestaciones emitidas.
- ❖ La hipoestimulación se produce por déficits ambientales, fallas de la disponibilidad materna (problemas psicológicos, rechazo o stress) y alteraciones en el vínculo mamá/bebé.

Ejercicio de Integración y Cierre

A. Responda las siguientes consignas



- 1 Indique 4 factores de riesgo (2 prenatales y 2 posnatales) que puedan interferir en el desarrollo adecuado.
.....
.....
- 2 Explique por qué el RNPreterm presenta un riesgo biológico incrementado para el desarrollo.
.....
.....
- 3 ¿Cuál es la principal consecuencia de la sobreestimulación?
.....
.....
- 4 Defina crecimiento, maduración y desarrollo.
.....
.....
- 5 ¿Cómo se clasifican los instrumentos de evaluación del desarrollo?
.....
.....
- 6 Enuncie 4 requisitos importantes que debe cumplir una prueba de pesquisa del desarrollo.
.....
.....

B. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados



V	F
---	---

- | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| 1. Los aspectos genéticos y crianza actúan en forma recíproca y no en oposición. | ☐ | ☐ |
| 2. El desarrollo infantil está relacionado al del SNC. | ☐ | ☐ |
| 3. En el desarrollo del niño intervienen y se relacionan factores innatos y del medio ambiente. | ☐ | ☐ |
| 4. El curso del desarrollo puede ser modificado por intervenciones tempranas y efectivas que favorezcan la relación entre el riesgo y los factores protectores. | ☐ | ☐ |
| 5. Se entiende por intervención oportuna y adecuada al conjunto de actividades que ejerce el equipo de salud desde la internación en la UCIN y la atención ambulatoria. | ☐ | ☐ |
| 6. Se entiende por tratamiento o intervención temprana al abordaje terapéutico en bebés de riesgo, influyéndose sobre su SNC al inhibir patrones de actividad tónica anormal y facilitar otros más normales. | ☐ | ☐ |
| 7. La rehabilitación es el proceso coordinado de recursos humanos, metodologías y técnicas cuyo objetivo es la adquisición y/o restauración de aptitudes e intereses en niños menores de 2 años. | ☐ | ☐ |
| 8. La hiperestimulación se observa cuando las madres no leen las señales de saturación sensorial del bebé, o por hiper-reactividad del mismo niño, privándolo así del valor comunicativo de las manifestaciones emitidas. | ☐ | ☐ |
| 9. La hipoestimulación se produce por déficits ambientales, fallas de la disponibilidad materna y alteraciones en el vínculo mamá/bebé. | ☐ | ☐ |
| 10. El nivel adecuado de estimulación/comunicación varía según el temperamento, las aptitudes de cada bebé y de su auto-regulación. | ☐ | ☐ |

C. Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas

- 1** Carmen tiene 6 meses de edad, nacida de 38 semanas con PN de 2.300 grs., requirió 6 días de internación en UCIN por sospecha de sepsis e hipoglucemia. Concorre al primer control de salud, vacunada antes del alta de la maternidad con 1^a dosis de vacuna antihepatitis B y BCG. Su madre es extranjera, y vive sola con su hija en una pensión en la ciudad de Buenos Aires. Realizó dos controles durante su embarazo.

Valore los factores de riesgo biológicos y medio ambientales pre y posnatales:

.....

.....

.....

.....

- 2** Ramón es un bebé de 18 meses de edad que según comentan los padres no camina, no dice ninguna palabra y tampoco toma objetos pequeños. Los padres trabajan en un taller de costura y lo llevan con ellos, está todo el día en su cochecito. No tiene juguetes, se entretiene mirando TV. Los papás están preocupados y solicitan asesoramiento. ¿Qué haría en la consulta pediátrica para confirmar la presunción clínica y eventualmente solicitar una evaluación multidisciplinaria del niño?

.....

.....

.....

Puede comparar sus respuestas con las que figuran en la **Clave** de Respuestas.



Conclusión

El abordaje integral del cuidado de la salud y el desarrollo infantil, incluyendo aspectos bio-psico-sociales, facilita el control de la etiología orgánica y ambiental y mejora la asistencia y la prevención en la primera infancia. Para lograrlos es importante incorporar la **evaluación sistemática del desarrollo**, poco interesa qué método se elija.

Es necesario un conocimiento amplio, profundo

y actualizado, sabiendo que es muy difícil lograr el conocimiento de “absolutamente todo” lo que podría afectar al paciente y su familia. Sin embargo, debemos esforzarnos como pediatras en mantener la apertura necesaria para formularnos nuevas preguntas y actualizarnos, además de compartir saberes, en el pleno convencimiento de que **“Sólo se diagnostica lo que se sabe”**.

Lecturas recomendadas

1. Bouzas L, Novali L. Seguimiento en el primer nivel de atención de recién nacidos de alto riesgo. En: Desarrollo del niño en contexto. Lejarraga H. et al. Ed. Paidós. Bs. As., 2004:382-434.
2. Cafiero PJ. Desarrollo infantil y sus alteraciones. Pronap 08'. Cap. 3. SAP: Bs. As., 2008:60-78.
3. Oiberman A et al. Nacer y pensar. Aplicación. Conicet. Bs. As., 2008:199-210.
4. Schapira I, Aspres N, Cúneo Libarona L. Evolución alejada de prematuros con hemorragia intracraneal/leucomalacia periventricular. PRONED. Programa de Actualización en Neonatología a distancia. Ed. Panamericana, 9º Ciclo. Mód. 1. Bs. As., 2009:65-101.
5. Schapira I. Unidad temática 5. Neurodesarrollo 1. Curso Universitario modalidad virtual: Impacto de la prematuridad en el crecimiento y desarrollo. Htal. Italiano; 2007/9.

Bibliografía utilizada

1. Als H. A Synactive Model of Neonatal Behavioral Organization: Theoretical Framework. The High-Risk Neonatal: Developmental Therapy Perspectives. Phys Occ Ther Ped 1986;6:3-11.
2. Bayley N. Bayley Scales of Infant Development. 2ª ed. N. Y.: The Psychological Co., 1997:2-7.
3. Bly L. Motor skills acquisition in the 1st year. Arizona, Therapy Skill Builders, 1994:2-48.
4. Bobath K. Apuntes de las conferencias de los cursos de 8 semanas. London: The Bobath Centre, 1993:2.3/1-2.4/2.
5. Bustos CL, Guzmán GG. Programa “Conozca a su hijo”. Unidad de Educación Parvularia. Minist. Educación. Chile, 2006.
6. Czornyj L. Maduración psicomotriz del niño normal de 0 a 3 años. Pronap '07, Mód. N° 2. SAP Cap. 2. Bs. As., 2007:61-102.
7. de Vedia M. La exclusión en la educación inicial. La Nación, 12 diciembre 2004: 12.
8. Edwards M et al. Programa Sembrar. Los Álamos, Chile, 2004.
9. Ferreyra H et al. Hacia una educación de calidad para una sociedad más humana, justa y solidaria. Ley de Educación Nacional. Aportes para el debate y el compromiso. Bs. As. Centro Investigaciones Educativas Fac. Psicología y Educación U.C.A., 2006.
10. Fondo Inversión Social Emergencia/UNICEF. Impacto del Plan CAIF (Centros de Atención a Infancia y la Familia) sobre la situación alimentario-nutricional de los niños a los 2 años. Uruguay; 199. [72]

11. Girolami G, Campbell SK. Test of Infant Motor Performance. TIMP: Efficacy of a Neuro-Developmental Treatment program to improve motor control of preterm infants. *Pediatr Phys Ther* 1994; 6(4):175-184.
12. Grupo de Atención Temprana: Libro blanco de la atención temprana. Doc. 55/2000 (circulación institucional). Edit. Real Patronato Prevención y Atención Personas con Minusvalía. Ctro. Español Documentación sobre Discapacidad. Madrid, 2000:4-62.
13. Instituto Nacional de Estadísticas y Censo 2003, Argentina.
14. Köng E. Very early treatment of cerebral palsy. *Dev. Med. and Child Neurol.* Vol. 8 N° 2. April 1966:198-202.
15. Larriqueta D. La pobreza, una cuestión de Estado. *La Nación*, 7 julio 2004:17.
16. Ley 24.901: Sistema prestaciones básicas en habilitación y rehabilitación integral a favor de las personas con discapacidad. Noviembre 1997.
17. Malajovich A. Las políticas públicas ¿alientan una educación infantil de calidad?
www.educared.org.ar/infanciaenred
18. Midaglia C. Alternativas de protección a la infancia carenciada. La peculiar convivencia de lo público y privado en el Uruguay. *Bibliotecavirtual.clacso.org.ar*, 2000.
19. Ministerio Salud Nación. Guía de seguimiento del recién nacido de riesgo. Bs. As., 2001;67-80:137-139.
20. Montenegro H. Estimulación Temprana. Stgo. Chile. Unicef, 1978:21.
21. Muzaber L et al. Parálisis cerebral y el concepto Bobath de neurodesarrollo. *Rev Hosp "R. Sardá"* 1998; 17(2):84-90.
22. Piaget J. Seis estudios de psicología. 5ª ed. Barcelona, Barral Ed., 1974:11-29.
23. Pipa MC et al. Motor Assessment of Developing Infant "AIMS": Alberta Infant Motor Scale. Ph, W.B. Saunders Co. 1994.
24. Rodrigo MA. Desarrollo del niño de 1 a 5 años. PRONAP '98. Módulo N° 2, Bs. As.: SAP, 1998:33-51.
25. Salud Materno-Infanto-Juvenil en cifras. UNICEF, SAP. 6ª ed.
26. Schapira I et al. Dos problemas "ocultos" en la infancia: Trastornos del desarrollo y accidentes. Propuestas para su prevención. *Rev Hosp "Ramón Sardá"* 2005; 24(3):110-116.
27. Schapira I, Roy E, Cortigiani MR. Desarrollo psicomotor y prevención de sus trastornos en menores de dos años. Cuidados para evitar accidentes. Bs. As.: Dharmagraf, 2002.
28. Waddington CH. New patterns in genetics and development. New York: Columbia University Press, 1966.

Clave de respuestas. Ejercicio de integración y cierre

A. Responda las siguientes consignas



- 1** a. Prenatales: escaso control prenatal; retardo de crecimiento intrauterino.
b. Posnatales: maltrato, bajo nivel socio-económico-cultural.
- 2** Un claro ejemplo de riesgo biológico es el RNPreto ya que su cerebro tiene una gran sensibilidad, está a merced de una inmensa información sensorial y es incapaz de emplear mecanismos inhibitorios.
Además, las respuestas frente a los estímulos son inmaduras, desordenadas e inefectivas, más que adaptativas. Presenta alteraciones del tono muscular o postural. Su actividad motora es desorganizada, excesiva o descontrolada. Muestra llanto prolongado y/o frecuente. Desorganización entre sueño y vigilia.
- 3** Retardo en el proceso madurativo.
- 4** **Crecimiento:** aumento del tamaño y el número de células.
Maduración: organización progresiva de estructuras morfológicas genéticamente determinada.
Desarrollo: proceso escalonado caracterizado por el incremento de funciones y su mayor coordinación; se refiere a transformaciones globales conducentes a adaptaciones cada vez más flexibles.
- 5** Clasificación
 - a. Examen neurológico.
 - b. Screening, tamizaje o pesquisa.
 - c. Diagnósticos.
 - d. Supervisión.
- 6** a. Validez de constructo, concurrente y de criterio y/o predictiva.
b. Confiabilidad.
c. Sensibilidad.
d. Especificidad.

B. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados

1. Verdadero.
2. Verdadero.
3. Verdadero.
4. Verdadero.
5. Verdadero.
6. Verdadero.
7. Falso. En niños mayores de 2 años. En niños menores se realiza "habilitación".
8. Verdadero.
9. Verdadero.
10. Verdadero.

C. Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas

- 1 Carmen.** Prenatales: madre sola; sin controles durante su embarazo; retraso de crecimiento intrauterino.
Posnatales: sin controles en salud; bajo NES.
- 2 Ramón.** Evaluación de audición y del desarrollo en todas las posturas.
Dar pautas para modificar condiciones ambientales (no ver TV; usar corralito; más tiempo boca abajo durante la vigilia; ir dos veces a la semana a la plaza; jugar los papás unos minutos al día con él; confeccionarle algún chiche acorde a su edad, por ejemplo, tapas de aerosol para hacer torres; sugerir la concurrencia a un jardín maternal medio día).
Realizar nuevo control en 15 días.

Anexo 1

Cuadro 1
Instrumentos de evaluación del desarrollo de uso frecuente

Escalas elaboradas en EE. UU. y Europa

Test	GESELL	BAYLEY II	LEZINE	DDST	CAT/CLAMS	BINS
País	EE.UU.	EE.UU.	FRANCIA	EE.UU.	EE.UU.	EE.UU.
Rango edad	0-6 a	2-30 m	0-5 a	0-6 a	1-36 m	3-24 m
Áreas	Motora; lenguaje; personal-social; adaptativa.	Escala mental (social, coordinación y lenguaje). Escala motora (motricidad, coordinación) Conductual.	Social-personal; coordinación óculo-motora; lenguaje; motricidad; control postural.	Social-personal; motricidad fina; lenguaje; motricidad gruesa.	Lenguaje; motricidad; visual.	Funciones: Integridad neurológica básica, receptivas, expresivas. procesos cognitivos.
Validez	—	Validez concurrente y predictiva.	—	Validez concurrente y predictiva.	Validez concurrente y predictiva.	Validez concurrente y predictiva.
Confiabilidad	—	Consistencia interna y test-retest evaluadas.	—	Confiabilidad test-retest e interjuez evaluadas.	Confiabilidad test-retest e interjuez evaluadas.	Confiabilidad test-retest e interjuez evaluadas.
Criterio ubicación indicado por edad	65%-84%	50% (5%-95%)	—	2 5%-50%-75%-100%.	50%	50% (5%-95%)
Puntuación	Coficiente de desarrollo	Índice de desarrollo psicomotor. índice de desarrollo mental. Índice conductual.	Coficiente de desarrollo	Perfil	Coficiente de desarrollo (Coficiente de lenguaje; coeficiente visual-motor).	Puntaje Total: riesgo bajo, moderado o alto retraso desarrollo o deficiencia neurológica.
Duración	20 - 30 '	45 - 75 '	20 - 30 '	15 '		20 '
Batería	> 20 objetos	> 30 objetos	> 20 objetos	< 10 objetos; entrevista a padres.	15 - 20 ' < 20 objetos; entrevista	30 objetos
Ítems	150	163 mentales; 81 motores. Determinación conductual.	150	105	a padres. 100 (2 secciones).	

Escala elaborada en EE. UU. y Europa

Test	EDIN	EDHIM	EEDP	TEPSI	PRUNAPE	EAIS
País	Costa Rica	Brasil	Chile	Chile	Argentina	Argentina
Rango edad	0 - 6 a	0 - 9 a	0 - 2 a	2 - 5 a	0 - 6 a	6-24 m
Áreas	Reflejos; motricidad gruesa y fina; lenguaje; cognitiva; socio-emocional; hábitos.	Desarrollo físico; mental; social.	Motora; coordinación; social; lenguaje.	Coordinación; lenguaje; motora.	Personal/ social; motor fino y grueso; lenguaje.	Cognitiva
Validez	Validez de constructo; S/ inf. validez Concurrente o predictiva.	Validez de constructo.	Validez de constructo. Información parcial validez concurrente y predictiva.	Validez de constructo.	Validez de constructo. Valor predictivo +: 94%. Valor predictivo -: 78%. Sensibilidad: 80% Especificidad: 93%	Validez de constructo. No se estudiaron sensibilidad ni especificidad
Confiabilidad	Consistencia interna no evaluada. Confiabilidad interjuez.	—	Confiabilidad test-retest evaluada.	Consistencia Interna evaluada. Confiabilidad test-retest evaluada.	Confiabilidad test-retest e interjuez.	Confiabilidad test-retest e interjuez.
Indicador edad	70%	—	75%	50%	25%; 50%; 75%; 90%.	
Puntuación	Rendimiento bajo, adecuado, superior.	Coeficiente de desarrollo.	Coeficiente de desarrollo (PE): normal, riesgo, retraso. Perfil.	Coeficiente de desarrollo (PT): normal, riesgo, retraso. Perfil.	Perfil	Perfil
Duración	—	—	7 - 15 '	30 '	15 '	10- 20 '
Objetos requeridos	48	—	11	< 30	30	21

Capítulo 2

■ Hipertensión arterial en pediatría

Autora: Dra. Irma María Azar

Médica Cirujana. Universidad Nacional de Córdoba. Especialista en Pediatría (UNC y Consejo de Médicos de la provincia de Córdoba). Especialista en Terapia Intensiva (Sociedad Argentina de Terapia Intensiva, Consejo de Certificación de Profesionales Médicos, Academia Nacional de Medicina y Consejo de Médicos de la provincia de Córdoba). Médica de Planta Permanente en la terapia intensiva del Hospital de Niños de Córdoba. Instructora del Programa de residencia de terapia intensiva pediátrica del Hospital de Niños de Córdoba. Instructora Programa ERA/PALS-SAP. Encargada del área de recuperación cardiovascular de la terapia intensiva del Hospital de Niños de Córdoba.



Por un niño sano
en un mundo mejor

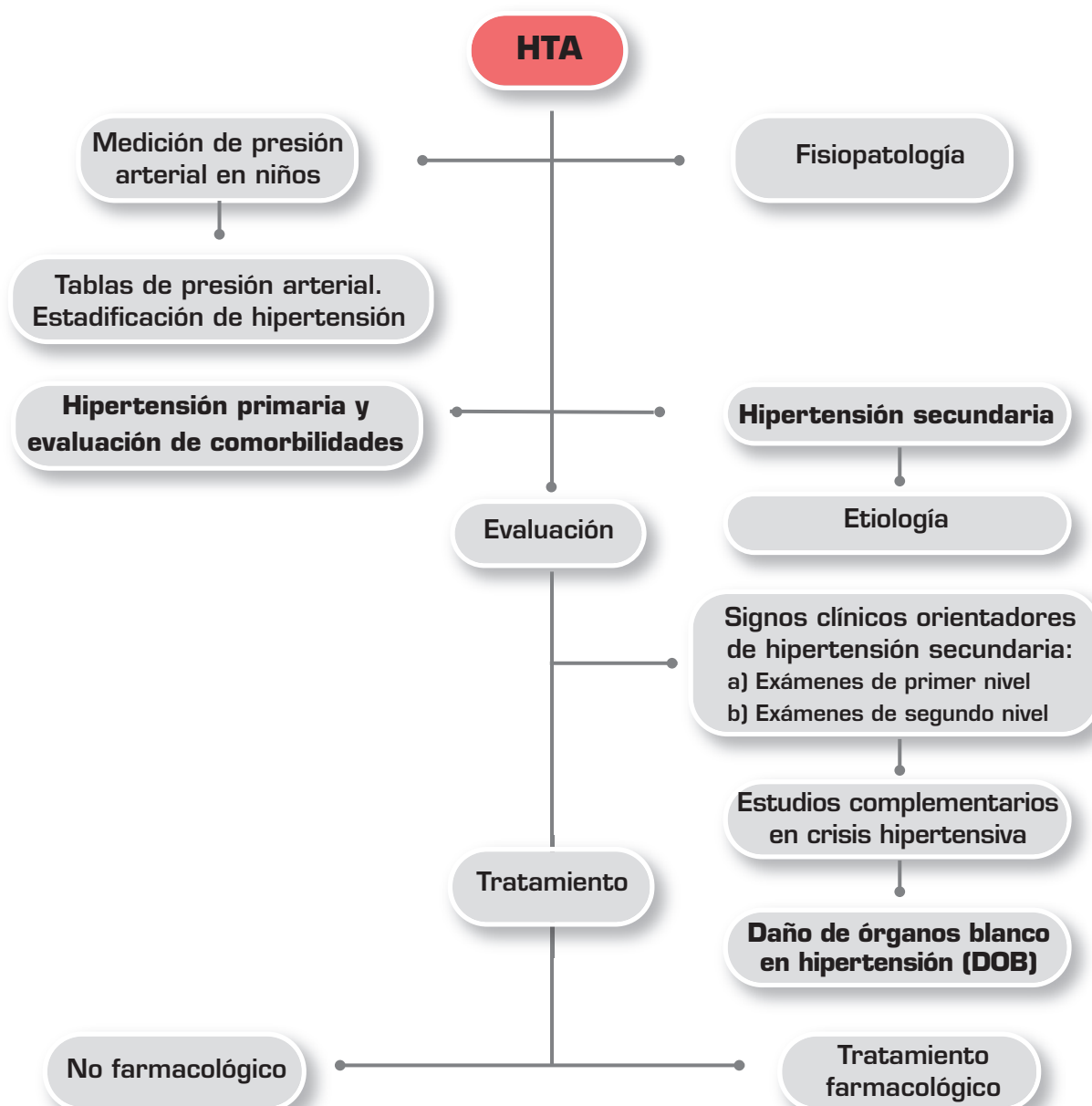
Sociedad Argentina de Pediatría
Secretaría de Educación Continua

(09)

Objetivos

- Revisar la evidencia científica relacionada a hipertensión arterial en niños y adolescentes.
- Proveer recomendaciones para evaluación, diagnóstico y manejo.
- Tratar la hipertensión basada en la evidencia disponible y el consenso de opinión de expertos.
- Incorporar tablas prácticas para reconocimiento de hipertensión en niños y adolescentes.
- Diferenciar claramente al niño en crisis hipertensiva (CH), ya sea emergencia hipertensiva (EH) o urgencia hipertensiva (UH), su manejo y tratamiento.

Esquema de contenidos



Introducción

La prevalencia de hipertensión arterial en la población pediátrica se estima que es del 1% al 3% de acuerdo a la mayoría de los estudios.

A pesar de que el porcentaje ha permanecido constante se observa un notable incremento en la incidencia de hipertensión primaria en niños, probablemente debida a la tendencia ascendente de la obesidad en pediatría.

La homeostasis de la presión sanguínea es conseguida por una estrecha relación entre el flujo sanguíneo y la resistencia a través del lecho vascular. Esta relación es definida como:

$\text{Presión} = \text{Flujo} \times \text{Resistencia}$. La hipertensión arterial (HTA) ocurre cuando el flujo o la resistencia se incrementan sin una adecuada autorregulación compensatoria.

La detección de un número mayor de niños con hipertensión asintomática en los últimos años ha creado la necesidad de consensos y definiciones de criterios de crisis hipertensiva (CH), ya sea urgencias o emergencias y de hipertensión arterial asintomática. Si bien la hipertensión arterial (HTA) crónica es una patología relativamente infrecuente en el paciente pediátrico, hasta un 30% de los niños con HTA se diagnostican inicialmente al presentar una crisis hipertensiva que requiere manejo de emergencia.

El pediatra debe estar preparado para hacer el diagnóstico rápido de la situación (más no necesariamente de la causa de base en ese momento), proporcionar el manejo médico apropiado con el fin de evitar complicaciones, tanto las asociadas a la crisis de HTA como aquéllas potencialmente causadas por el tratamiento farmacológico, y coordinar el apoyo de los especialistas necesarios para el diagnóstico y manejo definitivo.

Existen pocas recomendaciones basadas en la evidencia para el manejo de la HTA en niños, y muchas de las recomendaciones terapéuticas actuales se han establecido en consenso de

expertos, asumiendo que los tratamientos usados en adultos son apropiados para el paciente pediátrico.

Definiciones

- ❖ **Presión arterial normal:** es la presión arterial sistólica y diastólica menor del percentilo 90 para edad; género y talla al término de tres ocasiones por separado.
- ❖ **Hipertensión:** es la presión arterial sistólica y o diastólica igual o mayor al percentilo 95 para edad; género y talla en tres o más ocasiones.
- ❖ **Prehipertensión:** es la presión sistólica y o diastólica que están entre el percentilo 90 y menor al 95. Como en los adultos, los adolescentes con niveles de presión sanguínea $>120/80$ mmHg deben ser considerados prehipertensos.
- ❖ **Hipertensión de guardapolvo blanco:** el paciente presenta niveles de presión arterial de >95 mmHg en un consultorio o en una internación y es normotenso fuera de la institución, requiriendo de monitoreo ambulatorio de presión arterial para realizar diagnóstico.
- ❖ **Crisis hipertensiva:** es la TA sistólica o diastólica >5 mmHg por encima del p99 para edad y estatura o también llamada estadio 2 de la enfermedad. Dentro de las crisis hipertensivas se pueden describir dos grupos fisiopatológicamente distintos de acuerdo al efecto de la hipertensión aguda sobre los órganos blanco.
 - **Urgencia hipertensiva:** se caracteriza por la elevación severa de la TA en rango de crisis hipertensiva pero sin la presencia de síntomas específicos ni de lesión orgánica secundaria.
 - **Emergencia hipertensiva:** es definida como un severo aumento de la TA en rango de crisis hipertensiva acompañado de sintomatología y de lesión orgánica

secundaria, llamado daño de órganos blanco (DOB).

- **Encefalopatía hipertensiva:** es la emergencia hipertensiva con súbita y usualmente marcada elevación de la

TA, con cefalea severa y diversas alteraciones de conciencia, reversible con la reducción de la TA. Puede presentarse con vómitos, nistagmus y convulsiones.

Fisiopatología

La hipertensión arterial es una enfermedad multigénica y multifactorial en cuyo desencadenamiento participan tanto factores genéticos como ambientales. Su aparición resulta de un complejo mecanismo en el que interactúan diversas neurohormonas, el sistema nervioso, el riñón y el endotelio vascular. Estos mecanismos llevan a alteraciones en la estructura de la pared vascular y del músculo cardíaco desencadenando la presencia de factores lipídicos, inflamatorios e inmunológicos que finalmente desencadenan en esta patología.

La crisis hipertensiva puede presentarse de novo o como complicación de una hipertensión esencial o secundaria preexistente. El endotelio de los vasos de resistencia juega un rol central en la homeostasis de la presión arterial. En éste se producen moléculas vasodilatadoras tales como el óxido nítrico (NO) y prostaciclina que son secretadas en forma parácrina y autócrina ante cambios de la TA. Ante una TA elevada y sostenida los mecanismos compensatorios mediados por estos vasodilatadores dependientes del endotelio se ven sobrepasados, lo cual lleva a fallo de los mecanismos compensadores endoteliales y vasoconstricción.

El mecanismo fisiopatológico de la crisis hipertensiva está caracterizado por una elevación severa de la TA combinada con injuria vascular maligna lo cual lleva a fallo del control hemodinámico.

Se describen dos tipos de injuria vascular:

a) Necrosis de la célula muscular lisa transmural que afecta a las arteriolas aferentes con depósito secundario de fibrina y plaquetas y hemorragia intramural. Las células endoteliales permanecen viables y la curación

se realiza por reemplazo fibroso de la pared arterial y la consecuente pérdida de la autoregulación.

b) Injuria vascular maligna propiamente dicha que se caracteriza por una endarteritis proliferativa que afecta a las arterias de resistencia de pequeño y mediano tamaño. Esto lleva a estrechamiento de la luz arterial, isquemia tisular y pérdida de la autoregulación local. El daño tisular causa activación local de la cascada de la coagulación, necrosis fibrinoide de los vasos sanguíneos pequeños y liberación de sustancias vasoconstrictoras todo lo cual resulta en un círculo vicioso de empeoramiento de la injuria vascular, isquemia tisular y más liberación de sustancias vasoconstrictoras. Esta disfunción endotelial puede inducir la activación plaquetaria, hemólisis intravascular y la consecuente anemia microangiopática.

Debido al comienzo agudo y la rápida perpetuación de la crisis se liberarían sustancias vasoconstrictoras humorales de la pared vascular injuriada.

Sin embargo, los factores que desencadenan la elevación aguda de la TA no son bien entendidos, estando fuertemente implicados los factores neurohormonales. Se postula que la activación del sistema renina-angiotensina, óxido nítrico, endotelina, vasopresina y catecolaminas juega un rol importante. Estos mecanismos alteran la hemodinamia sistémica y renal terminando en injuria del órgano final.

En cuanto a la encefalopatía hipertensiva si bien hay controversias, hay varias hipótesis sugeridas. La encefalopatía hipertensiva ocurriría cuando la presión arterial media (PAM) excede el límite superior de la autoregulación (en adultos PAM de autoregulación cerebral es entre 60-150

mmHg) produciendo intensa vasodilatación, incremento inapropiado del flujo cerebral con la consecuente disfunción de la barrera hematoencefálica y endotelio vascular produciendo edema cerebral. El otro

mecanismo sugerido aunque menos aceptado sería una disminución severa del flujo cerebral debido a una intensa vasoconstricción produciendo isquemia cerebral.

➤ Medición de presión arterial en niños

- ❖ Los niños mayores de tres años que son vistos en la consulta médica deben tener una medición de presión arterial.
- ❖ El método auscultatorio de medición es el preferido.
- ❖ Una medición correcta requiere de un cuff apropiado al brazo del niño.
- ❖ Una elevada presión arterial debe ser confirmada en reiteradas consultas antes de caracterizar al niño como de hipertenso.
- ❖ Los niños **menores de tres años** deben tener medición de presión arterial sólo en circunstancias especiales:
 - Historia de prematurez, bajo peso al nacer, otra complicación neonatal que requiera UCI.
 - Enfermedad cardíaca congénita.
 - Infecciones recurrentes del tracto urinario, hematuria o proteinuria.
 - Enfermedad renal conocida o malformaciones urológicas.
 - Historia familiar de enfermedad renal congénita.
 - Transplante de órgano sólido.
 - Transplante de médula ósea o cáncer.
 - Tratamiento con drogas que produzcan hipertensión arterial.
 - Otras enfermedades sistémicas que originen hipertensión (neurofibromatosis, esclerosis tuberosa, etc.).
 - Presión intracraneal elevada.

Para confirmar la hipertensión, se debe medir la TA con esfigmomanómetro, con un estetoscopio que se coloca sobre el pulso de la arteria braquial, proximal y medial de la fosa

cubital, y por debajo del borde inferior del manguito, es decir, 2 cm por encima de la fosa cubital.

El niño debe estar sentado en silencio durante 5 minutos y con su espalda apoyada, los pies en el suelo y el brazo derecho apoyado, con la fosa cubital a la altura del corazón.

El brazo derecho es preferido en medidas repetidas de TA para la coherencia y comparación con tablas estándar, y por la posibilidad de tener coartación de aorta, que podría dar lugar a falsas mediciones (baja) en las lecturas del brazo izquierdo.

❖
Una correcta medición de la TA en los niños requiere del uso de un brazalete que sea apropiado.
❖

El equipo necesario para medida de TA en los niños de 3 años hasta la adolescencia, incluye puños de diferentes tamaños y también debe incluir un manguito estándar para adultos, un brazalete de adulto mayor, y un manguito de muslo. Los últimos 2 tamaños pueden ser necesarios para su uso en los adolescentes.

Por convenio, un manguito de tamaño apropiado es un manguito con un ancho de vejiga inflable que sea por lo menos del 40% de la circunferencia del brazo en el punto medio entre el acromion y el olecranon, la longitud de la vejiga inflable debe cubrir el 80% y el 100% de la circunferencia del brazo. Este requisito exige que la relación ancho largo sea de al menos 1:2. No todos los brazaletes fabricados están disponibles con esta relación. Además,

los brazaletes etiquetados de cierta edad (por ejemplo, lactante o niño) se construyen con dimensiones muy dispares.

En consecuencia, se recomienda la tabla de dimensiones estándar del manguito de niños.

Tabla 1
Tamaños de brazaletes para medir TA estandarizados

Rango edad	Ancho (cm)	Largo (cm)	Circunferencia máxima brazo (cm)
Neonato	4	8	10
Lactante	6	12	15
Niño	9	18	22
Adulto pequeño	10	24	26
Adulto	13	30	34
Adulto mayor	16	38	44
Alto	20	42	52

Adaptado de: The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescent. Pediatrics 2004;114:555-576.

Las mediciones de TA se sobreestiman en mayor grado por los brazaletes demasiado pequeños en general, cuando los manguitos son demasiado grandes la presión arterial se subestima.

En caso de que un manguito sea demasiado pequeño, se debe utilizar el manguito más próximo, aunque parezca grande.

El dispositivo estándar de medición para TA es el manómetro de mercurio pero se lo ha eliminado de los entornos de atención sanitaria debido a que ha sido causa de toxicidad del medio ambiente. Los manómetros anaeroides son muy precisos cuando se calibran por semestre.

La auscultación sigue siendo el método recomendado de medición de TA en niños menores en la mayoría de los casos.

Las mediciones de presión sanguínea **en el ámbito de los cuidados intensivos y departamentos de emergencia** requieren de un adecuado equipo y una apropiada técnica. Considerando que los ruidos hacen dificultoso utilizar el estándar de medición, que es el método auscultatorio con esfigmomanómetro, se utiliza la medición automática recomendando confirmarlo luego con el método tradicional.

El **Monitoreo automático de presión sanguínea (MAPA)**, se refiere al procedimiento en el cual se graba la presión arterial con un dispositivo portátil en un período prefijado durante 24 horas. Este dispositivo es especialmente de ayuda en la hipertensión por guardapolvo blanco y también para valoración de respuesta a medicaciones antihipertensivas. También es útil para la evaluación de pacientes con enfermedades donde se necesita más información de los patrones de hipertensión como la hipertensión episódica, la enfermedad renal crónica, diabetes y la disfunción autonómica.

❖ Tablas de presión arterial

Las tablas estándar basadas en edad, género y altura proveen una clasificación precisa de presión arterial acorde al tamaño corporal, evitando así subclasificar a niños que son muy altos o muy bajos en estatura.

Las nuevas tablas revisadas en el 2004 incluyen el percentilo 5, 10, 25, 50, 75, 90 y 95 (con desviaciones estándar) para género, edad y altura (Ver *tablas 1 y 2* en Anexo 1).

Existen tablas para menores de 1 año de edad como las que se muestran adaptadas de Avery (Ver *tabla 3* en Anexo 1).

Se debe considerar que en los servicios de emergencias puede ser difícil determinar la talla por lo que se describen tablas aproximadas para la edad de uso práctico (Ver *tabla 4 y 5* en Anexo 1).

Si no se dispone en ese momento de tablas la fórmula $\text{edad} \times 2 + 100$ se corresponde aproximadamente al percentilo 90 de la TA sistólica y $\text{edad} \times 2 + 60$ al percentilo 50 de la TA diastólica.

¿Cómo usar las tablas?

1. Usar la tabla estándar de altura para edad para determinar su percentilo.

2. Medir y registrar la tensión arterial sistólica y diastólica del niño.
3. Usar la tabla correcta de género para presión arterial sistólica y diastólica (ver *tabla 1 y 2*).
4. Encontrar la edad del niño en el lado izquierdo de la tabla, siga la línea horizontal hasta la intersección de la columna de percentilo de altura.
5. Luego, encontrar el percentilo 50, 90, 95 y 99 para presión sistólica en las columnas izquierdas y para presión diastólica en las columnas derechas.

Estadificación de hipertensión. Se designa **estadio 1** de hipertensión para niveles de presión sanguínea en un rango de percentilo 95 hasta 5 mmHg arriba del percentilo 99.

Estadio 2 a los niveles mayores de 5 mmHg por arriba del percentilo 99

❖
Esta ubicación en estadios provee el tiempo necesario para realizar estudios si se encuentra en el estadio 1 a diferencia del estadio 2 o la hipertensión sintomática que requiere pronto tratamiento.
❖

❖ Hipertensión primaria y evaluación de comorbilidades

- ❖ La hipertensión primaria es identificable en niños y adolescentes.
- ❖ La hipertensión y la prehipertensión se están convirtiendo en un significativo problema de salud en los jóvenes por la fuerte asociación de sobrepeso e hipertensión arterial y el marcado aumento de la prevalencia de obesidad en niños.
- ❖ La evaluación del niño hipertenso debe incluir el estudio de factores de riesgo adicionales.
- ❖ Debido a la asociación de apnea del sueño con sobrepeso y alta presión arterial, se

debe obtener en la consulta una historia detallada del sueño.

❖
La hipertensión arterial en el niño ha sido considerada como factor de riesgo para hipertensión en el adulto joven.
❖

La hipertensión primaria en el niño está usualmente caracterizada por una hipertensión leve o estadio 1 de hipertensión y es frecuentemente asociada con una historia

familiar positiva de hipertensión o enfermedad cardiovascular.

Los niños y adolescentes con hipertensión primaria **frecuentemente tienen sobrepeso** como lo demostraron los screening de salud en escolares, con un incremento del índice de masa corporal e hipertensión en aproximadamente el 30% de los niños (IMC >95%). El sobrepeso en niños frecuentemente tiene algún desarrollo de insulino resistencia (una condición prediabética). También la hipertensión y el sobrepeso son partes del síndrome de insulinoresistencia, o síndrome metabólico, una condición de factor de riesgo metabólico múltiple para enfermedad cardiovascular como así también de diabetes tipo 2.

La historia clínica, el examen físico y los laboratorios del niño y adolescente hipertenso deben incluir una amplia evaluación de riesgo cardiovascular adicional.

Estos factores de riesgo incluyen bajos niveles plasmáticos de colesterol de alta densidad, triglicéridos aumentados y tolerancia a la glucosa anormal, la concentración de insulina en ayunas está elevada pero ésta puede ser solo el reflejo de su obesidad y no ser diagnóstico de insulino resistencia. Para identificar otros factores de riesgo cardiovasculares se debe realizar un perfil de glucosa y lípidos en ayunas a todos los niños con sobrepeso y que tienen presión arterial entre el percentilo 90 y 94 y en todos los niños con presión arterial en el percentilo mayor a 95. Si hay una fuerte historia familiar de diabetes tipo 2, se debe considerar realizar una hemoglobina A1c o un test de tolerancia a la glucosa. Hay pocos datos que avalen la utilidad de otros test en niños. Ejemplo: ácido úrico en plasma u homocisteína y niveles de Lp(a) (lipoproteína A); el uso de estas mediciones dependen de la historia familiar.

➤ Hipertensión secundaria

- La hipertensión secundaria es más frecuente en niños que en adultos.
- Debido a que el sobrepeso está fuertemente relacionado a hipertensión el índice de masa corporal debe ser calculado como parte del examen físico.
- Una vez que la hipertensión es confirmada se debe medir presión arterial en los cuatro miembros.
- En niños pequeños, niños con estadio 2 de hipertensión y niños o adolescentes con signos clínicos que sugieren enfermedades sistémicas asociadas con hipertensión deben ser evaluados más completamente que aquéllos con estadio 1 de la enfermedad.
- Se debe realizar una historia clínica detallada, no solo de síntomas y signos de

hipertensión, sino en búsqueda de los signos de enfermedades sistémicas.

➤ Etiología de hipertensión secundaria

Cualquier entidad capaz de causar HTA es asimismo capaz de provocar una crisis hipertensiva.

Las crisis hipertensivas, en particular cuando se presentan en niños menores de 10 años, son la consecuencia de una o más enfermedades de base, siendo las más frecuentes las patologías del parénquima renal, sobredosis de medicamentos o ingesta de drogas ilícitas,

insuficiencia renal crónica de diversas causas sin control apropiado o malformaciones vasculares (coartación de aorta, estenosis de la arteria renal). En nuestro medio y en otros países en desarrollo la glomerulonefritis aguda posinfecciosa y la nefritis focal segmentaria secundaria a infecciones urinarias son la causa predominante. En individuos con TA previamente normal las emergencias hipertensivas suelen ser causadas por glomerulonefritis aguda, ingesta de drogas, trauma craneal severo, o feocromocitoma, mientras que las urgencias hipertensivas ocurren frecuentemente en pacientes con patologías renales o vasculares, HTA crónica con mal cumplimiento de tratamiento y rara vez en adolescentes con hipertensión esencial. Varias drogas pueden producir HTA o desencadenar crisis hipertensivas en pacientes

con otras causas subyacentes de HTA y algunos síntomas o signos asociados ("toxíndromes") pueden orientar hacia el diagnóstico.

Algunos de estos medicamentos sin prescripción o drogas ilícitas que los pacientes pueden estar usando incluyen anticolinérgicos, anfetaminas, esteroides anabólicos, cocaína, fenilpropanolamina (descongestionantes nasales tópicos o sistémicos), metilfenidato y contraceptivos orales. Un interrogatorio específicamente dirigido puede ayudar al diagnóstico. La intoxicación por plomo y mercurio puede presentarse con hipertensión severa y manifestaciones clínicas que imitan al feocromocitoma.

Las causas más importantes por grupo de edad se muestran en la siguiente tabla.

Tabla 2
Causas de HTA secundaria según grupo de edad

GRUPO ETARIO	CAUSA
Neonato	■ Trombosis de vasos renales. ■ Estenosis de arteria renal. ■ Anomalías renales congénitas. ■ Coartación de aorta.
Lactantes hasta 6 años	■ Enfermedad del parénquima renal. ■ Enfermedad renovascular. ■ Coartación de aorta.
Edad escolar (6 a 10 años)	■ Enfermedades del parénquima renal. ■ Enfermedades renovasculares. ■ Hipertensión esencial.
Adolescencia	■ Hipertensión esencial. ■ Enfermedades del parénquima renal. ■ Enfermedades renovasculares.

Fuente: Elaboración propia.

A pesar que las causas endócrinas son significativamente menos comunes como el feocromocitoma y la enfermedad de Cushing, como así también la presión intracraneal

elevada, medicaciones y drogas de abuso como la cocaína y las anfetaminas pueden producir moderada a severa hipertensión y deben ser consideradas **en todos los grupos**.

❖ Evaluación

La primera etapa de evaluación consiste en una correcta anamnesis y examen físico del paciente.

Signos clínicos orientadores de hipertensión secundaria

- ❖ **En la anamnesis:** antecedentes de cateterismos de arteria umbilical, infecciones urinarias, síndrome nefrítico y/o nefrótico, ingestión de medicamentos o drogas, sudoración, rubefacción, piloerección, poliuria, polidipsia, debilidad y calambres musculares.
- ❖ **En el examen físico:** manchas café con leche, soplo abdominal, lumbar o torácico, asimetría de pulsos, masas renales, signos de virilización, hábito cushingoide, hipotensión ortostática.

Una vez confirmada la hipertensión se debe medir la TA en los cuatro miembros.

❖

La profundidad de los estudios depende de la edad, severidad y repercusión parenquimatosa de la HTA y de los hallazgos en los exámenes realizados.

❖

Los exámenes a realizar deben ser individualizados en cada paciente. Los niños pequeños, aquéllos con HTA grado 2, los que tienen signos clínicos o humorales que sugieren una causa subyacente y los que presentan repercusión en un órgano blanco deben ser estudiados con mayor profundidad.

A) Exámenes de primer nivel

Exámenes iniciales:

- ❖ Uremia, creatininemia, ionograma.
- ❖ Orina, urocultivo.
- ❖ Ecografía renal con Doppler.
- ❖ Hemograma.

Evaluación del daño de órgano blanco:

- ❖ ECG.
- ❖ Ecocardiograma Doppler color.
- ❖ Fondo de ojo.

Evaluación de comorbilidad:

- ❖ Perfil lipídico.
- ❖ Glucemia y, en los obesos, insulinemia.

En obesos con HTA:

- ❖ Prueba de tolerancia oral a la glucosa (PTOG).
- ❖ Insulinemia.
- ❖ Enzimas hepáticas.
- ❖ TSH.
- ❖ Ecografía abdominal.

B) Exámenes de segundo nivel

La profundización en los estudios depende de los hallazgos en el primer nivel y de la edad. La investigación orientada a detectar la causa parenquimatosa renal, renovascular y endócrina está siempre indicada en niños pequeños, aun con HTA grado 1 y en todo niño con HTA grado 2.

La elección de los exámenes en este nivel dependerá de una correcta evaluación clínica y de la orientación en base a los estudios de primer nivel.

- ❖ Centellograma renal y eventualmente cistouretrografía miccional.
- ❖ Angiografía: arteriografía renal clásica o por sustracción digital o angiografía con TAC helicoidal.
- ❖ Actividad de renina plasmática (ARP).
- ❖ ACTH y cortisol en plasma con ritmo circadiano y cortisol libre en orina de 24 hs.
- ❖ Adrenalina y noradrenalina plasmáticas y en orina de 24 horas, ácido vanilmandélico en orina de 24 hs.
- ❖ Perfil tiroideo: tanto para hipertiroidismo o hipotiroidismo.

Perfil de renina: el nivel de renina en plasma o actividad de renina plasmática es un test útil para enfermedades relacionadas a mineralocorticoides. En estas enfermedades la actividad de renina plasmática es muy baja o no medible y puede estar relacionada a hipokalemia relativa. Los niveles de ARP son altos en pacientes quienes tienen estenosis de

arteria renal. De todos modos, aproximadamente un 15% de los pacientes con arteriografía de estenosis de arteria renal tienen valores de ARP normal.

Evaluación de posible hipertensión renovascular

renovascular: la hipertensión renovascular es consecuencia de una lesión arterial o lesiones que disminuyen el flujo sanguíneo renal a uno o ambos riñones o a más de un segmento intrarrenal. Se debe sospechar enfermedad renovascular en aquellos niños con otros factores predisponentes como cateterización umbilical previa o neurofibromatosis. Nuevas técnicas diagnósticas están disponibles ahora pero su uso en niños es limitado por lo que las viejas técnicas como angiografía intraarterial estándar, la angiografía por sustracción digital y escintigrafía con o sin inhibición de la enzima convertidora son recomendadas.

Estudios invasivos: la angiografía con sustracción digital con contraste es usada más frecuentemente que la angiografía estándar pero lo mismo es un método invasivo. Nuevas técnicas como la resonancia nuclear magnética incrementan su uso en la evaluación de enfermedad renovascular pero es principalmente usada para la evaluación de enfermedad de la arteria renal principal y sus principales ramas. Nuevos métodos, incluyendo la TAC tridimensional y la multislice son prometedores en la evaluación de la hipertensión renovascular.

❖ Estudios complementarios en crisis hipertensiva

Las crisis hipertensivas ya sean urgencias y/o emergencias deben estar limitadas a estudios simples ya que es prioritario en la emergencia hipertensiva bajar la presión arterial.

Los estudios dependen de la investigación de los antecedentes y el examen físico.

Se debe realizar un recuento sanguíneo completo para descartar alguna evidencia de

anemia hemolítica microangiopática como el síndrome urémico hemolítico, como así también la anemia en el fallo renal o glomerulonefritis.

También se debe solicitar radiografía de tórax y electrocardiograma para evaluar signos de compromiso cardíaco secundario a la hipertensión.

La TAC cerebral está indicada cuando el paciente presenta algún hallazgo de compromiso cerebral.

Deben ser solicitados determinaciones de urea y creatinina sérica como así también examen de orina para evaluar la función renal basal.

El ecocardiograma debe ser solicitado siempre en todo paciente con hipertensión arterial ya que se ha demostrado que la hipertrofia del ventrículo izquierdo es la evidencia clínica más notable de daño secundario de órgano causado por la hipertensión arterial.

Test más especializados basados en los resultados de los estudios iniciales pueden estar indicados una vez que la presión arterial del niño está controlada, y específicamente cuando hay sospecha de alguna enfermedad subyacente determinada.

Daño de órganos blanco en hipertensión (DOB)

- ❖ Anomalías de órgano blanco están comúnmente asociados con hipertensión en niños y adolescentes.
- ❖ La hipertrofia ventricular izquierda es la más importante evidencia de daño de órganos blanco.
- ❖ Los niños con hipertensión establecida deben tener ecocardiografía para evaluar la masa ventricular izquierda al diagnóstico y luego periódicamente.
- ❖ La presencia de hipertrofia ventricular izquierda es indicación para iniciar o intensificar tratamiento antihipertensivo.

La hipertrofia de ventrículo izquierdo es la evidencia clínica más importante de daño de órgano blanco debida a hipertensión en niños y adolescentes.

Con el uso de ecocardiografía para medir el índice de masa ventricular izquierda la HVI ha sido reportada en un 34 a 38% de chicos y adolescentes con leve hipertensión no tratada.

Fondo de ojos: buscando estrechamiento de vasos retinales, pocos estudios en niños demuestran alteraciones en esta patología; aproximadamente en el 50% de neonatos según el reporte de Skalina y col. demuestran anomalías de la vasculatura retinal, que luego de normalización de la presión arterial estas anomalías desaparecen.

Recomendaciones clínicas: la ecocardiografía se recomienda como herramienta primaria para la evaluación de pacientes con daño de órganos blanco para evaluar presencia o ausencia de hipertrofia ventricular izquierda. La masa ventricular izquierda está determinada de las mediciones de ecocardiografía estándar del tamaño ventricular de fin de diástole izquierdo, el engrosamiento septal intraventricular y el engrosamiento de la pared posterior del ventrículo izquierdo y puede ser calculado como: el punto de corte que determine la presencia de hipertrofia de ventrículo izquierdo es 51 g/m^2 . Este punto de corte es > percentilo 99.

Tratamiento

Para el **estadio I** de hipertensión, se debe hacer una reevaluación dentro de la primer y segunda semana. Para el **estadio II** se debe derivar al nefrólogo pediatra dentro de la primera semana. Si el paciente está **sintomático**, la derivación y el tratamiento debe ser realizado en forma inmediata. Finalmente, la necesidad de estudiar el daño de órgano blanco se da por sobreentendido en estos pacientes con crisis hipertensiva.

El tratamiento de la HTA esencial incluye la iniciación de terapia no farmacológica y el tratamiento farmacológico cuando está indicado.

Tabla 3
Controles y seguimiento

Nivel de TA	Frecuencia de mediciones de TA
Normal	■ Re chequear regularmente en cada consulta clínica.
Pre-hipertensión	■ Re chequear en 6 meses.
Estadio I	■ Re chequear en 1 a 2 semanas o tan pronto como el paciente esté sintomático, si la presión arterial está persistentemente elevada en dos ocasiones más, evaluar o derivar dentro del mes.
Estadio II	■ Evaluar o derivar dentro de la primer semana o inmediatamente si el paciente está sintomático.

Fuente: Elaboración propia.

❖ A) No farmacológico

Cambios terapéuticos del estilo de vida

Las primeras experiencias nutricionales (como amamantamiento, alimentación complementaria sin sal) parecerían tener gran importancia en el desarrollo posterior de enfermedades crónicas del adulto; es lo que se ha llamado “imprinting metabólico”.

La reducción de peso es la terapia principal para la hipertensión relacionada a obesidad. La prevención del sobrepeso podría limitar futuros incrementos de la presión arterial: una reducción de 10% del IMC se acompaña de un descenso de las cifras de TA en 8 a 12 mmHg, mejorando también el perfil lipídico.

La actividad física regular y la restricción del sedentarismo como prevención primaria podría mejorar esfuerzos por prevenir la ganancia de peso en el tiempo. Ejercicio aeróbico regular, puede ser beneficioso como así también el ejercicio dinámico (correr, natación). En prevención secundaria se recomienda 30 a 60 minutos de actividad física diaria, que pueden consistir en ejercicios aeróbicos moderados; 30 a 40 minutos, 6 a 7 veces por semana descienden la TA independientemente del peso perdido. Estas actividades incluyen caminar, hacer footing, ciclismo, natación, fútbol, etc. No olvidar que los ejercicios isométricos, tales como levantar pesas, pueden tener un efecto presor.

La modificación dietaria debe ser aconsejada fuertemente en niños y adolescentes quienes tienen niveles de presión arterial en rangos de prehipertensión como también en aquellos con hipertensión, restringiendo la ingesta de sal

como cloruro de sodio no recomendando adicionar sal en menores de 1 año y en niños mayores no más de 3 gramos. La reducción del aporte de sal de la dieta tiene mayor efecto en aquellos pacientes sensibles a la sal en los que se incluyen los obesos con hiperinsulinismo y sensibilidad determinada genéticamente. Dado que el gusto por la sal es adquirido y que no se han encontrado efectos negativos en la limitación de su ingestión, se recomienda su reducción en todos los niños hipertensos, aunque no sean sensibles a la sal. Debe tenerse en cuenta la eliminación de productos manufacturados.

En los que reciben tratamiento diurético suplementar potasio en la dieta. Plantear una dieta rica en frutas y vegetales con reducción de grasas saturadas y dieta rica en magnesio, potasio y calcio. Las evidencias sobre el descenso de la TA son limitadas, por lo que su recomendación se limita a su consumo como integrante de los alimentos recomendados, no como suplementos.

Evitar consumo de alcohol.

❖ La intervención de la familia mejora el éxito del tratamiento.

❖ B) Tratamiento farmacológico

Las indicaciones de terapia medicamentosa antihipertensiva en niños incluyen la hipertensión secundaria y la insuficiente respuesta a las modificaciones del estilo de vida, la HTA sintomática, la evidencia de daño de órgano blanco.

Tabla 4
Indicaciones de tratamiento con drogas antihipertensivas en niños

- Hipertensión sintomática.
- Hipertensión secundaria.
- Daño de órgano blanco hipertensivo.
- Diabetes tipo 1 y 2.
- Hipertensión persistente a pesar del tratamiento no farmacológico.

Adaptado de: The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescent. Pediatrics 2004;114:555-576.

Ensayos clínicos recientes han expandido el número de drogas que tiene información de dosis pediátrica.

La terapia farmacológica, cuando está indicada, debe ser iniciada con una sola droga. Las drogas aceptadas para uso en niños incluyen los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, bloqueantes de receptores de angiotensina, beta bloqueantes, bloqueante de los canales de calcio, y diuréticos.

El objetivo del tratamiento antihipertensivo en niños debe ser reducir la presión arterial a < del percentilo 95, a menos que existan condiciones comórbidas concurrentes la cual deba ser bajada a <90.

La hipertensión sintomática severa debe ser tratada con drogas endovenosas.

El perfil de seguridad del fármaco es uno de los aspectos más importantes en la elección del mismo.

Los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), los antagonistas de los receptores de angiotensina II (ARAI) y los bloqueantes de los canales de calcio (BCC) de liberación lenta son los antihipertensivos con mejor perfil de seguridad.

Clases específicas de antihipertensivos deben ser usados preferentemente en niños con ciertas enfermedades subyacentes. Ejemplos de esto se da con el uso de inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina o bloqueantes de receptores de angiotensina en niños con diabetes y microalbuminuria o enfermedades renales con proteinuria, y el uso de beta bloqueantes o bloqueantes de los canales de calcio en niños hipertensos con cefaleas migrañosas.

Todas las drogas antihipertensoras deben ser prescriptas en una forma similar: se debe comenzar con la menor dosis recomendada para ir aumentando progresivamente hasta llegar al objetivo de presión arterial deseado.

Una vez que se arribó a la dosis máxima o que el niño presente efectos colaterales se debe adicionar una segunda droga con diferente mecanismo de acción.

Se debe considerar la combinación de drogas con mecanismos complementarios de acción como un inhibidor ACE (inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina) con un diurético o un vasodilatador con un diurético o bloqueante beta. El uso rutinario de productos combinados con dosis fija, excepto el bisoprolol/hidroclorotiazida, no están recomendados hasta el momento en niños.

Objetivos del tratamiento en cifras de presión arterial

Para niños con hipertensión primaria no complicada y sin daño de órgano blanco el objetivo debe ser reducir la presión arterial a < del percentilo 95 para edad, sexo y talla, mientras que para niños con enfermedad renal crónica, diabetes o hipertensión con daño de órgano blanco debe ser < del percentilo 90.

Aspectos concomitantes también importantes incluyen el monitoreo continuo de daño de órgano blanco como también de la presión sanguínea, la vigilancia de efectos colaterales de drogas, el monitoreo periódico de electrolitos en niños tratados con inhibidores ACE o diuréticos, el estudio detallado de factores de riesgo cardiovasculares y continuo énfasis en las medidas no farmacológicas.

También se considera apropiado considerar la terapia escalón abajo en pacientes seleccionados. El objetivo de esta acción es lograr una reducción gradual de la droga luego de un control sostenido y extendido de la presión arterial con la posibilidad eventual de suspender completamente la terapia. Los niños con hipertensión primaria no complicada, especialmente aquellos niños obesos que inician tratamiento dietario, son los candidatos a este tipo de reducción de terapia.

Régimen terapéutico individualizado

La disponibilidad de nuevas drogas le permiten al clínico hacer un tratamiento más racional en la elección de la terapia antihipertensiva, en los últimos trabajos de tratamiento se trata de

realizar enfoques terapéuticos individualizados, eligiendo la droga inicial de acuerdo a la causa de la hipertensión, la etnicidad del paciente y el estilo de vida del paciente usando como orientación la siguiente guía.

Tabla 5
Régimen terapéutico individualizado

Clase de drogas	Características del paciente
ACE-Is/ARBs	Terapia de primera línea. Actividad de renina plasmática elevada, hipertensión renovascular unilateral, enfermedad del parénquima renal, proteinuria renal, fallo cardíaco congestivo, diabetes mellitas, gota, hiperlipidemias, enfermedad reactiva de la vía aérea. Evitar en embarazada y en enfermedad reactiva de la vía aérea.
CCBs	Terapia de primera línea. Urgencia hipertensiva (nifedipina), raza blanca, diabetes mellitas, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, displasia broncopulmonar, hiperlipidemias, enfermedad vascular periférica. Transplante renal.
Diuréticos	Droga de segunda línea. Dependiente de volumen, baja actividad de renina plasmática, raza blanca, contraceptivos orales, fallo cardíaco congestivo. Evitar en atletas.
β-bloqueantes	Volumen intravascular contraído, elevada actividad de renina plasmática, circulación hiperdinámica, ansiedad, migraña (propranolol), hipertiroidismo, tumores neuroadrenérgicos. Evitar en atletas y diabéticos.

ACE-Is: inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina.

ARBs: bloqueantes de los receptores de angiotensina.

CCBs: bloqueantes de los canales del calcio.

En la hipertensión idiopática se usan agentes bloqueantes de los canales de calcio, inhibidores de la enzima convertidora o bloqueantes de los receptores de angiotensina como droga de primera línea, debido a que están disponibles en una dosis diaria y tienen pocos efectos adversos lo que predispone a su fuerte adherencia. No modifican el gasto cardíaco, no producen taquicardia refleja y ejercen efectos beneficiosos sobre la hipertrofia ventricular izquierda, la vasculatura periférica y la función renal. No afectan el metabolismo lipídico ni hidrocarbonado y no alteran la tolerancia al ejercicio.

Los diuréticos se usan frecuentemente como droga de primera línea y en combinación con otras, con mejor efecto en afroamericanos debiendo ser evitado en atletas al igual que los

betabloqueantes. Si la terapia falla en bajar la presión arterial dentro de las dos semanas a pesar de subir a dosis máxima, se debe adicionar un diurético u otra droga de distinta clase.

En este estadio se recomienda la derivación a un especialista.

En la HTA secundaria el tratamiento depende de su causa.

En algunos casos es posible realizar tratamiento etiológico: nefrectomía, angioplastia o bypass arterial, corrección quirúrgica en las uropatías.

Los antihipertensivos pueden ser un tratamiento coadyuvante o definitivo cuando es imposible actuar sobre la causa.

La elección del fármaco depende del mecanismo fisiopatológico en juego.

En la hipertensión secundaria a enfermedad renal crónica (ERC) los diuréticos y los bloqueantes de los canales del calcio (BCC) son los fármacos de elección. Las tiazidas conservan su eficacia hasta tanto el índice de filtrado glomerular no caiga por debajo de 30 mL/min. En ese caso se deben sustituir por diuréticos de asa. Los IECA se emplean hasta un filtrado glomerular de 30 mL/min.

En la hipertensión renovascular están indicados los IECA, siempre que la estenosis sea unilateral. Estos fármacos producen deterioro de la función renal en casos de estenosis bilateral o unilateral en riñón solitario o transplantado. En ese caso se emplean los BCC o beta bloqueantes.

La HTA de las endocrinopatías constituye una de las formas potencialmente curables y su tratamiento debe ser específico.

Principios generales del tratamiento en la crisis hipertensiva

El manejo de un niño con crisis hipertensiva debe estar dirigido a las intervenciones necesarias para asegurar la estabilidad de la vía aérea, ventilación y perfusión y a la identificación de daño secundario de órganos que clasifica inmediatamente la situación como una emergencia hipertensiva, ingresando a la unidad de cuidados intensivos para su monitoreo adecuado.

En el tratamiento inicial habitualmente no se requiere conocer la causa etiológica subyacente, ya que el primer objetivo es disminuir la tensión arterial a niveles que sean seguros, evaluando simultáneamente o tan pronto como sea posible la repercusión sobre los órganos diana.

Desafortunadamente, no está claramente establecido cuál es el nivel seguro en cuanto valores absolutos de TA, aunque el objetivo final

según el último reporte pediátrico es llevarlo al percentilo 90 de TA para sexo, edad y talla en los tiempos adecuados.

Se recomienda que la reducción de la TA en la emergencia hipertensiva debe ser del 25% en las primeras 8 horas para luego ser gradualmente normalizada durante las siguientes 26 a 48 horas.

Esta recomendación se contrapone a la mayoría de trabajos publicados de adultos basados en el séptimo reporte de la JNC (*Joint National Committee* de Prevención, detección, evaluación y tratamiento de la hipertensión arterial) donde afirman que debe ser bajada no más del 25% en los primeros minutos a una hora, no caben dudas de que debemos elegir el tiempo de bajada de acuerdo a la evidencia pediátrica considerando la situación clínica de cada paciente y elevando al juicio de cada profesional la mayor premura en el tratamiento siempre sabiendo que su bajada no debe excederse del 25% en la primera hora debido a que una rápida reducción de la TA se puede asociar a mayor morbilidad debido al desplazamiento a la derecha de la curva de autorregulación presión/flujo en las vasculaturas arteriales críticas (cerebrales coronarias y renales).

Una corrección rápida por debajo del rango autoregulatorio de estos vasos puede resultar en una marcada reducción de la perfusión causando isquemia e infarto.

La única excepción a esto es el aneurisma disecante de aorta donde se requiere una bajada agresiva de la TA en minutos.

En la urgencia hipertensiva se debe buscar un descenso gradual en 48 horas pudiendo elegir el tratamiento ya sea oral o intravenoso, de acuerdo al comportamiento clínico y terapéutico del paciente.

Una importante consideración merece el chequeo del estado de volumen y la natriemia debida a la natriuresis que presentan estos

pacientes debiendo restaurar el volumen intravascular con solución salina para mantener la perfusión de órganos y prevenir la caída abrupta de la TA al comenzar la terapia intravenosa (Ver Algoritmo de crisis hipertensiva 2).

Monitoreo: La monitorización de la TA durante el tratamiento está en función de la gravedad y de los medicamentos empleados, su rapidez de acción y vida media:

- ❖ En la Emergencia hipertensiva se debe realizar monitorización continua arterial invasiva ó técnicas no invasivas mediante oscilometría automática con intervalos de determinación muy cortos (3 a 5 minutos durante las primeras 2 horas, luego cada 20 min mientras dure el tratamiento intravenoso).
- ❖ En la Urgencia hipertensiva generalmente se puede manejar con mediciones no invasivas (cada 15 min las primeras horas y tras su control cada 30 a 60 min.)

Tipos de fármacos

❖

La droga de elección en la emergencia hipertensiva es aquella con la cual se puede reducir la TA en forma controlada, predecible, de manera segura, siendo ideal las drogas de infusión continua, de comienzo de acción rápido, vida media corta y fácil titulación.

❖

Todas las drogas antihipertensivas ya sea en la emergencia o urgencia se deben iniciar de un modo similar **comenzando con la dosis más baja recomendada para luego subirla gradualmente** de acuerdo a las necesidades.

En la Urgencia hipertensiva se recurre generalmente a antihipertensivos orales.

Pocos medicamentos antihipertensivos intravenosos han sido rigurosamente testeados en niños, la mayor información acerca del uso de estos fármacos son la adaptación de resultados de ensayos de adultos y se publican en pediatría con pequeñas series de casos.

El agente de elección para el manejo de la crisis hipertensivas depende de la situación clínica de cada paciente, de la familiaridad del médico con el medicamento y de la posibilidad de monitorizar adecuadamente al paciente siendo el labetalol, nitroprusiato de sodio, esmolol, fenoldopan y nicardipina las drogas más frecuentemente usadas en las emergencias hipertensivas, mientras que la nifedipina y el captopril son más usadas en las urgencias hipertensivas. Ver *tablas 6 y 7*.

Labetalol: Es un bloqueante combinado selectivo alfa adrenérgico y no selectivo beta adrenérgico. Es metabolizado en el hígado a la forma de glucurónido conjugado inactivo. El efecto hipotensor comienza a los 2 a 5 min después de su administración endovenosa llegando al pico a los 5 a 15 min de su iniciación con una vida media de 2 a 4 horas. Debido a su efecto bloqueante beta la frecuencia cardíaca se mantiene o disminuye levemente previniendo la taquicardia refleja que podría seguir a un bloqueo alfa puro. Debido a que no es un beta bloqueante puro mantiene constante el gasto cardíaco.

Esta droga reduce la resistencia vascular sistémica sin reducir el flujo sanguíneo periférico total, por ende el flujo sanguíneo cerebral, coronario y renal son mantenidos.

Se administra a una dosis de carga de 0,2-2 mg/kg/iv en 1 a 10 minutos. Se podrá repetir cada 10-15 min una o dos dosis más. La infusión continua de 0,25 a 3 mg/kg/hora reduce gradualmente la presión sanguínea por lo que estaría recomendada evitando la dosis de carga que puede provocar una caída brusca de la T/A.

Labetalol está contraindicado en pacientes con asma, insuficiencia cardíaca congestiva y bloqueo A-V.

Presenta algunas ventajas con respecto al nitroprusiato como: efecto seguro y predecible, menor incidencia de hipotensión, no parece aumentar el flujo sanguíneo cerebral (FSC) por lo que estaría más indicado en la EH o hemorragia cerebral. Al estar disponible en forma oral, facilita la retirada del tratamiento endovenoso después de la fase aguda. Su eliminación no se modifica en la insuficiencia renal por lo que la dosis es independiente de la función renal.

Se puede usar durante períodos prolongados de forma bastante segura, vigilando la aparición de broncoespasmo, bradicardia, hiper o hipoglucemia, hiperpotasemia y signos de toxicidad hepática en la administración prolongada.

Nitroprusiato de sodio (NPS): Elegida como droga de primera línea en el tratamiento de la crisis hipertensiva por muchos años, continúa siendo frecuentemente utilizada, aunque actualmente otras drogas superan algunas de sus desventajas. Es un vasodilatador de acción mixta (arterial y venosa) que disminuye la resistencia vascular tanto sistémica como pulmonar. Es de comienzo de acción rápida, dentro de los 30 seg., alcanza su pico de efecto antihipertensivo a los 2 min., es fácil de titular y una vez discontinuado el efecto dura sólo unos 2-4 min. Una vez infundido interactúa con la oxihemoglobina disociándose en metahemoglobina mientras libera cianuro libre y óxido nitroso. El óxido nitroso (ON) activa a la guanilato ciclasa en el músculo liso vascular produciendo un incremento intracelular del GMPc lo cual lleva a relajación del músculo liso vascular y la consiguiente vasodilatación. Los radicales libres de cianuro se unen a la metahemoglobina formando la cianmetahemoglobina. Por cada molécula de NPS metabolizado se liberan 5 radicales libres de cianuro, algunos de los cuales se unen a la metahemoglobina, la cual está disponible para convertirse en tiocianato por la enzima rodonasa en el hígado y los riñones. Los cianuros libres que no formaron tiocianato pueden unirse a la citocromo oxidasa y producir hipoxia tisular. Debido a que la conversión del NPS a cianuro libre es un proceso no enzimático, la cantidad de cianuro liberada depende exclusivamente de la dosis administrada. El índice de conversión de los cianuros libres a tiocianato por la enzima rodonasa depende de los dadores de sulfuro, usualmente de la producción endógena de tiosulfato derivado de la metabolización del aminoácido cisteína. El tiocianato es eliminado por los riñones por lo que la presencia de insuficiencia renal o la prolongación de la administración de la droga puede causar acumulación de tiocianato.

La mayoría de los pacientes responden a la dosis de inicio de 0,3-0,5 mcg/kg/min. y la dosis se puede ir aumentando según respuesta hasta 5 mcg/kg/min. Ocasionalmente se pueden usar dosis mayores hasta 10 mcg/kg/min. para conseguir el descenso de la TA pero esta dosis no debe ser mantenida más allá de los 10 min. para minimizar la toxicidad. Puede producir taquicardia refleja lo que acarreará una pobre respuesta de la T/A, por lo que se aconseja administrar una pequeña dosis de β -bloqueante. El efecto adverso más común es la hipotensión brusca, con o sin taquicardia refleja. Esta reacción es acentuada en pacientes hipovolémicos. Debido a que aumenta el flujo sanguíneo cerebral, debe evitarse el uso en pacientes con hipertensión endocraneana. Otros inconvenientes durante su uso son la necesidad de usar catéter arterial, necesidad de proteger la infusión de la luz para evitar la fotodegradación de la droga, posibilidad de toxicidad por cianuro con el uso por más de 24 a 48 horas (sobre todo en pacientes con insuficiencia renal) que obliga a monitorizar niveles de cianuro y tiocianatos.

Fenoldopam: Es un agonista dopaminérgico selectivo que interactúa con el receptor DA1 sin estimular los DA2, alfa 1 adrenérgico o beta adrenérgico causando vasodilatación periférica de la vasculatura renal cerebral, coronaria y esplácnica resultando en una disminución en la presión arterial media. El uso en pediatría se ha incrementado en los últimos años, durante la reducción de la TA, aumenta significativamente el *clearance* de creatinina, flujo urinario y excreción de sodio y potasio. Este efecto sobre el riñón hace del fenoldopan una droga atractiva en las emergencias hipertensivas con insuficiencia renal.

Su farmacocinética no se altera en la insuficiencia hepática y renal, tiene una corta vida media (5 min) y una predecible dosis respuesta. Es fácilmente tituable y no se asocia con caída precipitosa de la T/A. El comienzo de la respuesta ocurre a los 15 min de la iniciación (3 vidas medias) por eso se recomienda que la droga sea titulada más frecuente que cada 15 min.

La dosis recomendada de comienzo es de 0,1 mcg/kg/min hasta 1,6 mcg/kg/min. Como efectos adversos se pueden presentar cefaleas, enrojecimiento y taquicardia refleja, cambios electrocardiográficos de la onda T y elevación de la presión intraocular, ocurriendo durante las primeras 24 horas de tratamiento. No se recomienda su uso en pacientes con elevación de la presión intracraneal.

Nicardipina: Es un bloqueante de los canales de calcio derivado de dihidropirimidina; esta droga difiere de la nifedipina por la adición de una amina terciaria haciéndolo 100 veces más soluble en agua. Nicardipine trabaja por bloqueo de los movimientos de calcio a través de las células del músculo liso vascular disminuyendo la resistencia vascular total. A diferencia de los otros bloqueantes de los canales de calcio, ésta tiene efectos limitados en el cronotropismo inotropismo y función dromotrópica del corazón.

Las características farmacocinéticas incluyen comienzo de acción de 5-15 min, efecto pico hipotensor a los 30 min a 2 horas, vida media de 2 a 4 horas y duración de acción de 4 a 6 horas.

A pesar de que ha sido estudiada extensivamente en adultos, la experiencia en niños está limitada solamente a reporte de casos. En la mayoría de los casos esta droga se usa cuando el nitroprusiato de sodio o el labetalol intravenoso están contraindicados como en la insuficiencia renal o hepática y en pacientes con asma o enfermedad pulmonar.

La dosis de comienzo recomendada es 0,5 a 1 ug/kg/min hasta 3 ug/kg/min. La tasa de infusión debe ser incrementada cada 15 a 30 min hasta que el efecto deseado es arribado.

Los efectos adversos de la nicardipina incluyen cefaleas nauseas e hipotensión.

Esmolol: Es un antagonista beta adrenérgico de acción ultracorta. Algunos autores sugieren su uso particular en el manejo de la crisis hipertensiva asociada con la reparación de cardiopatías congénitas.

La dosis de carga recomendada es de 100 a 500 mcg/kg seguido de una infusión continua de 50 a 300 ug/kg/min.

Los efectos adversos son similares a lo de otros beta bloqueantes como broncoespasmo, bradicardia y fallo cardíaco congestivo.

TABLA 6
Drogas antihipertensivas orales más comúnmente usadas
en tratamiento de HTA secundaria en niños

Clase	Droga	Dosis comienzo	Intervalo	Dosis máxima
Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina	Enalapril	0,08 mg/kg/día	Una vez día	0,6/mg/kg/día Hasta 40 mg día
	Captopril	0,3-0,5 mg/kg/dosis	2-3 veces día	6 mg/kg/día hasta 450 mg/día
Bloqueantes de receptores de angiotensina	Candesartan	4 mg/día	Una vez d	32 mg/día
	Irbesartan	75-150 mg/día	Una vez d	300 mg/día
	Losartan	0,75 mg/kg/día a 50 mg/día	Una vez d	1,4/kg/día a 100 mg/día
Alfa y antagonistas adrenérgicos	Labetalol	2-3 mg/kg/día	2 veces/día	10-12 mg/kg/día
	Carvedilol	0,1 mg/kg/dosis	2 veces día	0,5 mg/kg/dosis a 25 mg/dosis
Beta bloqueantes	Atenolol	0,5-1 mg/kg/día	1-2 veces día	2 mg/kg/día hasta 100 mg/día
	Propanolol	1 mg/kg/día	2-3 veces diarias	16 mg/kg/día hasta 640 mg/día
	Bisoprolol/HCTZ	0,04 mg/kg/día	1 vez día	10/25 mg/día
Bloqueante canales calcio	Amlodipina	0,06 mg/kg/día a 5 mg/día	1 vez día	0,6 mg/kg/día hasta 10 mg/día
	Nifedipina de liberación extendida	0,25-0,50 mg/kg/día	1-2 veces día	3 mg/kg/día hasta 120 mg/día
Agonistas alfa centrales	Clonidina	5-10 mcg/kg/día	2-3 veces día	25 mcg/kg/día hasta 0,9mg/día
Diuréticos	Furosemida	0,5-2 mg/kg/dosis	1-2 veces día	6 mg/kg/día
	Espironolactona	1 mg/kg/día	1-2 veces día	3,3 mg/kg/día hasta 100 mg/día
Alfa antagonistas periféricos	Prazosin	0,05-0,1 mg/kg/día	Tres veces día	0,5 mg/kg/día
Vasodilatadores	Hidralacina	0,25 mg/kg/dosis	3-4 vez día	7,5 mg/kg/día hasta 200 mg/día
	Minoxidil	0,1-0,2 mg/kg/día	2-3 vez día	1 mg/kg/día hasta 50 mg/día

Tabla 7
Drogas de uso más frecuente en emergencia hipertensiva

DROGA	CLASE	DOSIS	ruta	COMENTARIOS
Labetalol	Alfa y beta bloqueante	Bolo: 0,2-1 mg/kg/dosis hasta 40 mg/dosis Infusión 0,25-3 mg/kg/h	Bolo endovenoso e infusión	Asma y fallo cardíaco son contraindicaciones relativas
Nitroprusiato de sodio	Vasodilatador	0,5-10 ug/kg/min	Infusión	Monitoreo de niveles de cianuro con el uso prolongado(>72 hs) o coadministrar con tiosulfato de sodio
Nicardipine	Bloqueante de canales de calcio	1-3 ug/kg/min	Endovenoso infusión	Puede causar taquicardia refleja
Esmolol	Beta bloqueante	100-500 ug/kg/min	Endovenoso infusión	De acción muy corta se prefiere la infusión. Puede causar bradicardia profunda. Produce modestas reducciones en la presión sanguínea según ensayos pediátricos

Todas las recomendaciones de dosis están basadas en opinión de expertos o datos de series de casos excepto el esmolol.

Adaptado de: The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescent. Pediatrics. 2004;114:555-576.

Drogas de administración oral para la urgencia hipertensiva

Nifedipine: La nifedipine es un bloqueante de los canales de calcio que induce vasodilatación periférica. Las controversias con respecto al uso de la nifedipina en la población pediátrica se originan de los reportes de eventos adversos cardíacos y neurológicos en adultos debido a la hipotensión cuestionando su uso también en niños. Estas secuelas no han sido observadas en niños de todos modos, algunos reportes de casos publicados describen rebotes hipertensivos con clínica neurológica asociado con el uso de nifedipina de acción corta.

Algunos nefrólogos continúan indicando nifedipina para hipertensión moderada a severa avalados por el estudio retrospectivo de Blaszak y col de 117 chicos tratados con nifedipina determinando que la droga es segura y efectiva

a una dosis inicial de 0,25 mg/kg sin efectos adversos significativos observados en el estudio.

La vía de administración es oral o sublingual, para aumentar su absorción se debe perforar la cápsula. Debido a que la menor dosis disponible es 10 mg se debe aspirar con aguja intradérmica.

La dosis usual es de 0,25-0,5 mg/Kg./dosis de todos modos se prefiere la menor dosis requerida debido al riesgo de precipitar hipotensión, siendo el máximo diario de 3 mg/kg. La absorción es casi completa pero la biodisponibilidad es de 45 a 75%. El comienzo de acción es a los 15 a 30 min y la vida media de eliminación puede ser tan corta como 1.5 horas.

Debido a la naturaleza impredecible de la administración oral, se recomienda su uso solo en la urgencia hipertensiva.

Captopril: Es un inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina la cual trabaja por reducción de los niveles circulantes de angiotensina II. Captopril baja la TA rápidamente sin causar taquicardia ofreciendo ventajas hemodinámicas sobre otras drogas vasodilatadoras. Es una droga bien absorbida y su efecto puede comenzar a los 15 minutos la vida media de eliminación es de 4 a 6 horas. La dosis inicial recomendada es de 0,3 a 0,5 mg/kg y puede ser repetida hasta un máximo diario de 6 mg/kg. Los efectos adversos que puede producir son tos, hiperpotasemia, neutropenia, y raramente angioedema. En pacientes con hipertensión renovascular, la tasa de filtración glomerular es mantenida por un aumento de la resistencia arteriolar pos-glomerular causados por la angiotensina II. Debido a esto los pacientes con estenosis de arteria renal bilateral o estenosis en monoreno, esta droga y otros inhibidores ACE están contraindicados. Captopril también está contraindicado en fallo renal severo.

Enalapril: El enalapril es la prodroga del enalaprilato (metabolito activo) que inhibe a la enzima convertidora de angiotensina (ECA). La ECA cataliza la conversión de angiotensina I en angiotensina II, un potente vasoconstrictor que además estimula la secreción de aldosterona por parte de la corteza suprarrenal.

Los efectos beneficiosos del enalapril en la hipertensión arterial y la falla cardíaca parecen deberse primariamente a la inhibición del sistema renina -angiotensina- aldosterona.

La inhibición de la ECA produce una disminución del efecto vasopresor de la secreción de aldosterona y un aumento de la actividad de la renina plasmática (por falta de feedback

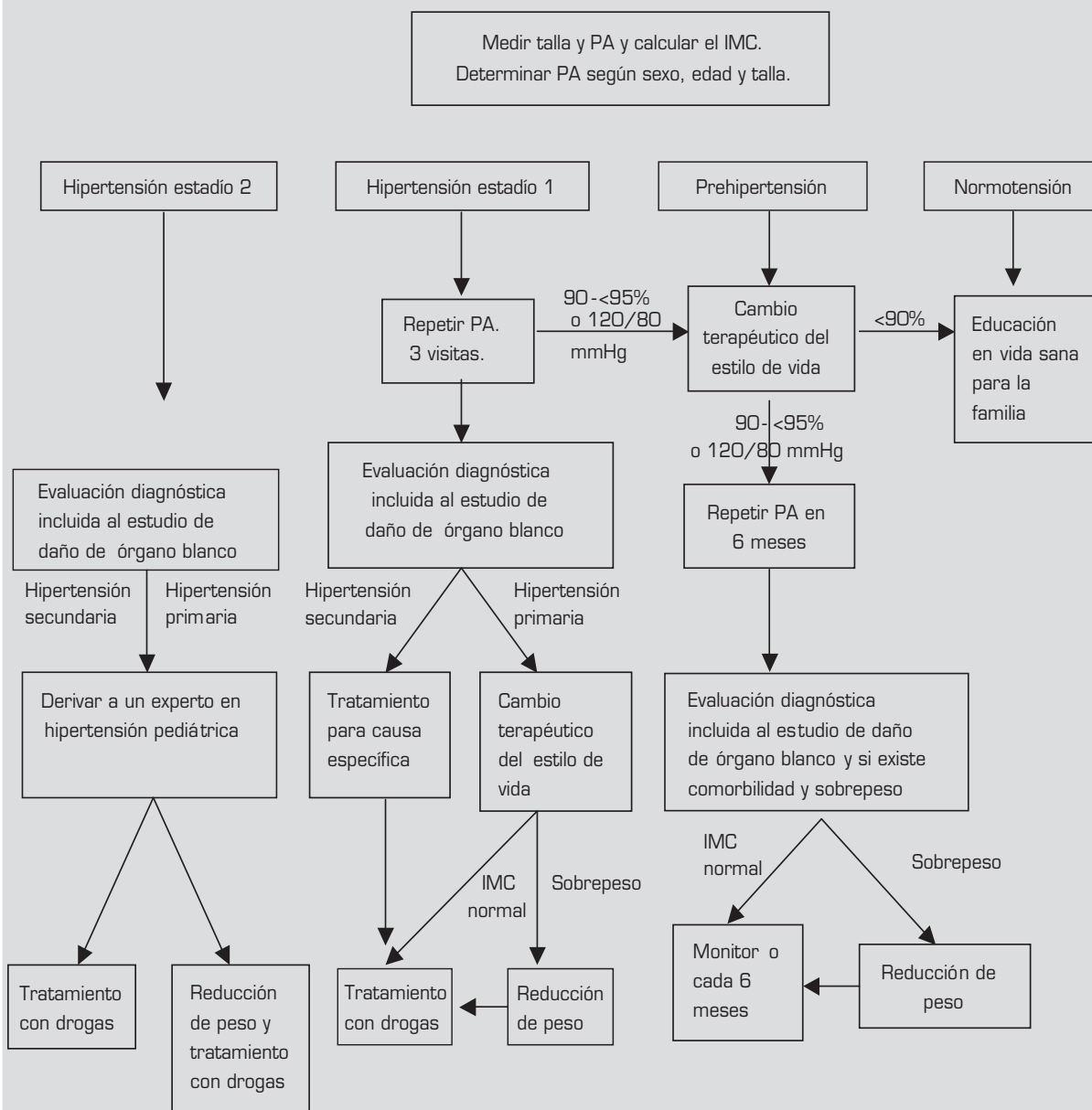
negativo). Además se registra un pequeño incremento del potasio sérico. Por otra parte la ECA es idéntica a la Kininasa, una enzima que degrada a la bradikina que por su parte es un potente vasodilatador. Todavía no se sabe si un aumento de bradikina juega algún rol en el efecto terapéutico. El enalapril es efectivo aún en pacientes con actividad de renina baja aunque estos pacientes muestran en general una respuesta al fármaco en promedio ligeramente más pequeña. En pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva el enalapril disminuye la pre y poscarga y la resistencia vascular pulmonar mejorando la eyección cardíaca y la tolerancia al ejercicio. Con respecto a su farmacocinética el enalapril (vía oral) tiene una absorción de aproximadamente el 60% que no es afectada por la presencia de alimentos.

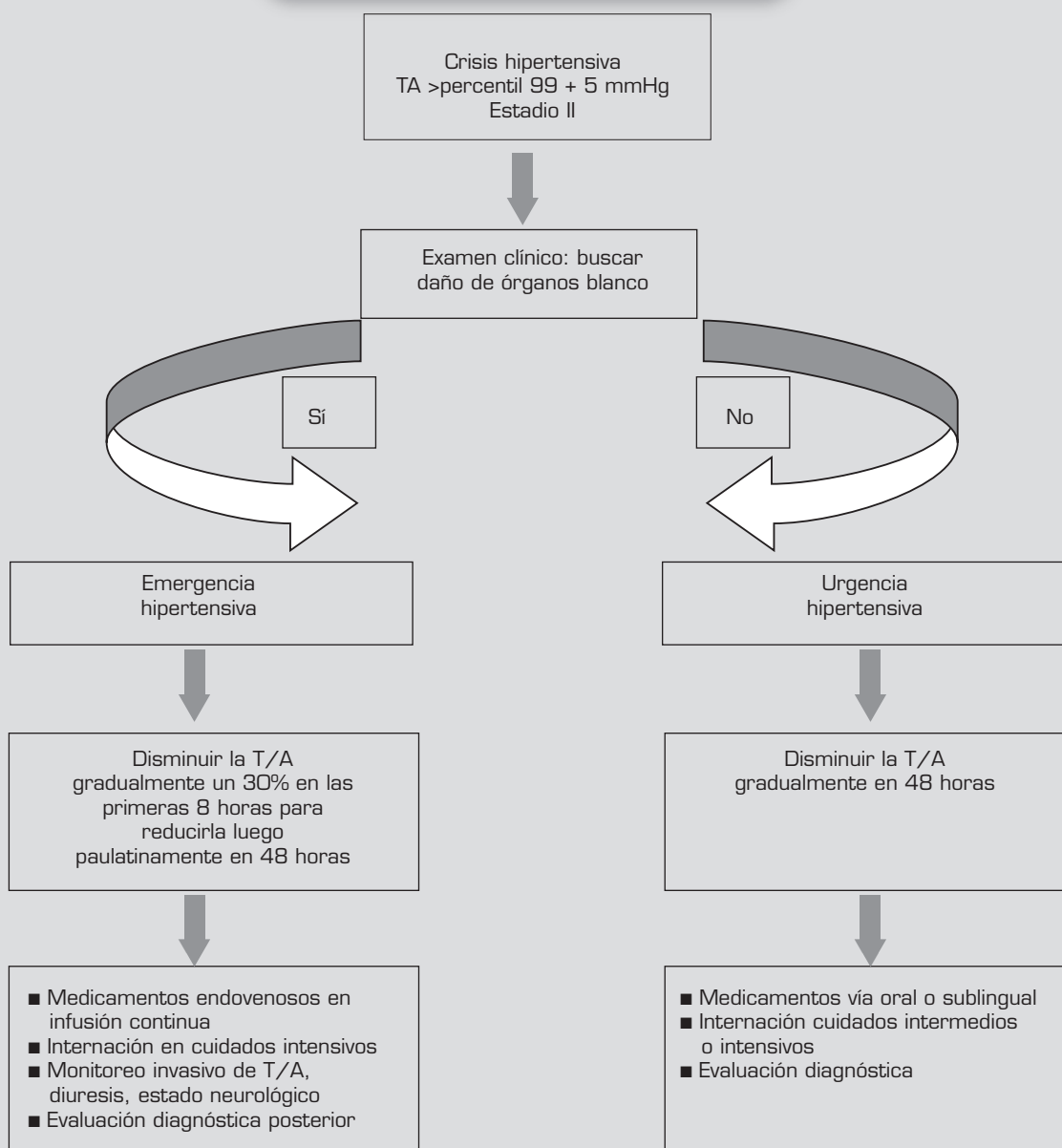
Sufre metabolismo hepático (hidrólisis) produciéndose así su metabolito activo, el enalaprilato, que tiene moderada unión a proteínas plasmáticas (50-60%), no sufre metabolización y presenta una vida media de aproximadamente 11 hs (se incrementa en la falla renal).

Las concentraciones séricas pico de enalaprilato ocurren tres a cuatro horas luego de una dosis (vía oral) de Enalapril maleato.

La excreción del enalapril es principalmente renal. Aproximadamente el 94% de la dosis es recuperada en orina y heces como enalaprilato o enalapril (el principal componente urinario es el enalaprilato en una cantidad de aproximadamente el 40% de la dosis y, secundariamente, enalapril inmodificado). El enalaprilato es removible por hemodiálisis a una tasa de 62 ml/minuto.

Algoritmo 1 Manejo de hipertensión arterial



Algoritmo 2
Manejo de crisis hipertensiva

Ejercicio de Integración y Cierre

A. Responda las siguientes consignas



- 1** Defina los conceptos de urgencia y de emergencia hipertensiva.

.....

.....

.....

.....

- 2** Describa el procedimiento que se debe realizar para medir la TA en niños.

.....

.....

.....

.....

- 3** Explique cómo se estadifica la HTA y qué utilidad tiene la estadificación.

.....

.....

.....

.....

- 4** Mencione signos clínicos orientadores de hipertensión secundaria.

.....

.....

.....

.....

- 5** *¿En qué estadio el sistema de estadificación nuevo de presión arterial recomienda la institución inmediata de medicación antihipertensiva en los pacientes con presión arterial?*
- a) Estadio II de hipertensión.*
 - b) Presión sanguínea normal.*
 - c) Estadio I de hipertensión.*
 - d) Pre-hipertensión.*
- 6** *La Insuficiencia renal y proteinuria son comunes en niños con enfermedad renal crónica, aun aquéllos con enfermedad no glomerular. Cuando esta situación se presenta, ¿cuál de las siguientes clases de drogas considera como terapia adecuada?*
- a) Bloqueante de los canales de calcio.*
 - b) Antagonista de los receptores de angiotensina.*
 - c) Agentes de acción central.*
 - d) Bloqueantes beta adrenérgicos.*

B. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados



V

F

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 1. Se define "hipertensión" cuando los valores de la presión arterial sistólica y o diastólica son igual o mayor al percentilo 95 para edad, género y talla. | ☐ | ☐ |
| 2. Todos niños mayores de tres años que son vistos en la consulta médica deben tener una medición de presión arterial. | ☐ | ☐ |
| 3. El método auscultatorio de medición es el preferido. | ☐ | ☐ |
| 4. Una elevada presión arterial debe ser confirmada en reiteradas consultas antes de caracterizar al niño como de hipertenso. | ☐ | ☐ |
| 5. Los niños menores de tres años deben tener una medición de la TA una vez al año. | ☐ | ☐ |
| 6. Las tablas estándar basadas en edad, género y altura proveen una clasificación precisa de presión arterial acorde al tamaño corporal, evitando así subclasificar a niños que son muy altos o muy bajos en estatura. | ☐ | ☐ |
| 7. La hipertensión arterial en el niño ha sido considerada como factor de riesgo para hipertensión en el adulto joven. | ☐ | ☐ |
| 8. En la urgencia hipertensiva se debe buscar un descenso gradual en 48 horas pudiendo elegir el tratamiento ya sea oral o intravenoso, de acuerdo al comportamiento clínico y terapéutico del paciente. | ☐ | ☐ |
| 9. Los atletas deben recibir siempre diuréticos en el tratamiento de hipertensión arterial por la frecuencia de dietas ricas en sal en atletas jóvenes. | ☐ | ☐ |
| 10. Se recomienda que los niños con enfermedad renal tengan un objetivo de presión arterial < al percentilo 90 para edad, género y talla y que los inhibidores ACE o bloqueantes de receptores de angiotensina sean usados preferentemente para niños con enfermedad renal proteinúrica. | ☐ | ☐ |

C. Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas

- 1** Julián, de 6 años, es portador de enfermedad renal poliquística autosómica dominante. Su diagnóstico fue realizado al nacimiento, debido a la palpación de masas bilaterales en los flancos en el examen neonatal. Últimamente ha tenido presiones arteriales elevadas intermitentes durante sus controles, con algunas lecturas tan altas como 130/78 mmHg. Él tiene un estadio II de enfermedad renal crónica con una tasa de filtración glomerular estimada calculada por la fórmula de Schwartz de 65 ml/min por 1,73 m². La medicación actual incluye bicarbonato de sodio, salbutamol para el asma y polivitamínicos.
- ¿Cómo trataría este paciente?
-
-

- 2** Mariel, de 15 años, es derivada para tratamiento de la hipertensión por el especialista en obesidad. Aparte de las mediciones de presión arterial con lecturas de 135-147/82, los hallazgos al examen físico incluyen una talla > del percentilo 95, un índice de masa corporal (IMC): 47 kg/m², acantosis nígricans y estrías en extremidades proximales y abdomen.

Su actividad física está limitada a clases de gimnasia dos clases de 30 min por semana y su dieta incluye comidas rápidas. Su madre también es también obesa y tiene diabetes tipo 2, su abuelo paterno murió a los 50 años de infarto de miocardio.

El laboratorio revela una glucemia de 110 mg/dl, insulinemia de 50 uU/ml, colesterol total de 185 mg/dl, lipoproteína de alta densidad 32 mg/dl, y lipoproteína de baja densidad de 153 mg/dl y triglicéridos de 262 mg/dl.

¿Cuál es el tratamiento inicial?

.....

.....

3

Se presenta al servicio de guardia del hospital Javier, un niño de 10 años, con antecedentes de cefaleas cada vez más intensa según refiere su madre y depresión del sensorio hasta llegar al coma y luego convulsiones. Su presión arterial es 180/120 y edema agudo de pulmón. Como antecedentes presentó glomerulonefritis postestreptocócica en internaciones previas.

a) Haga su diagnóstico síndromico.

.....

.....

a) ¿Cuál es su primera acción en el shock room?

.....

.....

b) ¿Adónde lo interna?

.....

.....

c) ¿Qué droga de elección elige y por qué?

.....

.....

d) ¿Cómo lo monitoriza?

.....

.....

e) ¿Solicita algún método complementario?

.....

.....

f) ¿A qué cifras de presión arterial quiere llegar y en qué tiempo?

.....

.....

- 4 Nicolás, de 4 años, ingresa al servicio de terapia intensiva posquirúrgico de una cirugía correctiva de coartación de aorta. Luego de optimizar la sedoanalgesia el niño presenta hipertensión arterial con una presión arterial media de 130 mmHg y taquicardia.

¿Qué droga elige para su tratamiento? Nombre dos posibilidades.

.....

.....

- 5 Gerardo, de 16 años, con hipertensión y diabetes tipo II ha sido derivado para que Ud. lo evalúe. Su presión arterial es 145/82. Un ecocardiograma con HVI (hipertrofia del ventrículo izquierdo). Tiene una leve microalbuminuria y alteración leve del clearance de creatinina. El médico que lo deriva le indicó hidroclorotiazida 50 mg diarios.

¿Cuál es su recomendación?

- a) Indicar monitoreo ambulatorio para estudiar su presión arterial.
- b) Agregar metoprolol 100 mg diarios.
- c) Comenzar con ejercicios aeróbicos regulares y una dieta baja en sodio.
- d) Suspender la hidroclorotiazida y comenzar con enalapril diario.

Puede comparar sus respuestas con las que figuran en la **Clave** de Respuestas.



Conclusiones

- ❖ La prevalencia de hipertensión aumenta en niños directamente relacionada al aumento de la frecuencia de obesidad.
- ❖ Hipertensión: es la presión arterial sistólica y/o diastólica igual o mayor al percentilo 95 para edad, género y talla en 3 o más ocasiones.
- ❖ Emergencia hipertensiva: es definida como un severo aumento de la TA en rango de crisis hipertensiva acompañado de sintomatología y de lesión orgánica secundaria, llamado daño de órganos blanco (DOB).
- ❖ Una medición apropiada de presión arterial con técnica adecuada es crucial para establecer el diagnóstico de hipertensión y estatificarla.
- ❖ Las causas secundarias son más frecuentes en los niños que en los adultos requiriendo de un análisis más profundo para diagnosticar la causa subyacente.
- ❖ El sobrepeso en los niños está más relacionado a hipertensión esencial.
- ❖ Los test de screening deben incluir un panel renal, conteo sanguíneo completo, análisis de orina, urocultivo y ecografía renal.
- ❖ El estudio de daño de órganos secundario en la hipertensión debe incluir básicamente ecocardiografía, ECG, fondo de ojos.
- ❖ Si existen comorbilidades deben ser tratadas.
- ❖ Cuando se presentan daño de órganos blanco la hipertensión debe ser agresivamente tratada.
- ❖ Para el estadio I de hipertensión, se debe hacer una reevaluación dentro de la primer y segunda semana. Para el estadio II se debe derivar al especialista (nefrólogo pediatra) dentro de la primera semana y si el paciente está sintomático, la derivación y el tratamiento debe ser realizado en forma inmediata. Finalmente la necesidad de estudiar el daño de órgano blanco se da por sobreentendido en estos pacientes con crisis hipertensiva.
- ❖ Todas las drogas antihipertensivas se deben iniciar de un modo similar *comenzando con la dosis más baja recomendada.*
- ❖ *Para niños con hipertensión primaria no complicada y sin daño de órgano blanco el objetivo debe ser reducir la presión arterial a < del percentilo 95 para edad, sexo y talla, mientras que para niños con enfermedad renal crónica, diabetes o hipertensión con daño de órgano blanco debe ser < del percentilo 90.*
- ❖ *Se recomienda que la reducción de la TA en la emergencia hipertensiva debe ser del 25% en las primeras 8 hs. para luego ser gradualmente normalizada durante las próximas 26 a 48 hs.*

Bibliografía

1. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescent. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescent. Pediatrics. 2004;114:555-576.
2. The Task Force for the Management of Arterial Hypertension of the European Society of Hypertension (ESH) and of the European 2007 Guidelines for the management of arterial hypertension. European Heart Journal 2007;28:1462-1536 doi:10.1093/eurheartj/ehm236.
3. Lande M y Flynn J. Treatment of hypertension in children and adolescent. Pediat Nephrol DOI 2009;10:1007
4. Craig WB. Pediatric Hypertension in the Emergency Department. Annals of Emergency Medicine Volume March 2008;N3:51.
5. Flynn J y Daniels S. Pharmacologic treatment of Hypertension in children and adolescent. J Pediatr 2006;149:764-54.
6. Flynn JT. What is new in pediatric hipertensión? Curr Hypertens Rep 2001;3(6):503-510.
7. Rogers M. Hypertensive crises.
8. Comité Nacional de Nefrología Pediátrica. Tratamiento de la hipertensión arterial y crisis hipertensivas. Nefrología pediátrica 2000.

Clave de respuestas. Ejercicio de integración y cierre

A. Responda las siguientes consignas



- 1 Urgencia hipertensiva:** se caracteriza por la elevación severa de la TA en rango de crisis hipertensiva pero sin la presencia de síntomas específicos ni de lesión orgánica secundaria.

Emergencia hipertensiva: es definida como un severo aumento de la TA en rango de crisis hipertensiva acompañado de sintomatología y de lesión orgánica secundaria, llamado daño de órganos blanco (DOB).

- 2** Para confirmar la hipertensión, se debe medir la TA con esfigmomanómetro, con un estetoscopio que se coloca sobre el pulso de la arteria braquial, proximal y medial de la fosa cubital, y por debajo del borde inferior del manguito, es decir, 2 cm por encima de la fosa cubital.

El niño debe estar sentado en silencio durante 5 minutos y con su espalda apoyada, los pies en el suelo y el brazo derecho apoyado, con la fosa cubital a la altura del corazón.

El brazo derecho es preferido en medidas repetidas de TA para la coherencia y comparación con tablas estándar, y por la posibilidad de tener coartación de aorta, que podría dar lugar a falsas mediciones (baja) en las lecturas del brazo izquierdo.

Una correcta medición de la TA en los niños requiere del uso de un brazalete que sea apropiado.

El equipo necesario para medida de TA en los niños, de 3 años hasta la adolescencia, incluye puños de diferentes tamaños y también debe incluir un manguito estándar para adultos, un brazalete de adulto mayor, y un manguito de muslo. Los últimos 2 tamaños pueden ser necesarios para su uso en los adolescentes.

- 3** **Estadio 1** de hipertensión para niveles de presión sanguínea en un rango de percentilo 95 hasta 5 mmHg arriba del percentilo 99.

Estadio 2 a los niveles mayores de 5 mmHg por arriba del percentilo 99.

La ubicación en estadios provee el tiempo necesario para realizar estudios si se encuentra en el estadio 1 a diferencia del estadio 2 o la hipertensión sintomática que requiere pronto tratamiento.

- 4** **En la anamnesis:** antecedentes de cateterismos de arteria umbilical, infecciones urinarias, síndrome nefrítico y/o nefrótico, ingestión de medicamentos o drogas, sudoración, rubefacción, piloerección, poliuria, polidipsia, debilidad y calambres musculares.

En el examen físico: manchas café con leche, soplo abdominal, lumbar o torácico, asimetría de pulsos, masas renales, signos de virilización, hábito cushingoide, hipotensión ortostática.

Una vez confirmada la hipertensión se debe medir la TA en los cuatro miembros.

- 5** 5. a).

- 6** 6. b).

B. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados

1. Falso. Hipertensión: es la presión arterial sistólica y o diastólica igual o mayor al percentilo 95 para edad género y talla **en 3 o más ocasiones**.
2. Verdadero.
3. Verdadero.
4. Verdadero.
5. Falso. Los niños **menores de tres años** deben tener medición de presión arterial sólo en circunstancias especiales.
6. Verdadero.
7. Verdadero.
8. Verdadero.
9. Falso.
10. Verdadero.

C. Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas**1 Julián**

En los niños con enfermedad renal crónica y proteinuria se debe tener como objetivo llegar a menos del percentilo 90 para edad, género y talla, se debería usar preferentemente un inhibidor o un bloqueante de la enzima convertidora de angiotensina.

2 Mariel

Probablemente esta paciente presenta, aparte de obesidad, dos anomalías hormonales involucradas: Hiperinsulinemia a consecuencia de resistencia periférica a la insulina e hiperlipidemia. Es esencial el tratamiento no farmacológico con modificaciones del estilo de vida dieta ejercicios y hábitos, y dentro de lo farmacológico considerar bloqueantes cálcicos, inhibidores de la enzima convertidora o bloqueantes del sistema renina angiotensina.

3 Javier

- a) Encefalopatía hipertensiva.
- b) ABC.
- c) Unidad de cuidados intensivos.
- d) Nitroprusiato de sodio EV continuo, porque también tiene fallo de ventrículo izquierdo (edema de pulmón).
- e) Con presión arterial invasiva.

f) Tomografía axial computada cerebral.

g) Debe ser bajada el 25% en las primeras 8 horas para luego ser gradualmente normalizada durante las próximas 26 a 48 horas. Llevarlo al percentilo 90 de TA para sexo edad y talla en los tiempos adecuados.

4 Nicolás

Esmolol o nitroprusiato en infusión continua en paciente con monitoreo invasivo en terapia intensiva (siempre priorizar la familiaridad del médico con la droga y tener en cuenta los efectos colaterales de cada una).

5 Gerardo

d) Suspender la hidroclorotiazida y comenzar con enalapril diario.

TABLA 1
Niveles de presión arterial en niños por percentilos de edad y talla

Edad, años	Percentilo de TA	TA sistólica, mm Hg							TA diastólica, mm Hg						
		Percentilo de talla							Percentilo de talla						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
1	50th	80	81	83	85	87	88	89	34	35	36	37	38	39	39
	90th	94	95	97	99	100	102	103	49	50	51	52	53	53	54
	95th	98	99	101	103	104	106	106	54	54	55	56	57	58	58
	99th	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66
2	50th	84	85	87	88	90	92	92	39	40	41	42	43	44	44
	90th	97	99	100	102	104	105	106	54	55	56	57	58	58	59
	95th	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63	63
	99th	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71	71
3	50th	86	87	89	91	93	94	95	44	44	45	46	47	48	48
	90th	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63	63
	95th	104	105	107	109	110	112	113	63	63	64	65	66	67	67
	99th	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75
4	50th	88	89	91	93	95	96	97	47	48	49	50	51	51	52
	90th	102	103	105	107	109	110	111	62	63	64	65	66	66	67
	95th	106	107	109	111	112	114	115	66	67	68	69	70	71	71
	99th	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79
5	50th	90	91	93	95	96	98	98	50	51	52	53	54	55	55
	90th	104	105	106	108	110	111	112	65	66	67	68	69	69	70
	95th	108	109	110	112	114	115	116	69	70	71	72	73	74	74
	99th	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	82
6	50th	91	92	94	96	98	99	100	53	53	54	55	56	57	57
	90th	105	106	108	110	111	113	113	68	68	69	70	71	72	72
	95th	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76	76
	99th	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84
7	50th	92	94	95	97	99	100	101	55	55	56	57	58	59	59
	90th	106	107	109	111	113	114	115	70	70	71	72	73	74	74
	95th	110	111	113	115	117	118	119	74	74	75	76	77	78	78
	99th	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86
8	50th	94	95	97	99	100	102	102	56	57	58	59	60	60	61
	90th	107	109	110	112	114	115	116	71	72	72	73	74	75	76
	95th	111	112	114	116	118	119	120	75	76	77	78	79	79	80
	99th	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88

9	50th	95	96	98	100	102	103	104	57	58	59	60	61	61	62
	90th	109	110	112	114	115	117	118	72	73	74	75	76	76	77
	95th	113	114	116	118	119	121	121	76	77	78	79	80	81	81
	99th	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
10	50th	97	98	100	102	103	105	106	58	59	60	61	61	62	63
	90th	111	112	114	115	117	119	119	73	73	74	75	76	77	78
	95th	115	116	117	119	121	122	123	77	78	79	80	81	81	82
	99th	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90
11	50th	99	100	102	104	105	107	107	59	59	60	61	62	63	63
	90th	113	114	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78	78
	95th	117	118	119	121	123	124	125	78	78	79	80	81	82	82
	99th	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90
12	50th	101	102	104	106	108	109	110	59	60	61	62	63	63	64
	90th	115	116	118	120	121	123	123	74	75	75	76	77	78	79
	95th	119	120	122	123	125	127	127	78	79	80	81	82	82	83
	99th	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	50th	104	105	106	108	110	111	112	60	60	61	62	63	64	64
	90th	117	118	120	122	124	125	126	75	75	76	77	78	79	79
	95th	121	122	124	126	128	129	130	79	79	80	81	82	83	83
	99th	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	50th	106	107	109	111	113	114	115	60	61	62	63	64	65	65
	90th	120	121	123	125	126	128	128	75	76	77	78	79	79	80
	95th	124	125	127	128	130	132	132	80	80	81	82	83	84	84
	99th	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92
15	50th	109	110	112	113	115	117	117	61	62	63	64	65	66	66
	90th	122	124	125	127	129	130	131	76	77	78	79	80	80	81
	95th	126	127	129	131	133	134	135	81	81	82	83	84	85	85
	99th	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93	93
16	50th	111	112	114	116	118	119	120	63	63	64	65	66	67	67
	90th	125	126	128	130	131	133	134	78	78	79	80	81	82	82
	95th	129	130	132	134	135	137	137	82	83	83	84	85	86	87
	99th	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	50th	114	115	116	118	120	121	122	65	66	66	67	68	69	70
	90th	127	128	130	132	134	135	136	80	80	81	82	83	84	84
	95th	131	132	134	136	138	139	140	84	85	86	87	87	88	89
	99th	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97

Adaptado de: The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescent. Pediatrics 2004;114:555-576.

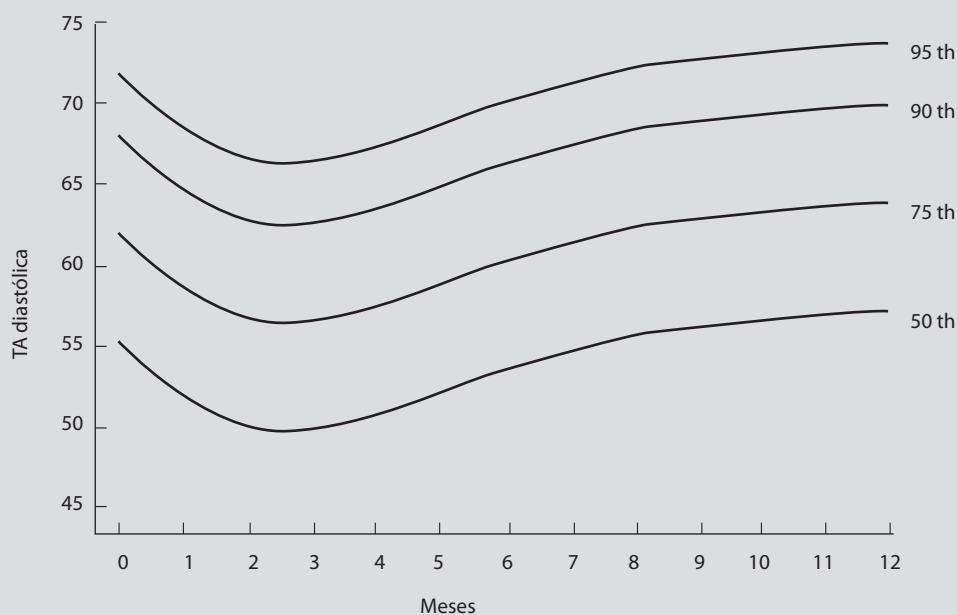
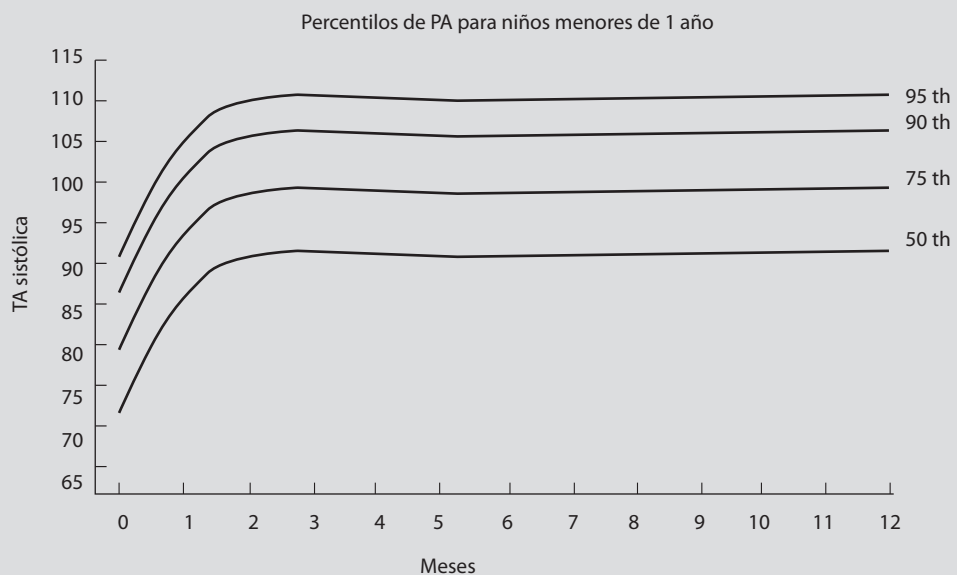
TABLA 2
Niveles de presión arterial en niñas por percentilo de edad y talla

Edad, años	Percentilo de TA	TA sistólica, mm Hg							TA diastólica, mm Hg						
		Percentilo de talla							Percentilo de talla						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
1	50th	83	84	85	86	88	89	90	38	39	39	40	41	41	42
	90th	97	97	98	100	101	102	103	52	53	53	54	55	55	56
	95th	100	101	102	104	105	106	107	56	57	57	58	59	59	60
	99th	108	108	109	111	112	113	114	64	64	65	65	66	67	67
2	50th	85	85	87	88	89	91	91	43	44	44	45	46	46	47
	90th	98	99	100	101	103	104	105	57	58	58	59	60	61	61
	95th	102	103	104	105	107	108	109	61	62	62	63	64	65	65
	99th	109	110	111	112	114	115	116	69	69	70	70	71	72	72
3	50th	86	87	88	89	91	92	93	47	48	48	49	50	50	51
	90th	100	100	102	103	104	106	106	61	62	62	63	64	64	65
	95th	104	104	105	107	108	109	110	65	66	66	67	68	68	69
	99th	111	111	113	114	115	116	117	73	73	74	74	75	76	76
4	50th	88	88	90	91	92	94	94	50	50	51	52	52	53	54
	90th	101	102	103	104	106	107	108	64	64	65	66	67	67	68
	95th	105	106	107	108	110	111	112	68	68	69	70	71	71	72
	99th	112	113	114	115	117	118	119	76	76	76	77	78	79	79
5	50th	89	90	91	93	94	95	96	52	53	53	54	55	55	56
	90th	103	103	105	106	107	109	109	66	67	67	68	69	69	70
	95th	107	107	108	110	111	112	113	70	71	71	72	73	73	74
	99th	114	114	116	117	118	120	120	78	78	79	79	80	81	81
6	50th	91	92	93	94	96	97	98	54	54	55	56	56	57	58
	90th	104	105	106	108	109	110	111	68	68	69	70	70	71	72
	95th	108	109	110	111	113	114	115	72	72	73	74	74	75	76
	99th	115	116	117	119	120	121	122	80	80	80	81	82	83	83
7	50th	93	93	95	96	97	99	99	55	56	56	57	58	58	59
	90th	106	107	108	109	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73
	95th	110	111	112	113	115	116	116	73	74	74	75	76	76	77
	99th	117	118	119	120	122	123	124	81	81	82	82	83	84	84
8	50th	95	95	96	98	99	100	101	57	57	57	58	59	60	60
	90th	108	109	110	111	113	114	114	71	71	71	72	73	74	74
	95th	112	112	114	115	116	118	118	75	75	75	76	77	78	78
	99th	119	120	121	122	123	125	125	82	82	83	83	84	85	86

9	50th	96	97	98	100	101	102	103	58	58	58	59	60	61	61
	90th	110	110	112	113	114	116	116	72	72	72	73	74	75	75
	95th	114	114	115	117	118	119	120	76	76	76	77	78	79	79
	99th	121	121	123	124	125	127	127	83	83	84	84	85	86	87
10	50th	98	99	100	102	103	104	105	59	59	59	60	61	62	62
	90th	112	112	114	115	116	118	118	73	73	73	74	75	76	76
	95th	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
	99th	123	123	125	126	127	129	129	84	84	85	86	86	87	88
11	50th	100	101	102	103	105	106	107	60	60	60	61	62	63	63
	90th	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77
	95th	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81
	99th	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89
12	50th	102	103	104	105	107	108	109	61	61	61	62	63	64	64
	90th	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78
	95th	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82
	99th	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90
13	50th	104	105	106	107	109	110	110	62	62	62	63	64	65	65
	90th	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79
	95th	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83
	99th	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91
14	50th	106	106	107	109	110	111	112	63	63	63	64	65	66	66
	90th	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80
	95th	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84
	99th	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92
15	50th	107	108	109	110	111	113	113	64	64	64	65	66	67	67
	90th	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81
	95th	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85
	99th	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93
16	50th	108	108	110	111	112	114	114	64	64	65	66	66	67	68
	90th	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82
	95th	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86
	99th	132	133	134	135	137	138	139	90	90	90	91	92	93	93
17	50th	108	109	110	111	113	114	115	64	65	65	66	67	67	68
	90th	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82
	95th	125	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86
	99th	133	133	134	136	137	138	139	90	90	91	91	92	93	93

Adaptado de: The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescent. Pediatrics 2004; 114:555-576.

Tabla 3
Tablas de presión arterial para menores de 1 año



Percentilo 90													
TA sistólica	87	101	106	106	106	105	105	105	105	105	105	105	106
TA diastólica	68	65	63	63	63	65	68	67	68	68	69	69	69
Talla cm	51	59	63	66	68	70	72	73	74	76	77	78	80
Peso kg	4	4	5	5	6	7	8	9	9	10	10	11	11

Adaptado de: Avery Manual de Neonatología.

Tabla 4
Valores de TA normalizados para alturas en Percentilo 50

Edad, años	Percentilo TA	Niños		Niñas	
		PAS mmHg	PAD mmHg	PAS mmHg	PAD mmHg
2	95	106	61	105	63
	99 + 5 mmHg	118	74	117	75
5	95	112	72	110	72
	99 + 5 mmHg	125	85	122	84
8	95	116	78	115	76
	99 + 5 mmHg	128	86	127	88
11	95	121	80	121	79
	99 + 5 mmHg	134	93	133	92
14	95	128	82	126	82
	99 + 5 mmHg	141	95	138	95
17	95	136	87	129	84
	99 + 5 mmHg	148	99	141	96

Adaptado de: The EMCREG – International consensus panel recommendations, March 2008.

Tabla 5
Tabla simple para identificar niños y adolescentes que necesitan
de una amplia evaluación de presión arterial

Edad, años	Presión arterial, mmHg			
	Masculino		Femenino	
	Sistólica	Diastólica	Sistólica	Diastólica
3	100	59	100	61
4	102	62	101	64
5	104	65	103	66
6	105	68	104	68
7	106	70	106	69
8	107	71	108	71
9	109	72	110	72
10	111	73	112	73
11	113	74	114	74
12	115	74	116	75
13	117	75	117	76
14	120	75	119	77
15	120	76	120	78
16	120	78	120	78
17	120	80	120	78
18	120	80	120	80

Estos valores representan los rangos en límite inferior de presión arterial anormal, acorde a edad y género.

Adaptado de: Kaelber, MD y Pickett, MS. Pediatrics 2009;123:e972-e974.

Capítulo 3

Metabolismo mineral del calcio y fósforo

Autor: Dr. Hamilton R. Cassinelli

Médico Pediatra Endocrinólogo. Médico de Planta Asistente, División de Endocrinología, Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez". Secretario de la Asociación Argentina de Osteología y Metabolismo Mineral.

Coordinador Científico, Curso Salud Ósea en Pediatría de la Internacional Osteoporosis Foundation (IOF).



Por un niño sano
en un mundo mejor

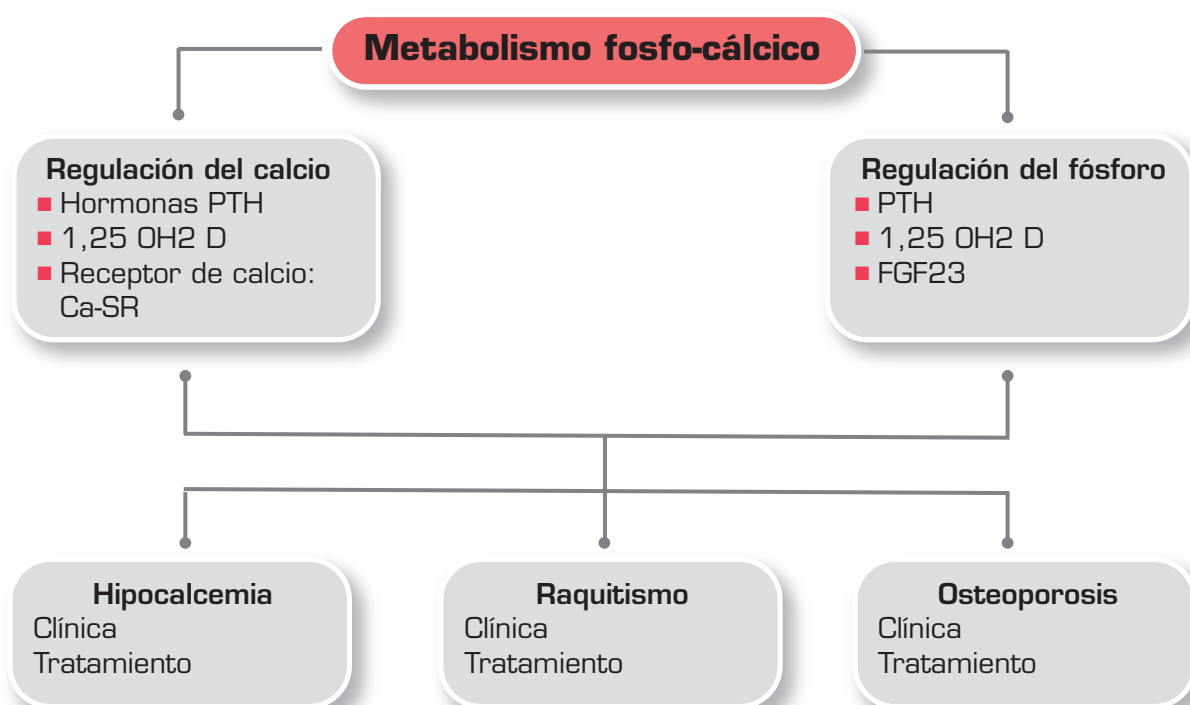
Sociedad Argentina de Pediatría
Secretaría de Educación Continua

(09)

Objetivos

- ❖ Identificar las hormonas calciotrópicas que intervienen en la regulación del calcio.
- ❖ Identificar los factores que intervienen en la regulación del fósforo plasmático.
- ❖ Explicar el papel de la vitamina D en la regulación del metabolismo del calcio y fósforo.
- ❖ Reconocer los signos y síntomas de una disminución de la concentración de calcio por debajo de la cifra de referencia.
- ❖ Identificar el/los mecanismos por el cual se puede producir el Hipoparatiroidismo
- ❖ Implementar el tratamiento de la Hipocalcemia.
- ❖ Indicar oportunamente suplemento de vitamina D para prevenir raquitismo.
- ❖ Identificar los signos clínicos, radiológicos y bioquímicos del raquitismo.
- ❖ Implementar el tratamiento del raquitismo con el debido monitoreo y/o derivación al especialista.
- ❖ Reconocer que una óptima adquisición de la masa ósea durante la infancia y la adolescencia es el resultado de la interacción entre genética, las hormonas, la nutrición y el estilo de vida.
- ❖ Reconocer las condiciones que implican riesgo de desarrollar baja masa ósea y/o sufrir fracturas.
- ❖ Asumir la responsabilidad de orientar y apoyar a las familias para disminuir los factores de riesgo de raquitismo y osteoporosis.

Esquema de contenidos



➤ Introducción

El calcio, fósforo y magnesio, están íntimamente relacionados, y juegan un rol muy importante en la regulación del metabolismo mineral. Es necesario que el calcio se mantenga dentro de límites normales para obtener una adecuada transmisión neuromuscular; el fósforo está involucrado virtualmente en todos los procesos metabólicos y el magnesio es requerido para asegurar una óptima secreción de la hormona paratiroidea (PTH).

Aproximadamente el 99% del calcio corporal total se encuentra en el esqueleto en forma de cristales de hidroxiapatita y sólo el 1% del calcio corporal total queda dentro del líquido extracelular y en los tejidos blandos.

El 80% del fósforo se encuentra dentro del hueso, y sólo un 0,5% dentro del líquido extracelular. En el plasma circula en forma de fosfolípidos, esteres fosfóricos y como fosfato inorgánico libre.

Depósito óseo en el esqueleto	Distribución en líquidos extracelulares
99% calcio	1% calcio
80% fósforo	0,5% fósforo
67% magnesio	1% magnesio

Cada uno de los elementos cumple funciones de suma importancia dentro del organismo y no sólo intervienen para el metabolismo mineral. El **calcio** participa en la modulación de señales celulares, permeabilidad de membranas, excitación miocárdica, liberación de hormona antidiurética, secreción glandular y coagulación sanguínea. El **fósforo** interviene en la síntesis de membranas, en el metabolismo energético, transmisión de estímulos hormonales y regulación de la glucólisis. El **magnesio** está involucrado en la actividad enzimática, transcripción de ADN, síntesis proteica, actividad neuronal, transmisión neuromuscular y regulación del tono cardiovascular.

El **calcio** dentro de los vasos sanguíneos se encuentra en tres fracciones: 45-50% del

calcio sérico total se encuentra en forma ionizada y representa el componente biológicamente activo; un 8-10% forma complejos con ácidos orgánicos e inorgánicos (Ejemplo: citrato, sulfato, y fosfato) que junto con el calcio ionizado representa la porción difusible del calcio circulante. Aproximadamente el 40% restante del calcio sérico, se halla unido a proteínas (80% albúmina y 20% globulinas).

➤ Regulación del calcio

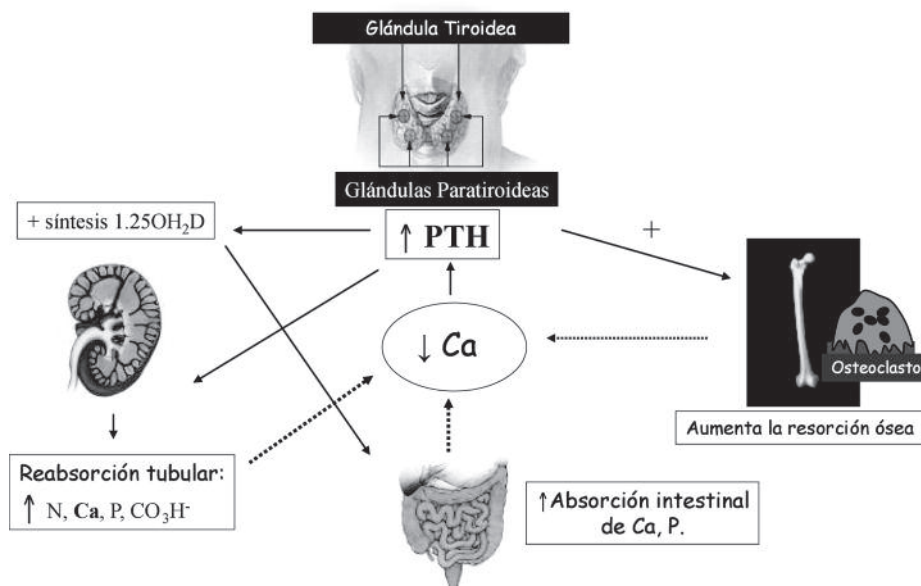
En los individuos normales las concentraciones de Ca^{++} iónico se mantienen marcadamente estables dentro de un rango muy pequeño. Esto se debe a un complejo sistema regulatorio que comprende la acción de tres hormonas calciotrópicas que actúan sobre su órgano blanco.

Hormonas calciotrópicas	Órgano blanco
Paratohormona (PTH)	Hueso
1-25 di(OH) vitamina D3 (Calcitriol)	Riñón
Calcitonina	Intestino

❖
El intercambio de calcio entre los
órganos diana normalmente permanece
en balance cero.
❖

En balance positivo la entrada y acreción exceden las pérdidas (Ejemplo: niño en crecimiento) y en balance negativo las pérdidas exceden los ingresos y la acreción (Ejemplo: paciente inmovilizado y/o astronautas por la falta de gravedad).

Figura 1
Fisiopatología metabolismo del calcio



Ante una disminución de los niveles de la calcemia, se pone en marcha la acción de la Paratohormona (PTH), sobre los diferentes órganos diana: hueso y riñón, que expresan el receptor Tipo 1 de la PTH. Así, la PTH aumenta la resorción ósea (a través del osteoclasto), aumenta la reabsorción tubular renal de calcio y disminuye a su vez la reabsorción renal de fósforo. La PTH también induce la expresión y actividad de la enzima 1 alfa hidroxilasa renal, que convierte 25 hidroxí vitamina D a 1,25 di hidroxí vitamina D (Calcitriol). Esta hormona activa, incrementa la absorción intestinal de calcio y fósforo, como así también la resorción ósea osteoclástica (Elaboración propia).

Receptor sensor del calcio. La relación entre la secreción de la paratohormona y el Ca extracelular en las células paratiroides normales se mantiene mediante un mecanismo de feed-back negativo simple. Este mecanismo de retro alimentación Ca-PTH es mediado por un **receptor de calcio (Ca-SR: extracelular calcium sensing receptor)** que actúa como el termostato corporal para el calcio. Es un

receptor de membrana, unido a una proteína denominada G, capaz de detectar modificaciones de concentraciones de calcio muy pequeñas. Su gen está localizado en el cromosoma 3q13. Está expresado en las células productoras de PTH en las paratiroides y en células de los túbulos renales. El calcio y el magnesio se unen a este receptor, siendo el calcio el estímulo más importante.

Rol del Ca-SR	en las paratiroides	■ Inhibe la secreción de PTH. ■ Inhibe la expresión del gen de la PTH. ■ Inhibe la proliferación de células paratiroides.
	en las células C (de la Tiroides)	■ Estimula la secreción de calcitonina.
	en el riñón	■ Inhibe la hidroxilación de 25 OH D. ■ Promueve la hipercalciuria. ■ Reduce la secreción de renina. ■ Reduce la capacidad de concentración de la orina.

Alteraciones (mutaciones) en el gen que regula a este receptor resultan en una inhibición o activación del mismo que produce hipercalcemia o hipocalcemia respectivamente. Por ejemplo: una mutación inactivante, causa una insensibilidad del receptor al calcio, y por lo tanto se requieren niveles muy altos de calcio para poder frenar su acción. Esto resulta en una disminución de la eliminación de calcio por el riñón, un aumento del calcio en el plasma, y esto se conoce como hipercalcemia familiar benigna o hipercalcemia hipocalciúrica familiar.

Por otro lado, una mutación activante del Ca-SR, hace que este receptor reaccione a muy bajas concentraciones del calcio y produce hipocalcemia e hipercalcemia, condición conocida como hipocalcemia autosómica dominante.

❖ Regulación del fósforo

El fósforo plasmático también es influenciado por la acción de la PTH y la 1,25 dihidroxi vitamina D (1,25 OH₂ D) o Calcitriol pero hay otro factor involucrado principalmente en su regulación que es el **Factor de crecimiento fibroblástico 23 (FGF23)**. Este factor deriva de las células óseas, principalmente de los osteocitos, y su síntesis y secreción está especialmente regulada por el PHEX (gen que regula el fósforo con homología de las endopeptidasas, localizado en el cromosoma Xp22.1 (**Phosphate-regulating gene with Homologies to Endopeptidases on the X-chromosome**)).

A su vez el FGF23 es una proteína que esta codificada por un gen localizado en el cromosoma 12p13.3. Este factor una vez

activado su principal órgano blanco es el túbulo renal. Allí estimula la excreción urinaria de fosfato, e inhibe la actividad de la 1 alfa hidroxilasa renal para disminuir los niveles de 1,25 dihidroxi vitamina D (1,25 OH₂ D).

❖
A diferencia del calcio, las concentraciones plasmáticas de fósforo difieren considerablemente según la edad.
❖

Concentraciones plasmáticas de fósforo

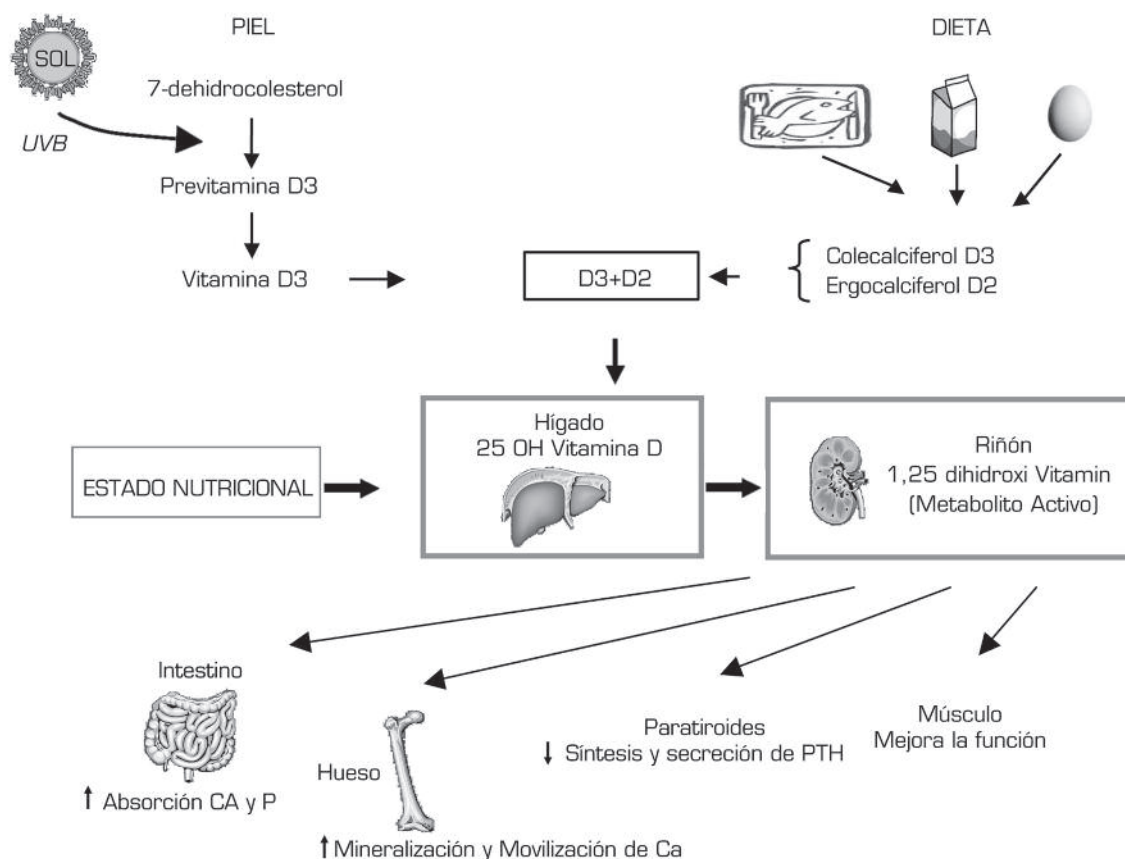
Niños prematuros	Normalmente encima de 6,4 mg/dl.
Recién nacidos a término - adolescentes	4,2 -6,4 mg/dl.
Adultos jóvenes	2,2 – 4,3 mg/dl.

❖ Fisiología de la vitamina D

Otra de las hormonas involucradas en la regulación del metabolismo del calcio y fósforo, es la vitamina D, en su forma activa: 1,25 dihidroxi vitamina D (1,25 OH₂ D) o Calcitriol.

La mayor fuente de vitamina D la encontramos en la piel, donde los rayos ultravioleta del sol producen una activación del 7-dehidrocolesterol y se forma la pre-vitamina D. Según las necesidades del organismo, esta pre-vitamina D por un proceso de termorregulación se transforma en vitamina D. Este compuesto es removido de la piel unida a proteínas transportadoras de vitamina D o albúmina.

Figura 2
Producción y metabolismo de vitamina D3



En la piel a partir de 7-dehidrocolesterol los rayos solares forman Previtamina D3 que por un proceso de termo regulación, forma vitamina D3. El hígado la convierte a 25 OH D, posteriormente el riñón a 1,25(OH)2 D3 y/o 24,25(OH)2D. Si bien otros tejidos contienen estas enzimas, el hígado es la mayor fuente de 25 hidroxilación y el riñón la principal vía para la falta hidroxilación. El control del metabolismo de la vitamina D a su forma hormonalmente activa 1,25(OH)2D, es ejercido principalmente a nivel renal, donde el calcio, fósforo, FGF23 y la misma 1,25(OH)2D regulan los niveles necesarios de 1,25(OH)2D (Elaboración Propia).

El hígado principalmente y otros tejidos, metabolizan la vitamina D a 25 OH D, la principal forma circulante de vitamina D (a través de la enzima 25 OH asa), su vida media es entre 2-3 semanas, y es la que marca el estado nutricional que poseemos en nuestro organismo de vitamina D.

Posteriormente la 25 OH D es metabolizada a 1,25 OH2 D (vida media: 4 horas) principalmente en el riñón (por la 1 alfa hidroxilasa renal), ya que otros tejidos como keratinocitos epidérmicos y macrófagos contienen esta misma actividad enzimática. La 1,25 OH2 D es la principal forma activa de

la vitamina D, responsable de la mayoría de las acciones biológicas. La producción de 1,25 OH2 D es estrictamente controlada, ya sea estimulada por la PTH e inhibida por los niveles séricos de calcio, fósforo y por el Factor de crecimiento fibroblástico 23 (FGF23).

La misma 1,25 OH2 D, a través de un mecanismo de feed back, reduce los niveles de 1,25 OH2 D en las células, ya sea por disminución de la producción o por estimulación de su catabolismo. Tanto 25 OH D como 1,25 OH2 D son hidroxiladas en la posición 24, a las formas 24,25 (OH)2 D y 1,24, 25(OH)3 D respectivamente. La enzima

responsable de este catabolismo es la 24-hidroxilasa y es estimulada por la 1,25 OH₂ D.

Por otro lado se ha determinado que la importancia de la vitamina D no es solo para la regulación del metabolismo fosfo-cálcico, sino que es vital para otros tejidos como próstata, mama, cerebro, colon y el sistema inmunológico, ya que poseen receptores que responden a la 1,25 OH₂ D.

Se ha observado que poblaciones con niveles

de deficiencia de vitamina D presentan un mayor riesgo de padecer cáncer de colon, mama, próstata, como así también de diabetes tipo I y II, esclerosis múltiple, enfermedad inflamatoria intestinal y otras.

De todas las patologías originadas por alteración en alguna de las hormonas involucradas en la regulación del metabolismo del calcio y fósforo nos ocuparemos de las más observadas en la población pediátrica: hipocalcemia, raquitismo y osteoporosis.

Hipocalcemia

Hipocalcemia: disminución de la concentración de calcio total por debajo de la cifra de referencia, que habitualmente es de 8,5 mg/dl.

sumar 0,8 mg/dl calcio por cada 1,0 g/dl de albúmina disminuida.

Cifras de calcemia consideradas normales para la población pediátrica

Recién nacido	7,6 - 11,4 mg/dl,
1 mes - 18 años	8,5 - 10,5 mg/dl,

Para evitar dudas podemos recurrir a las cifras de calcio iónico, en este caso se considera hipocalcemia cuando son inferiores a 4,6 mg/dl (los valores de referencia dependerán de cada laboratorio y la metodología utilizada, y estos pueden variar).

Desde el punto de vista práctico, la medición del calcio total sérico informa una estimación de la concentración iónica del calcio. Hay que tener en cuenta que alteraciones en los niveles de albúmina plasmática, pueden ocasionar una determinación de hipocalcemia no real o

Hipocalcemia ficticia (Hipocalcemia por hipoalbuminemia) por lo tanto cuando la albúmina cae <4,0 g/dl, la corrección es

Ante la aparición de un paciente con hipocalcemia, la cual siempre debe ser sospechada cuando se presentan síntomas compatibles con esto (ver descripción más adelante), lo primero que hay que observar es la edad de aparición, ya que durante la etapa perinatal, el origen está relacionado con alteraciones del parto y patologías al nacer tanto del niño como de la madre.

En cambio, si esto ocurre en el primer año de vida o en edades más avanzadas hay que pensar en patologías que afectan al funcionamiento de la glándula paratiroides.

Características clínicas de la hipocalcemia

Manifestaciones neuromusculares	Signo Chvostek: contracción homolateral de los músculos faciales al golpear sobre el nervio facial anterior. Se observa en forma normal en el 10% de la población. Signo Trousseau: tomando la presión arterial 20 mg/Hg por encima de la sistólica, lo mantenemos durante 3-5 minutos: se produce el espasmo de la mano ("mano de partero"). Parestesias. Tetania. Convulsiones (focal, petit mal, gran mal). Fatiga. Ansiedad. Calambres musculares. Polimiositis. Espasmo de laringe, espasmo bronquial.
Signos y síntomas neurológicos	Signos extrapiramidales debidos a la calcificación de los ganglios basales. Calcificación de la corteza cerebral o cerebelosa. Disturbios en la personalidad. Irritabilidad. Alteración de habilidades intelectuales. Cambios no específicos en el electroencefalograma. Aumento de la presión intracraneal. Parkinsonismo. Coreo atetosis. Espasmo diatónico.
Estado mental	Confusión. Desorientación.
Cambios ectodérmicos	Piel seca. Uñas débiles. Alopecia. Hipoplasia del esmalte ungueal. Engrosamiento de la lámina dura del diente. Retardo de la erupción dentaria. Incremento de caries dentales. Eczema atópico.
Signos y síntomas del compromiso del músculo liso	Disfagia. Dolor abdominal. Disnea.
Manifestaciones cardíacas	Prolongación intervalo QT en ECG. Insuficiencia cardíaca congestiva. Cardiomiopatía.

Hipoparatiroidismo

Grupo de enfermedades originadas por una secreción deficiente o disminución de la acción periférica de la Paratohormona (PTH) llevando secundariamente a un cuadro consistente en hipocalcemia e hiperfosforemia. Puede ser congénito o adquirido, transitorio o permanente.

Hipoparatiroidismo	
Congénito	■ Neonatal transitorio. ■ Familiar aislado. ■ Síndromes multisistémicos congénitos (22q11).
Adquirido	■ Síndrome poliglandular ■ Autoinmune tipo I (APS-1 o APECED). ■ Posquirúrgico.

❖ Hipoparatiroidismo congénito

❖ Neonatal transitorio. Hipoparatiroidismo neonatal

- Hipocalcemia neonatal temprana (24-48 horas de vida): puede ocurrir y es más común en niños prematuros, niños hijos de madres diabéticas, niños con SDR (Síndrome de distress respiratorio).
- Hipocalcemia neonatal tardía: 5-10 días de vida, niños a término con hiperfosfatemia por administración de leche de vaca o alimentos fosfatados, deficiencia de magnesio (hipomagnesemia primaria o secundaria), hiperparatiroidismo durante el embarazo.

❖ Familiar aislado

- Mutaciones en gen de PTH: (defectos en la síntesis) autosómico dominante (AD) o autosómico recesivo (AR).
- Mutaciones activantes en el CaR: (defectos en la secreción de PTH) AD. Origina un CaR excepcionalmente sensible y activado a concentraciones inapropiadamente bajas de calcio inhibiendo así la secreción de PTH.

- Mutaciones en GCMB: AR, GLIAL CELL MISSING (GCM2) (Ausencia de las células gliales) es un factor de transcripción importante como regulador del desarrollo embriológico de las paratiroides, cuya ausencia resulta en una agenesia de estas glándulas.
- Hipoparatiroidismo idiopático: autosómico recesivo o ligado al X.

❖ Síndromes multisistémicos congénitos

(22q11): La delección de este cromosoma puede dar origen a un espectro de síndromes clínicos originados por la misma delección:

- Síndrome de Di George.
- Síndrome velocardiofacial.
- Defectos conotruncuales - facies anormal. Alta variabilidad en la expresión clínica aún en la misma familia. Se los denominaban CATCH 22:
 - Cardiac defects (defectos cardíacos).
 - Abnormal facies (facies anormales).
 - Thymic aplasia (aplasia del Timo).
 - Cleft Palate (paladar ojival).
 - Hypoparathyroidism (hipoparatiroidismo).
 - 22 delección cromosómica.

Otros síndromes: denominados Barakat/HDR, Kenny-Caffey & Sanjad-Sakati.

Neuromiopatías mitocondriales (o conocido como síndrome de Kearns Sayre).

Resistencia a la acción de la PTH.

Pseudohipoparatiroidismo.

❖ Hipoparatiroidismo adquirido

- **Síndrome poliglandular autoinmune tipo I** (APS-1 o APECED) del inglés: poliendocrinopatía autoinmune (APE), candidiasis (C), distrofia ectodérmica (ED), originada por mutaciones en el gen AIRE (Auto Immune Regulator).

El diagnóstico se basa en la presencia de dos de tres manifestaciones clínicas

- Hipoparatiroidismo.
- Candidiasis mucocutánea crónica (suele ser el primer signo).
- Enfermedad de Addison.

❖ **Posquirúrgico** (cirugía de glándula tiroides o de las paratiroides):

- Radiación (tratamiento radioactivo de enfermedades neoplásicas en el cuello o zonas cercanas).
- Infiltrativo (enfermedades infiltrativas).

❖ **Pseudohipoparatiroidismo**

Otra causa de hipocalcemia es cuando existe PTH pero esta no puede actuar por una alteración en el receptor. A esto se lo denomina Pseudohipoparatiroidismo y es un síndrome heterogéneo caracterizado por:

- Resistencia a la acción de la PTH en tejidos blanco, principalmente riñón y hueso.
- Patrón bioquímico consistente en: hipocalcemia, hiperfosfatemia y niveles elevados de PTH.
- La resistencia puede evidenciarse midiendo la respuesta del AMPc y del fosfato urinario a la administración endovenosa de PTH exógena.

La resistencia se asocia en algunos casos a Osteodistrofia Hereditaria de Albright (OHA). Se caracteriza por presentar diversas manifestaciones clínicas que hacen un fenotipo particular; las más comunes son: baja talla (90%), obesidad (50%), cara redonda (92%), calcificaciones de los ganglios de la base (50%), retardo mental (75%), metacarpianos cortos (68%), metatarsianos cortos (43%), hipoplasia del esmalte dental (51%).

❖ **Tipos de pseudohipoparatiroidismo (PHP)**

- **PHP Tipo I a:** (60% de los casos), Resistencia a hormona paratiroidea y a otras hormonas con efectos mediados por

el AMPc (TSH, gonadotrofinas, glucagon). Presencia de Osteodistrofia hereditaria de Albright (OHA). Familiar. Autosómica dominante. Mutaciones en gen Gs alfa.

- **Pseudopseudohipoparatiroidismo (PPHP):** Características clínicas de OHA sin anormalidades bioquímicas. PHP tipo Ia y PPHP coexisten en miembros de una misma familia.
- **PHP Tipo I b:** Resistencia aislada a PTH. Ausencia de OHA. Signos radiológicos de hiperparatiroidismo.
- **PHP Tipo I C:** resistencia a hormonas y OHA. Pero no presenta mutaciones en la proteína Gs.
- **PHP Tipo II:** Resistencia limitada a PTH. Ausencia de OHA. Defecto distal a la formación de AMPc. Generalmente esporádica.

❖ **Tratamiento de la hipocalcemia**

Cualquiera sea la causa que produzca la hipocalcemia el tratamiento es el mismo.

Para la fase aguda de la hipocalcemia el gluconato de calcio intravenoso es el preferido, ya que el cloruro de calcio causa irritación local. Gluconato de calcio contiene 90 mg calcio elemental por 10 ml, usualmente 1-2 ampollas (90 -180 mg calcio elemental) diluidas en 50-100 ml de dextrosa al 5%, debe ser infundida muy lentamente durante 10 minutos y con control cardiológico, hasta que cedan los síntomas.

Posteriormente el gold estándar es aumentar el calcio 2 a 3 mg/dl con la administración de 15 mg/kg del calcio elemental durante 4 a 6 horas, también en forma endovenosa. El calcio debe ser mantenido en el límite inferior normal. Si es posible, si el estado del paciente lo permite, iniciar concurrentemente la suplementación oral con calcio con 1 a 2 gramos de calcio elemental y 1,25-dihidroxi vitamina D (Calcitriol).

El carbonato de calcio oral es el más comúnmente indicado. Calcio en cantidad de 75-150 mg/kg/día, en los niños más pequeños (recién nacidos hasta el año de edad), o 1 a 3 gramos de calcio elemental (en mayores de un año), divididas en 3-4 dosis con las comidas asegura una óptima absorción.

El carbonato de calcio contiene un 40% calcio

elemental. Cantidades menores de calcio elemental están presentes en otros tipos de calcio: por ejemplo el lactato de calcio contiene un 13% de calcio elemental, el citrato de calcio 21% y el gluconato de calcio 9%, requiriéndose así mayores cantidades de comprimidos o tabletas para lograr el aporte necesario.

Raquitismo

Se trata de una mineralización defectuosa del cartílago de crecimiento; en adultos se denomina **osteomalacia** y es una mineralización defectuosa en el hueso.

La característica principal es una pobre mineralización de las trabéculas óseas, que ocasiona una menor proporción de tejido mineralizado con relación al tejido osteoide.

De todas las causas de raquitismo, las más frecuentes observadas en la población pediátrica, son, el carencial (causado por una deficiencia nutricional de vitamina D y/o calcio) y el hipofosfatémico (el ligado al cromosoma X es la forma más común, se hereda en forma dominante, y se ha demostrado que son mutaciones inactivadoras en el gen que regula el fósforo con homología de las endopeptidasas, localizado en el cromosoma Xp22.1 (PHEX: Phosphate-regulating gene with Homologies to Endopeptidases on the X-chromosome)).

Hay que destacar que existen **factores predisponentes** para presentar raquitismo:

- Niños prematuros.
- Pecho exclusivo en mayores de 6 meses.
- Deficiencia de vitamina D en la madre, dietas vegetarianas.
- Ausencia de suplemento de vitamina D cuando lo requiere el paciente.
- Afro americanos, nativos de Alaska.
- Religiones ortodoxas que se cubren la mayor parte del cuerpo y no reciben los rayos del sol.
- Piel oscura ya que necesita 6 veces más de exposición solar.

- Protectores solares con Factor 8 que reducen la síntesis de vitamina D en 97,5%.
- Falta de salidas al aire libre y contacto con el sol.
- Polución atmosférica en ciudades altamente industrializadas.
- Dietas macrobióticas y bebidas con soja.
- Mal absorción de vitamina D.
- Terapia con anticonvulsivante.

Para detectar los factores predisponentes señalados, se debe realizar un buen interrogatorio sobre los antecedentes maternos, perinatológicos, antecedentes familiares y personales, tiempo de evolución y presentación de las manifestaciones clínicas.

El pediatra debe estar alertado y pensar en una posible deficiencia de vitamina D cuando el niño presenta **síntomas no específicos** como ser: un mal ritmo de crecimiento, retardo motor, irritabilidad por causa desconocida, niños con piel oscura y que además vivan en latitudes altas durante los meses de invierno y primavera, niños en tratamiento con corticoides o anticonvulsivantes, aquéllos que padecen enfermedades de malabsorción intestinal, o también pacientes con antecedentes de fracturas y una baja masa ósea.

A pesar de la fortificación de los alimentos con vitamina D, se siguen presentando pacientes con raquitismo carencial incluso en los países desarrollados.

Por ejemplo, en EE.UU. donde la Academia Americana de Pediatría, hace un par de años, publicó una recomendación para todos los pediatras sobre la necesidad de incluir la suplementación de vitamina D en todos los niños durante el primer año de vida y en los niños mayores controlar que reciban el adecuado aporte de lácteos fortificados.

Indicar suplemento con vitamina D a todos los lactantes alimentados a pecho exclusivo.

La 25 OH Vitamina D es la forma de vitamina D de mayor circulación en nuestro organismo, y sus niveles plasmáticos indican la reserva de vitamina D. Es importante conocer los niveles séricos de esta vitamina ya que estos niveles (basados en estudios del metabolismo mineral en adultos) han sido sugeridos como criterios para conocer el estado nutricional de vitamina D.

Clasificación de Holick. Según niveles de vitamina D

Deficiencia	< de 20 ng/ml
Insuficiencia	entre 20-30 ng/ml
Suficiencia	entre 31-80 ng/ml
Exceso	> 100 ng/ml
Intoxicación	> 150 ng/ml

❖ Clasificación de los tipos de raquitismo

- Raquitismo calciopénico.
- Raquitismo hipofosfatémicos por déficit de fósforo.
- Raquitismo por anomalías primarias del metabolismo de la vitamina D.
- Mixtos.

❖ Raquitismo calciopénico

- Déficit nutricional de vitamina D (carencial).

- Déficit en la absorción/producción de vitamina D, asociado o no a falta de exposición solar o tratamiento crónico con anticonvulsivantes.
- Mala absorción de vitamina D y/o calcio, secundaria a enfermedad gastrointestinal, enfermedad celíaca, insuficiencia pancreática, enfermedad inflamatoria intestinal, resección extensa de intestino delgado.
- Déficit nutricional de calcio.

❖ Raquitismo hipofosfatémicos por déficit de fósforo

- Carencia de fosfato.
- Raquitismo hipofosfatémico familiar: Raquitismo hipofosfatémico ligado al cromosoma X, dominante autosómico, recesivo autosómico, hereditario dominante con/sin hipercalciuria.
- Hipofosfatémico tumor dependiente (oncogénico).

❖ Raquitismo por anomalías primarias del metabolismo de la vitamina D.

- Tipo I: Déficit de 1 a hidroxilasa.
- Tipo II: Resistencia hereditaria a la 1,25 (OH)₂ vitamina D.

❖ Mixtos

- Raquitismo de las tubulopatías: acidosis renales primitivas, síndrome de Fanconi, que se acompañan de pérdida renal de otras sustancias, por ejemplo: bicarbonato, glucosa, etc.
- Insuficiencia renal crónica (osteodistrofia renal).

Ante un posible raquitismo con hipofosfatemia hay que evaluar la función renal y si hay pérdidas de otros elementos.

❖ Signos clínicos, radiológicos y bioquímicos del raquitismo

La aparición de los diferentes signos clínicos y/o radiológicos dependerá de la edad de cada paciente y del tiempo de evolución del cuadro de raquitismo.

En los recién nacidos y durante los primeros meses de vida pueden *no observarse* las

lesiones radiológicas típicas del raquitismo.

Es importante tener bien presente todas las alteraciones que pueden presentarse para hacer un diagnóstico precoz.

Cualquiera sea la causa del raquitismo, las manifestaciones radiológicas óseas son muy similares. Es difícil realizar un buen diagnóstico diferencial sólo por la radiología o las deformaciones óseas.

Signos clínicos

Óseos y dentales	Nodulaciones epifisarias palpables. Rosario costal, su presencia tiene una especificidad del 64%. Craneotabes. Deformidades óseas: genu valgo o varo, tibias en sable. Retardo en la erupción dentaria y defecto en el esmalte dental.
Respiratorios	Bronconeumonias recurrentes. Laringoespasmos.
Neuromusculares	Hipotonía muscular. Síndrome convulsivo (Tetania, convulsiones en general, en los menores de 6 meses).
Cardiacos	Arritmias. Miocardiopatías.

Signos radiológicos

Aspecto general en la radiografía	Osteopenia. Adelgazamiento de la cortical. Estrías de Looser.
Lesiones en la metáfisis (especificidad del 81%)	Alargamiento en cúpula. Aspecto roído y desflecado del hueso.
Lesiones en la epífisis	Retardo en la aparición de los núcleos de osificación de los huesos largos. Núcleos epifisarios de osificación pequeños y de bordes irregulares.
Deformaciones óseas	En cráneo se observa escafocefalia. En tórax el rosario costal. En extremidades algunos ejemplos son genu varo-valgo, coxa vara, tibias en sable.

Figura 3
Lesiones óseas por raquitismo



Se puede apreciar la alteración de la metáfisis: Alargamiento en cúpula, aspecto roído y desflechado a esta lesión se la denomina "copa de champagne", al igual que núcleos epifisarios pequeños y de bordes irregulares (radiografía de archivo propio).

Los estudios de laboratorio ayudarán a diferenciar qué tipo de raquitismo se trata. Para ello es indispensable dosar algunos marcadores bioquímicos:

Marcadores bioquímicos

En sangre	Calcio
	Fósforo
En orina	Fosfatasa alcalina (FAL)
	Creatinina plasmática
	Urea
	25 OH vitamina D (marcador nutricional del estado de vitamina D en el organismo)
	Parathormona
	Calcio
En orina	Fósforo
	Creatinina ya sea en orina de 24 hs. o en muestra única de 2 horas por la mañana (en aquéllos que no controlan esfínteres).

Según los resultados en el raquitismo carencial podemos observar que existen **3 etapas** de acuerdo a los niveles de calcio, fósforo y PTH.

En la **etapa 1** ante la falta nutricional de 25 OH vitamina D, el calcio disminuye ($\downarrow$), el fósforo es normal (N) y la FAL y la PTH están aumentadas ($\uparrow$).

En la **etapa 2** por el hiperparatiroidismo secundario, el calcio tiende a normalizarse, el fósforo comienza a disminuir y la FAL continúa disminuyendo aún más.

En la **etapa 3** como la falta nutricional de 25 OH D no es corregida el calcio disminuye ($\downarrow$), la PTH sigue aumentando, el fósforo continúa disminuyendo y la FAL aumenta mucho más.

En la etapa 3 es posible que se confunda y/o sea difícil distinguir entre un raquitismo carencial y uno hipofosfatémico.

En el raquitismo hipofosfatémico siempre encontraremos un fósforo disminuido ($\downarrow$), con calcio N, PTH N, FAL aumentada ($\uparrow$). El dosaje de 25 OH D es normal (N), la reabsorción tubular de fósforo (cuya fórmula es: $1 - \left(\frac{P_{\text{urinaria}}}{P_{\text{plasmática}}} \right) \times \left(\frac{\text{Creatinina Plasma}}{\text{Creatinina Ur}} \right) \times 100$, VN: 85-95%) está disminuida ($\downarrow$), y la 1,25 OH₂ Vitamina D se encuentra normal (N) o N ($\downarrow$) (son valores inapropiadamente bajos para los niveles plasmáticos de fósforo, pero actualmente es difícil de realizar este dosaje en nuestro país).

Tabla 1
Cambios bioquímicos y hormonales en los diferentes tipos de raquitismos.

Tipo raquitismo	Calcio	Fósforo	CO ₃ H-	25 OH D	1,25(OH) ₂ D	PTH
Carencial	↓	↓ - N	N	↓	variable	↑
Calcitriol deficiente VDDR tipo I	↓	↓	N	N	↓	↑
Calcitriol resistente VDDR tipo II	↓	↓	N	N	↑	↑
Raquitismo oncogénico	N	↓	N	N	↓	N
XLH	N	↓	N o ↓	N	N - ↓	N - ↓
Síndrome de Fanconi	N	↓	↓	N	N - ↓	N - ↓
HHR con hipercalciuria	N	↓	N	N	↑	N - ↑
RN prematuro	N	↓	N	N	↑	↓

CO₃H: bicarbonato. VDDR: Raquitismo vitamina D dependiente tipo I y tipo II.

XLH: Raquitismo hipofosfático ligado al X. HHRH: Raquitismo hipofosfático hereditario con hipercalciuria (Elaboración propia).

✚ Tratamiento

La prevención es el mejor tratamiento de la deficiencia de vitamina D.

Se recomienda a todos los recién nacidos alimentados a pecho exclusivo, comenzar con suplemento de vitamina D, desde los primeros días de nacimiento. Con 400 UI/día de vitamina D, se logra mantener niveles séricos de 25 OH vitamina D adecuados (>20 ng/ml) para evitar la deficiencia y prevenir el raquitismo. Incluso esta dosis no se asocia con la aparición de efectos adversos. Esta dosis también es recomendada para aquellos niños que viven en latitudes altas y/o tienen piel oscura.

La exposición solar es otro de los medios adecuados para la prevención de déficit de vitamina D.

Hay consenso en que los niños menores de 6 meses no deberían recibir la radiación UV de los rayos solares.

Si bien no hay una especificación concreta sobre la cantidad de sol a recibir, se estipula que la exposición al sol de caras y manos, durante 30 minutos tres veces por semana, sería suficiente para conseguir y mantener niveles adecuados de vitamina D.

Fomentar en los niños y adolescentes la práctica de actividades al aire libre.

¿Cuándo se debe tratar? Iniciar el tratamiento con vitamina D cuando el niño presenta signos y/o síntomas de hipocalcemia o de raquitismo como resultado de la deficiencia de esta vitamina.

Una vez instaurado el raquitismo las dosis de vitamina D son diferentes según el esquema que uno utilice, de acuerdo al tiempo de evolución de la enfermedad, o el tiempo en que uno quiera solucionar el cuadro.

Se puede indicar una:

- Dosis doble fisiológica (800 UI/día) durante 3-6 meses,

- Dosis farmacológica (1.000-5.000 UI/día) por un tiempo de 2-4 meses, o la llamada
- Stoss Therapy ("tratamiento en push"= 100.000-600.000 UI/día) por 1-5 días consecutivos.

Esta última sólo debe ser indicada cuando no hay una adecuada adherencia al tratamiento, y en mayores de 1 mes de vida.

En los primeros 1-3 meses del tratamiento con vitamina D, se aconseja que reciban un aporte de calcio adecuado (30-75 mg/kg/día) en forma de calcio elemental.

Monitoreo del tratamiento: se debe efectuar a los 3 meses de iniciado con dosaje plasmático de calcio, fósforo, FAL, PTH, 25 OH vitamina D, evaluación del cociente calcio urinario/creatinina-urinaria (para descartar hipercalciuria), y radiografías de mano para observar la evolución de las lesiones.

En pacientes con convulsiones efectuar siempre dosaje de calcio, fósforo, magnesio, y PTH. (En caso de no contar con laboratorio en ese momento, guardar congelado suero o sangre en tubo seco y otro con EDTA).

En los pacientes con raquitismo hipofosfatémico, la terapia difiere debido a que se requieren mayores dosis de vitamina D y estas son difíciles de dar por la vida media tan larga que posee y se hace complicado su monitoreo, por lo que se utiliza calcitriol a una dosis de 0,03 ug/kg/día, repartidos en una o dos tomas al día; y conjuntamente con sales de fosfatos entre 1-2 gramos diarios administrados en 4-6 tomas diarias para asegurar una absorción adecuada. Este tratamiento es recomendable que sea monitoreado por el médico especialista.

Osteoporosis

La osteoporosis es una enfermedad metabólica del hueso, caracterizada por una baja masa ósea y deterioro de la micro arquitectura, que lleva a una mayor fragilidad ósea y a un aumento en el riesgo de fracturas.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define a la fractura osteoporótica (fractura por fragilidad) como aquella causada por una injuria y que resulta de una fuerza o torsión que se ejerce sobre el hueso (y que sería insuficiente para fracturar un hueso normal).

Durante la infancia y adolescencia, no solo hay un crecimiento longitudinal de los huesos, sino que también hay un cambio en la forma del hueso: que involucra el proceso de modelado y remodelado.

El esqueleto es un órgano altamente especializado y dinámico que sufre una continua regeneración; está formado por células altamente especializadas, por una matriz de tejido conectivo mineralizado y no mineralizado y por espacios que incluyen

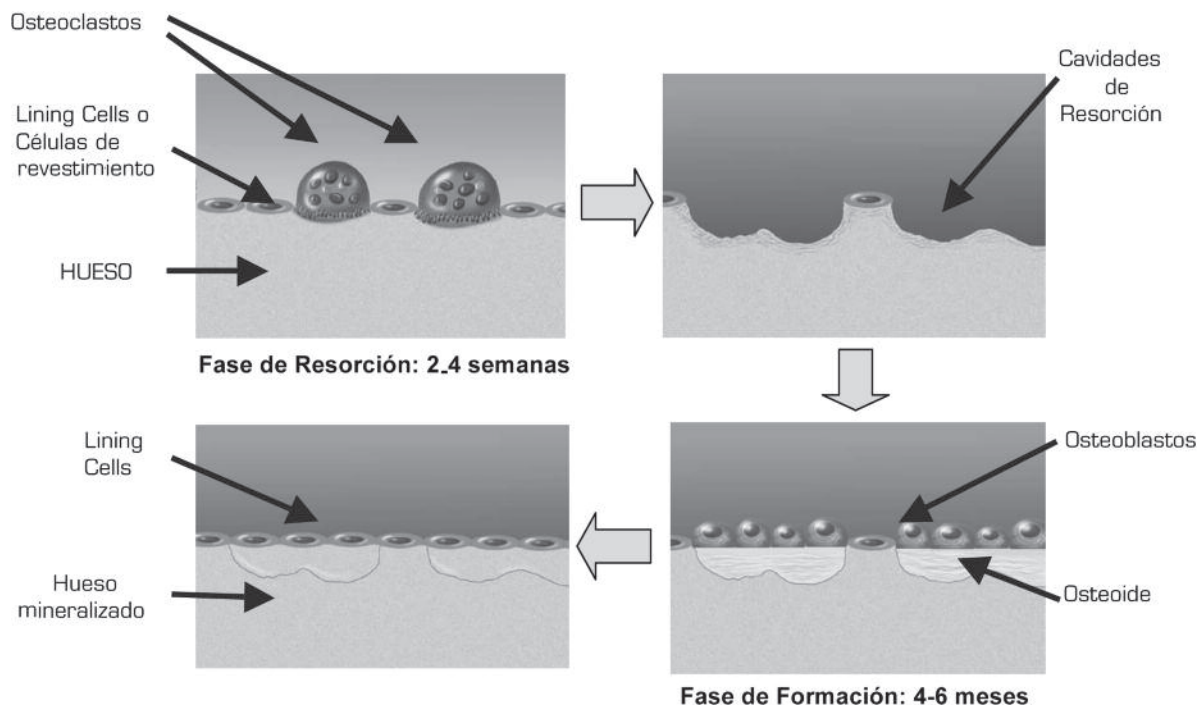
cavidad de la médula ósea, canales vasculares, canalículos y lagunas.

El tejido óseo presenta un **proceso de modelación y de remodelación**. En adultos, el principal proceso que afecta la estructura esquelética es el remodelado. En niños, el remodelado ocurre pero también existe un modelado, que es el crecimiento esquelético. El niño presenta un crecimiento en largo del hueso, por formación de hueso endocondral a partir del cartílago de crecimiento, y un ensanchamiento por formación de hueso intramembranoso en la superficie periosteal.

Modelación: proceso por el cual durante el crecimiento y desarrollo el esqueleto es esculpido hasta adquirir su forma y tamaño, a través de la remoción del hueso en un sitio y su depósito en otro.

Remodelación: una vez que el esqueleto alcanza la maduración, la regeneración continúa en la forma de reemplazo periódico de hueso viejo por nuevo en la misma localización.

Figura 4
Proceso de Remodelamiento óseo



Se inicia el proceso con la activación de los osteoclastos, que reabsorben el hueso viejo dejando cavidades de resorción. Posteriormente los osteoblastos inician la fase de formación produciendo nueva matriz (osteoide), para luego ser mineralizada. Algunos osteoblastos quedan dentro de la matriz (osteocitos) y otros en la superficie como *Lining Cells* (células de revestimiento) (Elaboración propia).

El hueso presenta diferentes tipos de células que lo conforman.

- **Osteoclastos:** comparten el linaje con células de la sangre (macrófagos), sus precursores circulan por la sangre y médula ósea, los osteoclastos maduros se forman por la fusión de estos precursores, esto pasa porque tienen receptores (denominado RANK: Es un receptor de transmembrana específico y de alta afinidad. Hay trabajos que demuestran que es la llave de la activación de los osteoclastos) que son activados por su ligando (RANK-L: Estimula la diferenciación, supervivencia y fusión de los precursores de osteoclastos, activa la maduración y prolongan su vida por medio de la inhibición de la apoptosis) y que son segregados por los osteoblastos.

Los osteoclastos reabsorben el hueso, forman compartimientos cerrados dentro del

hueso, y segregan ácidos y enzimas que degradan el hueso. Al finalizar la degradación del hueso sufren apoptosis (muerte celular programada), siendo este proceso regulado por proteínas de otras células.

- **Osteoblastos:** provienen de precursores de la médula ósea. Estos precursores son capaces de transformarse tanto en osteoblastos como adipocitos. Varios factores son los que determinan que la célula a formarse sea un osteoblasto. Tienen uniones Gap con los osteoblastos vecinos, la función es segregar las proteínas que formarán la matriz ósea y controlar su posterior mineralización. Tienen receptores para hormona como estrógenos, vitamina D y PTH. Segregan factores que activan a los osteoclastos (RANK-L). Cuando finalizan la producción de hueso algunos se transforman en osteocitos, otros en *lining cells* y el resto sufre apoptosis. Este último proceso es

regulado por la osteoprotegerina (OPG), una proteína de la familia de los TNF, que si bien se expresa en varios tejidos, en el hueso principalmente es en los osteoblastos, y su producción aumenta a medida que éstos se diferencian. También tienen la capacidad de bloquear el proceso de reabsorción de los osteoclastos, manteniendo así el equilibrio entre la formación y la reabsorción.

- **Osteocitos:** se forman a partir de un osteoblasto diferenciado, es la célula más abundante del tejido óseo maduro. Inmersa en la matriz mantiene el contacto celular a través de sus prolongaciones citoplasmáticas con otras células osteoblásticas, células de recubrimiento y osteocitos. La célula como sus prolongaciones citoplasmáticas se encuentran alojadas en espacios virtuales llenos de líquido llamados laguna y canaliculos respectivamente. Las prolongaciones citoplasmáticas y el sistema lacunocanalicular funcionan como un sincicio. Se considera al osteocito como la célula mecano sensora del tejido óseo maduro. El osteocito responde al estímulo mecánico con la producción de moléculas de señalización que modulan las actividades de osteoblastos y osteoclastos, convirtiendo de esta manera el estímulo mecánico en respuesta celular.
- **Lining Cells:** derivan de los osteoblastos, recubren la superficie del hueso, son responsables de la liberación rápida del calcio. Tienen receptores para hormonas y factores que inician la remodelación ósea.

Activación. Las *lining cells* secretan RANK-L (Rank-ligando), proteína que activa al receptor RANK en los pre osteoclastos causando la fusión y el reclutamiento de osteoclastos.

Reabsorción. Los osteoclastos reabsorben el hueso en dos fases: 1) Solubilizan el mineral, y 2) digieren la matriz orgánica. Luego de finalizada la reabsorción los osteoclastos mueren por apoptosis.

Formación del hueso. Los osteoblastos se reclutan en el sitio de remodelación bajo estímulos de diversos factores de crecimiento y secretan nueva matriz orgánica (osteoides). Luego de 11 días el osteoide comienza a

mineralizarse, esto continúa hasta que se rellena totalmente la cavidad (aproximadamente 2 ó 3 meses), completándose la remodelación ósea. En la remodelación ósea la reabsorción y formación ósea están estrechamente acopladas en zonas delimitadas que son llamadas *unidades multicelulares básicas de remodelación ósea* (BMUs). Estas unidades forman un equipo de osteoclastos en el frente, de osteoblastos que vienen detrás, un capilar, un soporte nervioso y tejido conectivo asociado.

Reposo. Los osteoblastos involucrados en la remodelación de la unidades multicelulares básicas pueden ser incorporadas en la matriz ósea y diferenciarse a osteocitos, o quedar sobre la superficie ósea como lining cells (células de revestimiento).

Una disminución en la mineralización, con la consiguiente menor masa ósea, puede ser debida a:

- una menor formación ósea, como por ejemplo en la Osteogénesis Imperfecta;
- una mayor pérdida por aumento en la reabsorción ósea, como en el Hiperparatiroidismo; o una combinación de ambas como ocurre en la osteoporosis del Síndrome de Cushing, ya sea por tratamiento crónico con corticoides o por enfermedad de Cushing propiamente dicha.

❖
La fortaleza del hueso implica la integridad de dos elementos: densidad ósea y calidad ósea.
❖

La densidad ósea se expresa en gramos de mineral por área o por volumen y está determinada por el pico de masa ósea alcanzado y por el balance entre ganancia y pérdida de hueso reducida posteriormente.

La calidad está determinada por la arquitectura, el recambio, la acumulación de daño (ejemplo: micro fractura) y la mineralización.

La infancia es una etapa de la vida asociada con ganancia de la densidad mineral ósea y la vida adulta se asocia con “una pérdida” significativa de la densidad mineral ósea.

El mecanismo de fractura difiere entre los niños y adultos. En adultos mayores la fractura de cadera a menudo ocurre con una simple torcedura y, en general, antes de caer al suelo. En niños, las fracturas mayormente ocurren con traumas mas severos (caídas de juegos, deportes intensos, o corriendo). La localización anatómica también difiere: fractura por compresión osteoporótica en las vértebras, prevalece en los mayores y son raras en los niños (si se ven son por traumas muy severos).

Las fracturas son comunes en la población pediátrica: alrededor del 50% van a tener al menos una fractura al final de su adolescencia.

La fractura osteoporótica en los adultos mayores a menudo se asocia con una significativa morbilidad y/o mortalidad y con gastos de salud excesivos mientras que los niños, la mayoría de las fracturas son tratadas y no requieren de hospitalización o cirugía, curan rápidamente y no traen consecuencias como deformación del hueso y no dejan un déficit.

✚ Masa ósea

La adquisición de la masa ósea en niños y adolescentes, comienza desde la misma vida intrauterina. Una óptima adquisición de la masa ósea durante la infancia y adolescencia, es el resultado de la interacción de varios factores: en primer lugar la herencia genética, también la raza, la nutrición, las hormonas, el estilo de vida y la actividad física.

Desde el punto de vista genético, se conoce por estudios, que entre el 60-80% de la masa ósea ya se encuentra determinada. Y que las influencias del resto de los factores serán los que ayudarán a que ese esqueleto presente una mayor o menor masa ósea.

Los nutrientes energéticos y plásticos son necesarios para la multiplicación celular y síntesis de la matriz del cartílago y del hueso. Se requieren las vitaminas, no sólo la vitamina

D, sino las demás (vitamina C, K, etc.), que ayudan a regular la formación de la matriz. Y las sales minerales como el calcio, fósforo, y el magnesio que se depositan en la matriz.

El ritmo de adquisición del mineral óseo es similar al crecimiento lineal. Durante los primeros 3-4 años de vida, se adquiere aproximadamente un 30% de la masa ósea del adulto. Entre los 5 años y el inicio de la pubertad un 20% más. Y en la etapa puberal otro 40%, siendo este período el que determina predominantemente lo que será la masa ósea final. Sólo un 10% restante se acumulará entre la segunda y tercera década de la vida.

Se denomina pico de masa ósea a la cantidad de tejido óseo constituido al final del proceso de maduración esquelética.

El pico de masa ósea es uno de los principales responsables del riesgo de fractura osteoporótica en la vida adulta. Se menciona que un incremento del 10% de la masa ósea al final del proceso de maduración esquelética disminuye el riesgo de sufrir una fractura osteoporótica en un 50%.

La masa ósea en los adolescentes se correlaciona más altamente con el estadio puberal que con la edad cronológica (esto debido a los esteroides sexuales). La hormona de crecimiento y su factor de crecimiento insulino similar (IGF-1) aumentan la formación del hueso subperiosteal y la reabsorción endosteal al comienzo del período puberal, cuyo resultado es un hueso de mayor tamaño. Los andrógenos y los estrógenos aumentan la formación y disminuyen la reabsorción ósea en una fase tardía de la pubertad, lo que deriva en huesos más grandes y con un mayor espesor cortical.

En la Tabla 2 se enumeran los diferentes métodos para evaluar la masa ósea, siendo hasta la actualidad la densitometría ósea por rayos X (DEXA) el más utilizado y aceptado para su uso en la población infante juvenil.

Tabla 2
Métodos para evaluar la masa ósea

Método	CV (precisión) %	Sitios del esqueleto	Dosis en piel (microSV)	Dosis efectiva (microSV)
Densitometría ósea por Rx (DEXA)	0,7-1,7	Columna AP	35	0,12-0,5
	0,7	Esqueleto total	18	4,6
Tomografía computada cuantitativa (QTC)	1,5	Columna	3.000	30
	0,6-1,5	fémur	1.500	3
Tomografía computada cuantitativa periférica (antebrazo)	0,8-1,5	radio	300	10
	-	tibia	-	-
Ultrasonido	0,8-2,5	Tobillo	0	0
	0,5-1,1	Dedo	-	-
	0,2-0,7	Tibia	-	-
	0,4-0,8	Radio	-	-
	1,5	calcáneo	-	-
Rx de tórax	-	-	500	50

DEXA: densitometría ósea por rayos X. QTC: tomografía computada cuantitativa. pQCT: tomografía computada cuantitativa periférica. QUS: ultrasonido. CV: coeficiente de variación. AP: antero posterior. Modificado de Bachrach L.

Valores de densidad mineral ósea según el Comité de Expertos de la OMS (para pacientes adultos)

- Normal: T score hasta -1.
- Osteopenia: T score < -1 hasta -2,5.
- Osteoporosis: T score < -2,5.
- Osteoporosis severa: T score < -2,5 más la presencia de fractura.

Entendiéndose como T Score al desvío calculado entre el valor del paciente y el promedio de la población adulta joven normal (20-30 años).

Como se puede apreciar esto en un niño no sería correcto, ya que siempre su valor será menor, salvo que el paciente ya se encuentre en la etapa final de su crecimiento y desarrollo.

En la población infanto juvenil se utiliza el Z Score, que es el desvío calculado entre el valor del paciente y el promedio de la población normal para su edad cronológica y sexo.

Hasta hace poco no había una definición de osteoporosis para pediatría, pero a raíz del Consenso de expertos reunidos para la Sociedad Internacional de Densitometría Clínica (año 2007), surgió la definición de la misma.

Causas y/o poblaciones pediátricas con riesgo de desarrollar baja masa ósea ("osteopenia") o fracturas ("osteoporosis")

Desordenes genéticos	Enfermedad de Ehlers-Danlos. Displasia Fibrosa. Homocistinuria. Hipofosfatasia. Hipercalciuria. Idiopática. Síndrome Marfan. Osteogénesis imperfecta.
Enfermedades crónicas	Anorexia nerviosa. Amenorrea en atletas. Enfermedad Celiaca. Fibrosis Quística. Diabetes (Tipo I). Hematológicas: talasemia, anemia de sickle. Enfermedad Inflamatoria Intestinal. Cáncer. Postrasplante. Insuficiencia Renal. Enfermedades Reumatológicas.
Trastornos endocrinos	Exceso de Glucocorticoides. Deficiencia de Hormona de Crecimiento. Hiperparatiroidismo. Hipertiroidismo. Deficiencia o resistencia de esteroides sexuales.
Inmovilización	Parálisis Cerebral. Distrofia Muscular. Paraplejía. Espina bífida.
Misceláneas	Osteoporosis Juvenil Idiopática. Escoliosis Idiopática.

❖ Diagnóstico

El diagnóstico de osteoporosis en pediatría requiere de una historia clínicamente significativa de fracturas y una baja masa ósea.

Entendiéndose por historia clínicamente significativa de fracturas a:

- Fractura en un hueso largo de miembros inferiores, o
- Fracturas por compresión vertebral, o
- Dos o más fracturas de huesos largos en miembros superiores.

Se define como bajo contenido mineral óseo (CMO) o baja densidad mineral ósea (DMO) cuando el Z score es $\leq$ a -2.0 desvíos, ajustado para edad, sexo y tamaño corporal según corresponda.

- DEXA es el método predilecto para el cálculo del contenido mineral óseo (CMO) y de la densidad mineral ósea (DMO).
- Para la medición de CMO y DMO la columna lumbar antero-posterior y esqueleto total son los sitios más precisos y reproducibles para evaluar la mineralización en la población pediátrica.

- La cadera (incluyendo cadera total y fémur proximal) **NO** es un sitio aconsejable para medir CMO o DMO en niños en crecimiento.
- El termino de T score no debe aparecer en los reportes de DEXA realizados en pacientes pediátricos.
- El término "osteopenia" no debe aparecer en los reportes pediátricos de DEXA. "Una baja masa ósea para edad cronológica es el termino preferido cuando tanto el Z score del CMO o DMO es igual o menor a -2.0 desvíos.

El diagnóstico de osteoporosis en niños y adolescentes NO DEBE hacerse sólo sobre la base de un estudio densitométrico.

❖ Tratamiento

En el manejo de la osteoporosis en chicos, en primer lugar se trata de reducir la actividad de la enfermedad o la causa que la está originando y en segundo lugar es importante disminuir los factores de riesgo.

Es importante que el paciente tenga un adecuado aporte de calcio según las recomendaciones para cada edad:

- Lactantes: 400-600 mg/día.

- Niños: 800 mg/día.
- Adolescentes y adultos jóvenes: 1200-1500 mg/día.

Se recomienda que se mantengan los niveles plasmáticos adecuados de 25 dihidroxi-vitamina D: por encima de 20 ng/ml (50 nmol/l) en niños. Para ello también es importante recordar las dosis recomendadas de vitamina D para cada edad:

- Lactantes: 400 U/día.
- Niños: 400 U/día.
- Adolescentes y adultos jóvenes: 400-800 U/día.

Evitar tanto el sobrepeso como el bajo peso (optimizando una adecuada nutrición), promover la actividad física (evitando los deportes que puedan causar una fractura).

En algunos pacientes se deberá evaluar el tratamiento con esteroides sexuales para evitar el hipogonadismo, o incluso evaluar en el caso de una pubertad muy retrasada (solo determinada por el médico especialista). Evitar, disminuir o utilizar el tipo o dosis menos iatrogénica de glucocorticoides u otras drogas que tengan un efecto similar sobre la masa ósea.

Bifosfonatos. Desde hace un tiempo se han implementado otros tratamientos para niños con osteoporosis ya establecida. Los más utilizados son los bifosfonatos que son compuestos antirresortivos con alta afinidad por los cristales de hidroxapatita y que no son degradados por las pirofosfatasas. Inhiben la resorción ósea a nivel celular permitiendo mayor formación de hueso y el restablecimiento del balance en el ciclo de la remodelación. Se incorporan rápidamente a la matriz esquelética.

Se clasifican en bisfosfonatos de primera generación (etidronato), segunda generación (tiludronato, clodronato, pamidronato) y tercera generación (neridronato, olpadronato, bandronato, risedronato, alendronato).

En pediatría, los más utilizados son el pamidronato, que se da por vía endovenosa, y el alendronato, por vía oral. Ahora bien, estos compuestos aún no han sido aprobados por la

FDA para su uso en pediatría, pero se han aplicado en diversos ensayos clínicos donde se ha observado una disminución del número de fracturas, un aumento de la densidad mineral ósea y disminución del dolor. Esto se observó en pacientes con osteogénesis imperfecta, con displasia fibrosa, osteoporosis inducida por el uso crónico de glucocorticoides.

Si bien éstos compuestos en general son bien tolerados, se han descritos un número de efectos adversos durante la administración de los mismos:

1. Reacción de fase aguda: con malestar general, mialgias, fiebre; esto es muy habitual durante la primera infusión de pamidronato endovenoso.
2. Hipocalcemia: poco común, pero se recomienda que el paciente tenga una adecuada ingesta de calcio y niveles plasmáticos adecuados de vitamina D.
3. Esofagitis o úlceras esofágicas, dolor abdominal: con el uso por vía oral, aunque no se han visto en pacientes pediátricos. En esto tiene mucho que ver la forma de administración, por eso se deben dar bien las instrucciones de cómo administrarlos.
4. Osteonecrosis de mandíbula: no reportado en pacientes pediátricos, pero es necesario recomendar un control buco dental.
5. Otros efectos como retraso de crecimiento, retardo en la consolidación de fracturas, en los pacientes infanto juveniles, si bien fueron mencionados no se han demostrado en los trabajos publicados.
6. Uveítis: muy poco frecuente en pacientes adultos, y no se han descrito en los niños.
7. En niñas adolescentes se debe evitar su uso por posibles problemas relacionados con el embarazo a menos que se haya descartado embarazo y/o se realice contracepción.

Debido a que hay muy pocos datos contundentes del beneficio y de la seguridad de la utilización de los bifosfonatos en pacientes pediátricos, se recomienda tener una conducta más conservadora siguiendo las medidas arriba mencionadas, y sólo utilizar este tratamiento para cuadros clínicos bien definidos y en manos del especialista.

❖ Recomendaciones para optimizar la masa ósea en la infancia y adolescencia

- Ingesta de calcio adecuada según las recomendaciones vigentes.
- Evitar el exceso de sodio, proteínas, compuestos a base de fibras, fosfatos, y bebidas carbonatadas.
- Evitar el consumo de alcohol, cafeína, y de tabaco (en adolescentes).
- Fomentar la exposición al sol durante los meses de verano.
- Fomentar una actividad física regular (alto impacto).
- Evitar la vida sedentaria. Control de peso. Recordar las medicaciones y reconocer los problemas que pueden afectar la adquisición de la masa ósea.

❖ Conclusiones

Es importante que el pediatra tenga presente que:

Las concentraciones plasmáticas de fósforo difieren considerablemente según la edad.

El déficit de vitamina D puede tener manifestaciones inespecíficas como mal crecimiento, retardo motor, irritabilidad excesiva y de causa no determinada.

Incluso en países desarrollados, se siguen

presentando pacientes con raquitismo carencial a pesar de la fortificación de los alimentos con vitamina D.

Algunas medicaciones pueden afectar la adquisición de masa ósea.

La actividad física regular y las actividades al aire libre son formas de prevención del raquitismo y de la osteoporosis.

Ejercicio de Integración y Cierre

A. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados



V	F
---	---

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 1. En todos los casos la aparición de hipocalcemia está relacionada con patologías que afectan el funcionamiento de la glándula paratiroides. | ☐ | ☐ |
| 2. La hipocalcemia puede manifestarse en alteraciones de las habilidades intelectuales, irritabilidad, ansiedad y/o fatiga. | ☐ | ☐ |
| 3. El tratamiento radioactivo de enfermedad neoplásica, en cuello y/o zonas cercanas, puede ser factor de hipoparatiroidismo. | ☐ | ☐ |
| 4. El tratamiento de la hipocalcemia sintomática varía según la causa que la provoca. | ☐ | ☐ |
| 5. En la fase aguda de la hipocalcemia sintomática una ampolla de gluconato de calcio debe ser infundida muy lentamente durante 10 minutos y con control cardiológico. | ☐ | ☐ |
| 6. En todos los casos el raquitismo se debe a un déficit nutricional. | ☐ | ☐ |
| 7. Las lesiones óseas identificadas radiológicamente son el principal y excluyente criterio para el diagnóstico de raquitismo a cualquier edad. | ☐ | ☐ |
| 8. La administración de medicamentos anticonvulsivantes es un factor predisponente para raquitismo. | ☐ | ☐ |
| 9. Vivir en ciudades con alto nivel de polución atmosférica implica factor predisponente para raquitismo. | ☐ | ☐ |
| 10. La exposición solar con protección es uno de los medios adecuados para la prevención del déficit de vitamina D. | ☐ | ☐ |
| 11. Frente a niños que presentan irritabilidad excesiva, mal ritmo de crecimiento y/o retardo motor, el pediatra debe sospechar deficiencia de vitamina D. | ☐ | ☐ |
| 12. El tratamiento del raquitismo hipofosfatémico difiere del tratamiento del raquitismo calciopénico. | ☐ | ☐ |
| 13. Durante la pubertad se adquiere aproximadamente el 40% de la masa ósea final. | ☐ | ☐ |
| 14. Se denomina pico de masa ósea a la cantidad de tejido óseo constituido al finalizar el proceso de maduración esquelética. | ☐ | ☐ |
| 15. El 50% de la masa ósea final del esqueleto se adquiere antes de la pubertad. | ☐ | ☐ |
| 16. Para disminuir el riesgo de osteoporosis se deben fomentar en los niños y adolescentes las actividades al aire libre. | ☐ | ☐ |
| 17. En todos los casos la masa ósea se correlaciona con la edad cronológica. | ☐ | ☐ |
| 18. Tanto el bajo peso como el sobrepeso son factores que pueden favorecer la osteoporosis. | ☐ | ☐ |
| 19. Para disminuir el riesgo de osteoporosis los lactantes deben recibir 400-600 mg/día de calcio. | ☐ | ☐ |
| 20. Para mantener los niveles plasmáticos adecuados de 25 dihidroxi-vitamina D los niños deben recibir 400 U/día de vitamina D. | ☐ | ☐ |

V F

21. El diagnóstico de osteoporosis en niños y adolescentes se basa exclusivamente en un estudio densitométrico. ☐ ☐
22. Se han descrito efectos adversos durante la administración de bifosfonatos. ☐ ☐
23. El sedentarismo y/o la inmovilidad propia de ciertas enfermedades (distrofia muscular, espina bífida y otras) implican riesgo de desarrollar baja masa ósea. ☐ ☐
24. Un tratamiento crónico con corticoides puede ser causa de una disminución en la mineralización con la consiguiente menor masa ósea. ☐ ☐

Compare sus respuestas con las que figuran
en la **Clave de Respuestas**.



Casos Clínicos

Caso Clínico N°1

Niña de 11 años de edad, derivada por su ortopedista para evaluación del metabolismo mineral óseo, por presentar alteración radiológica de metáfisis femoral.

Antecedentes familiares: Madre sana de 170 cm (P75-90), padre sano 174 cm (P50-75). Hija única. No refieren patologías en familiares.

Antecedentes personales: RNT PAEG, PN: 3.200, TN: 49 cm. Perinatológico S/P. Pecho 6 meses, papilla, semisólidos, sólidos según edad. Vitaminas ADC primer año, vacunas completas.

Convulsión tónico clónica de 1-2 minutos de duración, a los 4 años de edad. Diagnóstico de epilepsia. Inicia tratamiento con fenobarbital, no repite más ningún episodio convulsivo. Escolaridad acorde a su edad con cierta dificultad.

Antecedentes de enfermedad actual: Seis meses antes de la consulta la niña presenta dolor articular de rodillas a predominio derecha que le ocasionan impotencia funcional transitoria, y marcha claudicante. Consulta al ortopedista quien en radiología observa en metáfisis de fémur distal rarefacción y aparente subluxación (ver figura 1). Por tal motivo solicita laboratorio mineral que muestra una hipocalcemia (calcio total 4.4mg/dl, VN: 8.5-10.5), por lo que la deriva a interconsulta.

Examen físico: Talla 132 cm. (P 10-25). Peso: 42 kg. (P75-90). Tanner II. Leve genu valgo bilateral. Dentición S/P. Cansancio e hipotonía muscular. Expresión verbal algo lenta.

Se plantean en primer lugar como diagnósticos: 1) Error de laboratorio, 2) Hipoparatiroidismo, 3) Pseudohipoparatiroidismo, 3) Raquitismo, 4) Displasia metafisaria. Y se realiza nuevo laboratorio del metabolismo mineral del calcio y fósforo.

Hemograma normal, Hepatograma normal, Albúmina 3,8 mg/%, FAL 1320 UI/L (VN: hasta 900), **Ca 4.2 mg/dl, P 6.8 mg/dl** (VN: 4.5-6.5), Mg 1.9mg/dl (VN: 1.2-2.0), EAB normal, Na 132mEq/l, K 4.0 mEq/l, Creatinina 0.8mg/dl. 25OH Vitamina D: 24ng/ml (VN: >20), **PTH intacta 870 pg/ml** (VN: 20-75).

Diagnóstico: pseudohipoparatiroidismo. Inicia tratamiento con calcio elemental (carbonato de calcio) 2 gr/día, calcitriol (de 0.25 ug), 1ug/día. Recién a los 15 días de tratamiento se logra mejoría del laboratorio Ca 7.5mg/dl, P 6.0 mg/dl. Un mes de tratamiento mejoría clínica y laboratorio con Ca 8.3 mg/dl, P 6.0 mg/ml.

A los 3 meses de iniciada la terapia mejoría clínica con buena fuerza muscular, sin cansancio, mejor rendimiento escolar, no dolores articulares, y deambulación sin inconvenientes. Ca 8.7 mg/dl, P 5.9 mg/dl, PTH 127 pg/ml. Se suspende tratamiento anticonvulsivante y no repite episodios convulsivos. Curación total de la lesión metafisaria.

Figura 1



Se observa alteración de la metáfisis distal del fémur, con rarefacción, despulimiento y "pseudoluxación" de la misma (frente y perfil).

Caso Clínico N° 2

Niño de 3 años con fracturas patológicas

Antecedentes personales y familiares: RNT, PAEG (3220 g), G 5, A 2 (causa desconocida primer trim.), Perinatólogico: S/P, lactancia materna 1 año, semisólidos 6 m. Dieta variada. Vacunas completas. Motricidad fina y gruesa normales; deambuló 18 m., controla esfínteres; primera fractura en fémur derecho al enredarse en un cable y se cae. Padre: talla 160 cm, sano; madre con hipoacusia y antecedente de fractura, talla: 145 cm.

Antecedentes de enfermedad actual: Internado por desnutrición grado II, diarrea crónica, fractura fémur derecho. Diarrea desde los 20 m. de vida, aprox. 6 deposiciones diarias, malolientes, grasosas. Fractura fémur izquierdo 4 meses antes de su internación al caer de una patineta.

Examen físico: Peso: 9,050 Kg. (< P 3, a -3.4). Talla: 91 cm. (P 10, a -1.06 DS), buen estado general, marcada ↓ del tejido celular subcutáneo, normo hidratado, escleróticas S/P. Dentición: S/P. Miembro Inferior derecho en posición antálgica.

Radiografías: Tórax N, cráneo N, fractura ambos fémures, y por Rx de edad ósea: fractura en radio izq. y "osteopenia".

Diagnósticos presuntivos:

Osteoporosis por desnutrición.

Raquitismo carencial por déficit de vitamina D-calcio.

Osteogénesis imperfecta.

Osteoporosis por síndrome de malabsorción.

Maltrato.

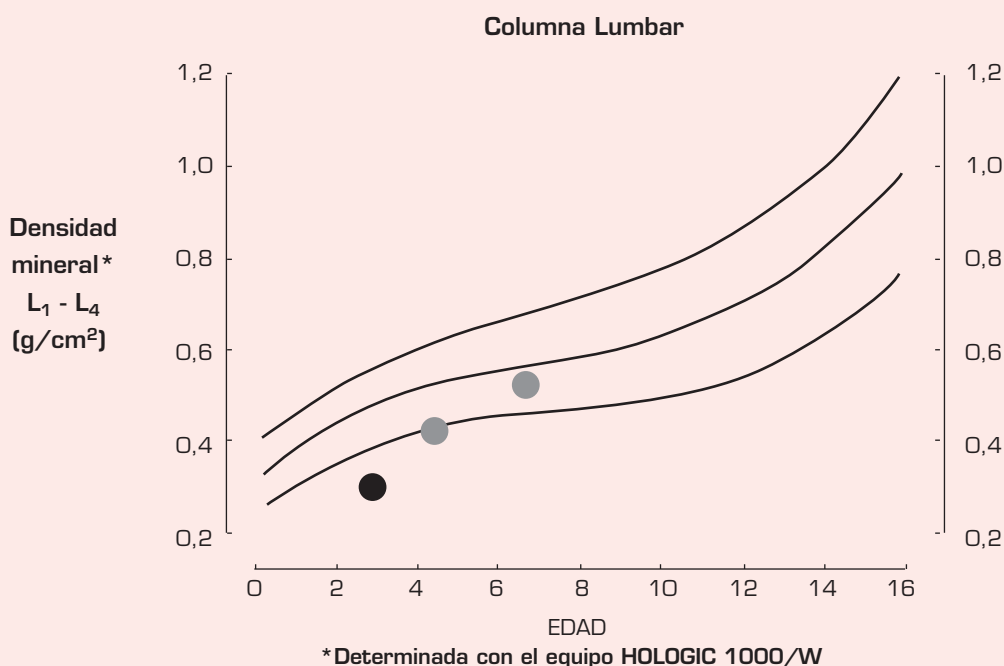
Exámenes complementarios: Hgb 10,1 g/dl. Urea 20 mg/dl. Creatinina 0,3 mg/dl, Ionograma 133/4.2. EAB normal. Albúmina 4 g/dl. Hepatograma normal. Ig A: 182. Ac antigliadina: IgA 165 U (VN h/50), IgG 182 U (VN h/10), Ac antiendomiso Ig A: Negativos; Esteatocrito 3%, Parasitológico negativo. Urocultivo: negativo, Ca: 10,8 mg/dl; P: 5,2 mg/dl; Mg: 1,5 mg/dl; FAL: 557 U/l (VN: 750), PTHi: 53 pg/ml (VN 12-72), 25OH vitamina D no se doso, relación $Ca_U/Cr_U = 0,13$ (VN: hasta 0.20). Reabsorción tubular fósforo 99,6% (VN 90 ± 5). Fondo de ojos: normal. Audiometría: normal. Densitometría ósea de columna lumbar L1-L4: 0.259 gr/cm²: -4.4 Z Score (o DS).

Biopsia intestinal: Vellosidades de base ancha. Relación V/C 2:1 y 1:1. Sin incremento de linfocitos intraepiteliales. Corion: importante infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario y de eosinófilos. **Diagnóstico:** Enteropatía leve grado 1.

En la sala de clínica se interpreta las deposiciones como una gastroenterocolitis, se inicia dieta hipofermentativa e hipercalórica. Se realiza tratamiento empírico con metronidazol. El paciente presenta recuperación de peso y cese de las diarreas.

Diagnóstico: Osteogénesis imperfecta, **Tratamiento:** Suplemento Ca 800mg/d, y Vit. D 800 U/d., Pamidronato EV 1mg/kg./d, x 3 días c/4 meses. A los 6 años, no presentó mas fracturas. Crece adecuadamente. Talla 108.5 cm. (P 25-50). Peso 14.5 kg. (P3-10), Velocidad de Crecimiento 5.2 cm/año (P10-25), y normalización de su densidad mineral ósea (ver figura 2).

Figura 2



Valor del paciente.

Las curvas representan el promedio + dos desvíos standard de la población infantil normal Glastre C., Braillon P., David L., et al. J. Clin. Endocrinol Metab 1990;70:1330.

Representación grafica de la evaluación de la densitometría ósea de columna lumbar al dco., y luego en la evolución con el tratamiento con pamidronato endovenoso.

➤ Lecturas recomendadas

1. Diseases of bone and mineral metabolism. Frederick Singer, MD – Editor. Endotext, June 2009, <http://www.endotext.org/parathyroid/index.htm>
2. Vitamin D Deficiency in Children and Its Management: Review of Current Knowledge and Recommendations. Madhusmita Misra et al. Pediatrics 2008;122:398-417.

➤ Bibliografía

1. Holick MF. Vitamin D Deficiency. N Engl J Med 2007;357:266-81.
2. Mora S, Bachrach L, Gilsanz V. Noninvasive techniques for bone mass measurement. In: Glorieux FH, Pettifor JM, Juppner H, editors. Pediatric bone: biology and diseases. San Diego (CA): Academic Press; 2003. p. 303-24.
3. Special Report on the 2007 Pediatric Position Development Conference of the International Society for Clinical Densitometry. C M. Gordon, S Baim, ML Bianchi, et al. Southern Medical Journal 2008; Vol 101:{7}.
4. Osteoporosis and Measurement of Bone Mass in Children and Adolescents Laura K. Bachrach, MD. Endocrinol Metab Clin N Am 2005;34:521-535.
5. Misra M, Pacaud D, Petryk A, Collett-Solberg PF, Kappy M. Vitamin D deficiency in children and its management: review of current knowledge and recommendations. Pediatrics 2008;122:398-417.
6. Recomendaciones para optimizar la masa ósea en la infancia y adolescencia. Comité de Endocrinología, SAP. Arch Argent Pediat 2000;98(3):214-216.

Clave de respuestas. Ejercicio de integración y cierre

A. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados



1. Falso: en la etapa perinatal la aparición de hipocalcemia está relacionada con alteraciones del parto y patologías al nacer tanto del niño como de la madre.
2. Verdadero.
3. Verdadero.
4. Falso: cualquiera que sea la causa de hipocalcemia el tratamiento es el mismo.
5. Verdadero.
6. Falso: el raquitismo calciopénico también puede estar condicionado por un déficit en la absorción de vitamina D y/o calcio y el raquitismo hipofosfatémico se debe a una carencia de fosfato que puede estar ligada al cromosoma X y que se hereda en forma dominante.
7. Falso: la aparición de los distintos signos clínicos y/o radiológicos depende de la edad del paciente. Durante los primeros meses de vida pueden no observarse las lesiones radiológicas típicas del raquitismo.
8. Verdadero.
9. Verdadero.
10. Verdadero.
11. Verdadero.
12. Verdadero.
13. Verdadero.
14. Verdadero.
15. Verdadero.
16. Verdadero.
17. Falso: en los adolescentes se correlaciona más altamente con el estadio puberal que con la edad cronológica debido a los esteroides sexuales.
18. Verdadero.
19. Verdadero.
20. Verdadero.
21. Falso: el diagnóstico de osteoporosis requiere la presencia de baja masa ósea asociada a una historia clínica con antecedentes de fracturas.
22. Verdadero.
23. Verdadero.
24. Verdadero.

❖ Anexo: vacunas

El niño curado de cáncer

Dra. Angela Gentile

❖ Inmunizaciones en el paciente curado de cáncer:

La revacunación de una persona luego de la quimioterapia o radioterapia no es necesaria si la vacunación fue previa al tratamiento inmunosupresor y no durante éste.

Los pacientes no deben interrumpir el esquema de vacunación durante el tratamiento inmunosupresor. Deben recibir las vacunas inactivadas de calendario y vacunas inactivadas especiales (neumocococo, antigripal, Hib si no lo recibió en los primeros años de vida, hepatitis A, hepatitis B, meningococo) pero debe tenerse en cuenta que los pacientes vacunados durante el tratamiento inmunosupresor o en las 2 semanas previas al inicio del mismo, deben repetir las dosis recibidas en ese momento luego de 3 meses de finalizado el tratamiento inmunosupresor, cuando la función inmune se haya restaurado y continuar con el esquema de vacunación que le corresponda por su edad.

Los pacientes también podrán recibir vacunas a virus vivos atenuados (varicela, triple viral), luego 3 meses de suspendido el tratamiento inmunosupresor. Este intervalo se basa en que la respuesta inmunológica se recupera en este período y a que la enfermedad de base que motivó la inmunosupresión está en remisión o bajo control.

❖ Inmunizaciones en pacientes trasplantados:

Todos los pacientes candidatos a recibir trasplantes (sea sólido o de médula o células madre) deben tener una evaluación estricta de sus inmunizaciones previa a la realización del trasplante.

- ❖ Deben recibir todas las vacunas inactivadas que corresponda en el período del pre-trasplante.
- ❖ Los pacientes bajo tratamiento inmunosupresor previo al trasplante de médula no pueden recibir vacunas a virus atenuados.
- ❖ Deberán repetirse los esquemas de vacunas a virus inactivados y bacterianas un año postrasplante. La vacuna antigripal inactivada puede ser aplicada a partir de los seis meses postrasplante.
- ❖ Después de los dos años posinmunosupresión podrán recibir vacunas a virus atenuados, siempre y cuando no haya enfermedad de injerto vs. huésped (sarampión y en el caso de varicela solo bajo protocolo).
- ❖ Los donantes deben recibir las mismas vacunas que los receptores. Pueden recibir vacunas virus vivas atenuadas (hasta cuatro semanas previas a la recolección de las células).

Luego de realizado el trasplante **deben recomenzarse** esquemas según los siguientes intervalos:

Vacuna	Indicación	Comentario
dT/DPT	+	3 dosis: 12-14-24 meses postrasplante.
Hib	+	3 dosis: 12-14-24 meses postrasplante.
Hepatitis B	+	3 dosis postrasplante al doble de la dosis habitual: (12-14-18).
IPV	+	3 dosis: 12-14-24 meses postrasplante.
Hepatitis A	+	2 dosis: 12-18 meses.
Neumococo	+	12-24 meses postrasplante (pueden utilizarse esquemas combinados con vacuna conjugada).
Influenza	+	Anualmente y 6 meses postrasplante.
Meningococo	+	Poca experiencia.
Triple viral	+	24 meses postrasplante. Contraindicada si hay enfermedad injerto vs. huésped.
Varicela	+ (bajo protocolo)	24 meses postrasplante (bajo protocolo). Contraindicada si hay enfermedad injerto vs. huésped.

Se puede administrar DPaT con componente pertusis acelular en menores de 7 años de edad. En mayores de 7 años, no hay datos suficientes de seguridad e inmunogenicidad con el componente pertussis; debe utilizarse dT. En este grupo particular de pacientes existe la posibilidad de que no se obtenga una respuesta inmunológica adecuada en la primera dosis de la vacuna neumó 23; la 2ª dosis al año de la primera, no se administra con criterio de dosis booster sino como una segunda oportunidad de lograr seroconversión con niveles protectores.

❖ Manejo de contactos en el paciente transplantado

Debe tenerse en cuenta que más allá de que el paciente transplantado esté correctamente vacunado en el postrasplante la respuesta puede ser subóptima, por lo tanto, no estar inmunizado, debiéndose realizar el manejo de contacto en forma adecuada.

❖ **Tétanos:** en caso de herida con riesgo de tétanos debe recibir gammaglobulina antitetánica independientemente del número de dosis de toxoide recibidas. Menores de 10 años: 250 U y mayores de 10 años 500 U de gammaglobulina hiperinmune.

❖ **Varicela:** Ante un contacto con varicela se debe evaluar el grado de inmunosupresión de cada paciente que nos permita usar el mejor y más seguro esquema de protección.

Las posibilidades de profilaxis son:

■ **Gammaglobulina hiperinmune** contra varicela, cuya dosis es de 0,5-1 ml/kg lenta, dentro de las 48 horas y no más allá de las 96 horas posexposición. La duración de la protección luego de la administración de una dosis de gammaglobulina endovenosa específica o de gammaglobulina de pool es desconocida. Si ocurre una segunda

exposición luego de 3 semanas de su administración es conveniente administrar una nueva dosis.

- **Aciclovir:** es una droga antiviral que es efectiva para prevenir o modificar la enfermedad cuando se administra en el período de incubación tardío, es decir, previa a la segunda viremia. En este período la viremia es más alta y el número de células infectadas es mayor; siendo probable que el aciclovir prevenga la diseminación sanguínea del virus varicela-zoster antes del desarrollo de la enfermedad. Este sería de utilidad fundamentalmente entre el día 7 y 9 posexposición al caso de varicela, ya que en este período no existe ningún procedimiento efectivo para prevenir la enfermedad en los individuos susceptibles. La dosis es de 40-80 mg/kg/día por vía oral en cuatro tomas diarias a partir del 7°-9° día de la exposición, durante 7 días.
- **Gammaglobulina endovenosa:** Se puede utilizar como alternativa la gammaglobulina endovenosa de pool (IGIV), a dosis de 200 mg/kg. Los pacientes que por algún motivo hubiesen recibido gammaglobulina endovenosa no

requieren gammaglobulina específica antivariela si la última dosis fue administrada en las 3 semanas previas a la exposición.

- ❖ **Sarampión:** Aplicar gammaglobulina estándar independientemente del número de dosis de vacuna antisarampionosas aplicadas luego del año de vida. Dosis: 0,5 ml/kg.
- ❖ ***Haemophilus Influenzae b:*** Indicar quimioprofilaxis independientemente de tener esquema completo de vacunas (incluido el refuerzo).

❖ Vacunación de los convivientes

Los convivientes con estos pacientes deben estar correctamente vacunados. Pueden recibir todas las vacunas del Calendario Nacional con excepción de la vacuna VOP que debe ser reemplazada por la VIP. Si un conviviente del paciente inmunosuprimido recibe VOP debe aislarse el contacto por un mes. Deben además recibir vacuna antigripal en forma anual, vacuna antivariela y hepatitis A.

Esta tirada de 7.400 ejemplares
se terminó de imprimir
en enero de 2009 en



Tte.Gral J.D. Perón 935 (C1038AAS) Ciudad de Buenos Aires
Telefax: 4327-1172 - ideografica@interlink.com.ar