



Por un niño sano
en un mundo mejor

Sociedad Argentina de Pediatría

Secretaría de Educación Continua

Programa Nacional de Actualización Pediátrica



Módulo 2

- ❖ Miocardiopatías
- ❖ Calidad de vida relacionada con la salud
- ❖ Alergias alimentarias

PARACONAP 10

Módulo 2

❑ Miocardiopatías

Dra. Ana Myriam Schroh

❑ Calidad de vida relacionada con la salud

Dra. Mariana Roizen, Dr. Carlos María Figueroa Turienzo,
Dra. Carmen L. De Cunto

❑ Alergias alimentarias

Dra. María Graciela Saieg

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

(10)

Pronap 2010

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. Néilda C. Valdata

Secretario de

Relaciones Institucionales

Dr. Jesús María Rey

Secretaria de Subcomisiones, Comités y Grupos de Trabajo

Dra. Adriana Fernández

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

Dra. Silvia Algieri

Lic. Amanda Galli

Lic. Claudia Castro

Dra. Claudia Palladino

Dra. Isabel Maza

Dr. Juan Carlos Vassallo

Dra. María Luisa Ageitos

Dra. Silvia Castrillón

Dra. Lucrecia Arpi

Dr. Luis Urrutia

Dra. Angela Nakab

Directora PRONAP

Dra. María Luisa Ageitos

Asesoras Pedagógicas

Lic. Amanda Galli

Lic. Claudia Castro

Editores asociados

Dra. Virginia Orazi

Dra. Isabel Maza

Dra. Roxana Martinitto

Coordinador lista web

Dr. Salomón Danon

Secretarías administrativas

Fabiana Cahaud

María Laura Boria

Silvina Muleiro

Consejo Asesor del PRONAP

Directores de Región

Región Metropolitana

Dr. Gustavo Bardauil

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 Staél

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, María Ernestina Reig, Roxana Martinitto, Isabel Maza,

Ángela Nakab, Monica Ohse, Adriana Peralta, Gladis Pernas, Lilia Rabinovitz, Josefa Rodríguez, Susana San Miguel, Norma Schenone, Mabel Schinder, Ana Marta Soria, Liliana Tarico, Luis Urrutia, 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 C1425DGF. 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, 2010.

Pronap. Programa Nacional de Actualización Pediátrica: Módulo N° 2/ Ana Myriam Schroh... [et.al.].

Primera edición. Buenos Aires: Sociedad Argentina de Pediatría, 2010. 88 páginas: il.; 20x28 cm.

ISBN: 978-987-9051-78-8.

1. Pediatría. I. Schroh, Ana Myriam. CDD 618.92.

Fecha de catalogación: 30/08/2010.

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: IDEOGRÁFICA

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

Índice

PRONAP Informa	4
Miocardiopatías	6
Dra. Ana Myriam Schroh	
Calidad de vida relacionada con la salud	30
Dra. Mariana Roizen, Dr. Carlos María Figueroa Turienzo, Dra. Carmen L. De Cunto	
Alergias alimentarias	56
Dra. María Graciela Saieg	

PRONAP informa

Con este Módulo Ud. está recibiendo:

- Hoja suelta de Alergia Alimentaria.
- Cronograma de Encuentros Presenciales 2010.

Exámenes finales 2009

Hemos terminado de corregir los exámenes del PRONAP 09. Recibimos en total **6.728**

exámenes: 5.307 mujeres y 1.421 varones. El puntaje máximo posible ha sido **99 puntos** ya que por razones técnicas se anuló una pregunta.

4 colegas obtuvieron 98 puntos (puntaje máximo obtenido) y son de las siguientes localidades:

- Berazategui, Pcia. de Buenos Aires (1);
- Ciudad Autónoma de Buenos Aires (2);
- Pcia. de Córdoba (1);

Muchas felicitaciones a ellos en especial y a todos los que hicieron el esfuerzo en general!!!

En este momento estamos realizando el envío de los certificados. Si para fines del mes de Noviembre aun no lo ha recibido, por favor, reclame. Tiene tiempo hasta el 31 de Diciembre de 2010 para hacerlo.

Lista e-mail

Si Ud. tiene interés en participar debe solicitarlo a:

pronap@sap.org.ar

enviando su nombre, número de documento y dirección de correo electrónico.

Una vez anotado en la misma deberá enviar sus mensajes a:

sap-pronap07@sap.org.ar

Fe de erratas

Hojas Sueltas Módulo 1. Hoja de Algoritmos. Donde dice Discapacidad Sensorial, debe decir Errores Congénitos del Metabolismo.

Encuentros Presenciales 2010

Publicamos el listado de los Encuentros para este año.

No desaproveche esta oportunidad de reunirse con colegas, de analizar, discutir y compartir su práctica profesional cotidiana, recuerde que no se efectúa en los Encuentros ningún tipo de evaluación personal, sólo se evalúa al final la calidad de la reunión.

Importante

Se ha disminuido el número de Encuentros Presenciales en virtud de la menor concurrencia. En el curso del 2009, se implementaron a título de prueba encuentros virtuales, que se ofrecieron exclusivamente a los alumnos que cursaron vía web.

Dada la aceptación de los mismos por los participantes, este año, se reitera la oferta y se amplía a los alumnos inscriptos pertenecientes a la Región Patagónica Atlántica y Patagónica Andina. Les informaremos oportunamente los mecanismos de inscripción, usaremos el correo electrónico, por lo que agradecemos a los inscriptos de la Patagonia que actualicen su mail a **pronap@sap.org.ar** colocando en el asunto: Actualización de mail. La fecha probable para su desarrollo será desde el 1º de marzo al 15 de abril de 2011.

Agende la fecha y el lugar que le interesa e inscribese.

- Las Sedes Entidad Matriz, Comodoro Rivadavia, Santiago del Estero o Salta, Bahía Blanca, San Juan, Mendoza, Misiones, Santa Cruz, Ushuaia o Tolhuin y Cipolletti tendrán los Encuentros Presenciales en los meses de marzo y abril de 2011. Las fechas definitivas de estos Encuentros serán publicadas en el Módulo N° 4.

Los horarios que figuran en el siguiente cuadro son para informes e inscripción. El horario del Encuentro es de 8.30 a 16.30 hs. o de 9 a 17 hs. según la provincia donde se realiza.

Sedes y fechas fijadas para los Encuentros Presenciales:

Cronograma de Encuentros Presenciales 2010

REGIÓN	FILIAL ORGANIZADORA	LUGAR	FECHA	INFORMES E INSCRIPCIÓN	RESPONSABLE MÉDICO
Metropolitana	Entidad Matriz	Entidad Matriz Salguero 1242 Ciudad Aut. de Bs. As.	13/11	Secretaría PRONAP 4821-2318/9 Int. 129 - 130 - 132 de 12 a 19 hs. pronap@sap.org.ar	Dra. Isabel Maza
	Distrito Oeste	Circ. Médico La Matanza Av. de Mayo 743 Ramos Mejía	13/11	Srtas. Natalia y Gisela 4464-2900/04 Lun. a vie. de 9 a 17 hs. info@cirmedmatanza.com.ar	Dr. Manuel Maza
Litoral	Rosario	Sede Filial Catamarca 1935	12/11*	Sede Filial (0341) 4253062 Lun. a vie. de 8 a 14 hs. administracion@pediatriariosario.com.ar	Dra. Adriana Peralta
	Concordia	Asociación Médica de Concordia 9 de Julio 11	13/11	Bernardo de Irigoyen 236 (0345) 4217699 Lun. a vie. de 17 a 20 horas	Dra. María Eugenia Cafure
Centro Cuyo	La Rioja	Colegio Médico Av. Facundo Quiroga 25	13/11	Dra. Sonia Frack 03822-156-24484 03822-452729/421051 soniafrack2@hotmail.com	Dra. Sonia Frack
NOA	Tucumán	Hospital del Niño Jesús Pje. Albert Sabin 750, 3° piso	13/11	Secretarías Sras. Graciela y Noemí Soria Lun a vie de 9 a 13 hs 0381-4244708 saptuc@tucbbs.com.ar	Dra. Cristina Romano de Cortez Dra. Gladys Correa
NEA	Corrientes	Colegio Médico de Corrientes Carlos Pellegrini 1785	27/11	Secretaría Sede Srta. Pabla Gene 03783-427421 sapctes@hotmail.com	Dra. Nora Ropelatto Dra. Josefina Baruzzo
Patagónica Atlántica	Lagos del Sur	Colegio Médico de Bariloche	06/11	Secretaría Filial 02944-436722 15538020 saplagosdelsur@speedy.com.ar	Dra. Ana Eisner
Atlántica	Valle del Chubut	Puerto Madryn	04/12	Secretaría Filial 02965-450528 marcelasp@infovia.com.ar	Dr. Esteban Moro

* Viernes

Capítulo 1

❖ Miocardiopatías

Dra. Ana Myriam Schroh

Magister en Investigación Clínica. Especialista en Cardiología Infantil. Jefe de Servicio de Cardiología Hospital Pediátrico "Dr. Humberto J. Notti", Mendoza, Argentina. Miembro Titular Sociedad Argentina de Pediatría. Miembro Titular Sociedad Argentina de Cardiología. Ex Directora del Consejo de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del Adulto "Dr. Rodolfo Kreuzer" SAC. Presidente del Comité Organizador del XIII Congreso Argentino de Cardiología Pediátrica (2009)



Por un niño sano
en un mundo mejor

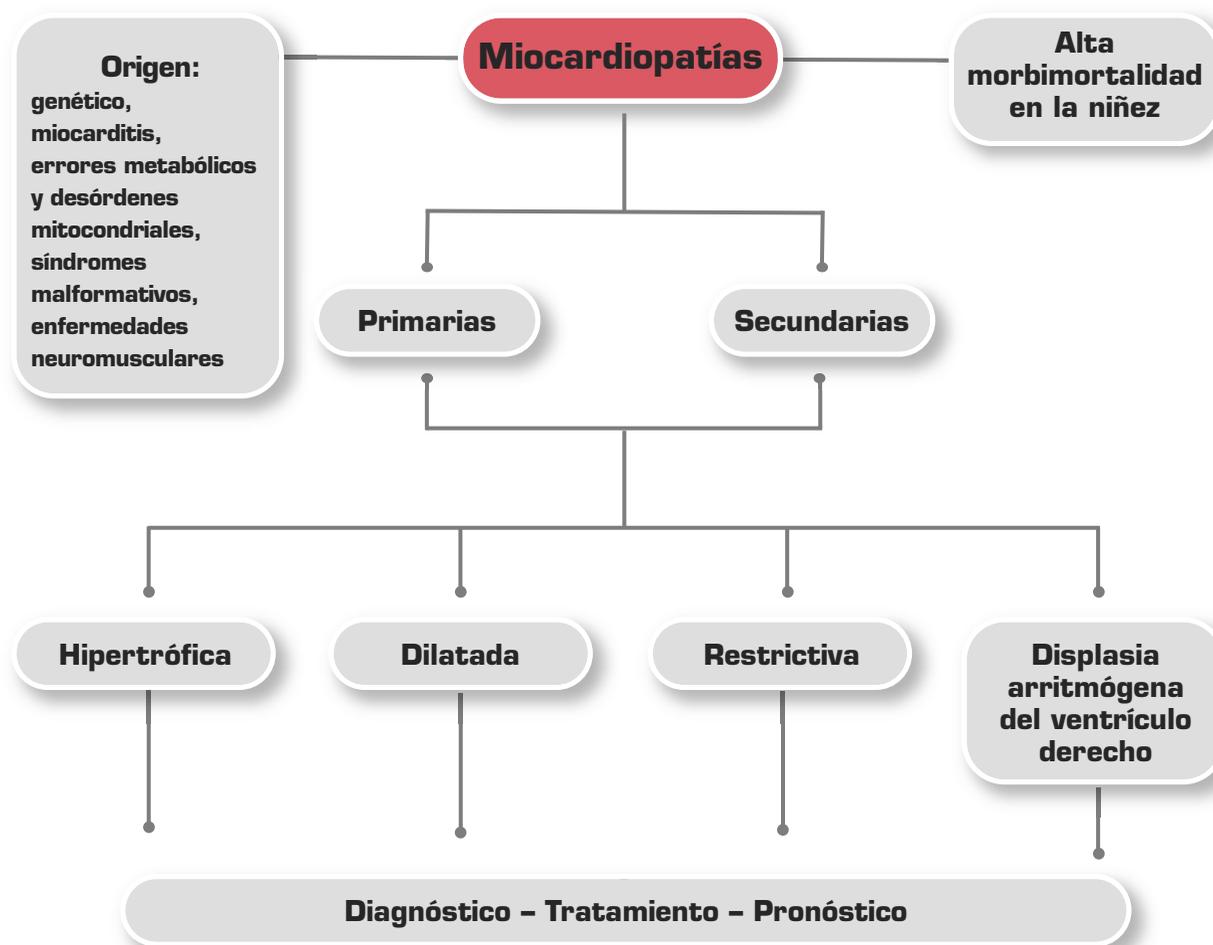
Sociedad Argentina de Pediatría
Secretaría de Educación Continua

(10)

Objetivos

- ❑ Establecer la diferencia entre miocardiopatías primarias y secundarias.
- ❑ Reconocer que las miocardiopatías constituyen un grupo de enfermedades con síntomas y signos clínicos muy variables.
- ❑ Establecer las diferencias y similitudes entre las miocardiopatías hipertrófica, dilatada y restrictiva y la displasia arritmógena del ventrículo derecho.
- ❑ Recordar que algunas mutaciones genéticas, errores metabólicos, síndromes malformativos y enfermedades neuromusculares son las causas más frecuentes de miocardiopatía hipertrófica.
- ❑ Advertir que las miocarditis virales pueden causar inflamación miocárdica crónica y posterior miocardiopatía dilatada.
- ❑ Valorar que el tratamiento de las miocardiopatías se orienta a mejorar los síntomas, la calidad de vida de los pacientes y a prolongar la supervivencia.

Esquema de contenidos



Introducción

Las miocardiopatías constituyen un grupo importante de enfermedades que afectan al músculo cardíaco. Los expertos de la American Heart Association definen a la miocardiopatía *“como un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio asociadas a disfunción mecánica y/o eléctrica que usualmente (pero no invariablemente) se acompañan de hipertrofia o dilatación ventricular inapropiada, y que son debidas a una variedad de causas, frecuentemente genéticas”*.

Las miocardiopatías pueden estar confinadas al corazón o ser parte de un desorden sistémico generalizado, que, a menudo, evolucionan hacia la insuficiencia cardíaca progresiva o la muerte.

Las miocardiopatías usualmente se asocian a falla de la performance miocárdica, la cual puede ser eléctrica o mecánica. Dentro de las alteraciones eléctricas, distinguidas por generar arritmias con alto grado de peligrosidad, se deben considerar las canalopatías (disturbios congénitos o adquiridos del transporte iónico a través de la membrana celular del miocito), en donde no se encuentran alteraciones anatómicas o histopatológicas responsables de dichas anomalías, porque el defecto arritmogénico se encuentra a nivel molecular de la propia membrana celular del miocito. Según el órgano primario involucrado, las miocardiopatías se dividen en dos grupos mayores:

- ❖ miocardiopatías primarias: son aquellas que en forma predominante afectan al corazón. Pueden ser de origen genético, no genético o adquiridas,
- ❖ miocardiopatías secundarias: afectan al corazón pero en el contexto de una enfermedad sistémica, generalizada y multiorgánica.

Independientemente de la causa, las miocardiopatías corrientemente son categorizadas según la fisiopatología dominante:

- ❖ hipertrófica,
- ❖ dilatada,
- ❖ restrictiva,
- ❖ displasia arritmogénica del ventrículo derecho.

Esta nomenclatura, si bien es meramente descriptiva, es útil para categorizar clínicamente al paciente y por eso ha sido adoptada por muchos cardiólogos pediatras, incluyendo el Registro de Miocardiopatías Pediátricas. Esta clasificación tradicional es limitada dado que en algunas oportunidades, la misma miocardiopatía puede ser clasificada dentro de dos grupos distintos (miocardiopatía hipertrófica o restrictiva) o puede cambiar con el tiempo de una variedad a otra (ejemplo: miocardiopatía hipertrófica a miocardiopatía dilatada).

La incidencia anual de miocardiopatía hipertrófica (MH) oscila entre 4 a 5 casos por millón de niños y el pico de mortalidad se encuentra en el primer año de vida y en la adolescencia. Los niños con MH asociada a síndromes metabólicos o malformativos diagnosticados antes del año de edad tienen particularmente un muy pobre pronóstico, con una sobrevida a cinco años posterior al diagnóstico de sólo el 26% en las MH debido a metabolopatías y del 66% en las MH asociadas a síndromes malformativos.

La miocardiopatía dilatada es el tipo más común de miocardiopatía durante la infancia y tiene alta morbimortalidad. Su incidencia es de 0,76 a 1,24 casos por cada 100.000 niños.

La miocardiopatía restrictiva en pacientes pediátricos es muy poco frecuente pero está asociada a un pobre pronóstico.

La prevalencia de la displasia arritmogénica del ventrículo derecho es de 1:5.000. Su detección y tratamiento en la niñez está vinculado a una mejoría sustancial del pronóstico.

❖ Miocardiopatía hipertrófica (MH)

La característica de esta entidad es la hipertrofia ventricular simétrica o asimétrica, que afecta al ventrículo izquierdo o a ambos ventrículos, con o sin obstrucción del tracto de salida ventricular y que no reconoce una causa identificable.

Las mutaciones de genes que codifican las proteínas sarcoméricas constituyen una de las causas de esta enfermedad pero también la hipertrofia puede no ser familiar y también puede asociarse a errores metabólicos, a síndromes malformativos y a enfermedades neuromusculares.

Cuando la presentación es precoz, antes del año de edad, las causas más frecuentes son: 70% MH idiopática, 15% por enfermedades metabólicas, 15% por síndromes malformativos y 1% por enfermedades neuromusculares.

La enfermedad de Pompe es la más frecuente dentro de las metabolopatías (34%); el síndrome de Noonan es el responsable del 78% de las MH dentro del grupo de síndromes malformativos; la ataxia de Friedreich ocasiona el 87,5% de las MH dentro del grupo de enfermedades neuromusculares.

Los niños con enfermedades metabólicas o síndromes malformativos y MH son diagnosticados muy precozmente respecto a aquéllos con MH idiopática o enfermedades neuromusculares. Los niños con enfermedades metabólicas también presentan insuficiencia cardíaca precoz, con ventrículos muy dilatados y muy baja fracción de eyección. Los pacientes con metabolopatías y enfermedades neuromusculares suelen presentar hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, esto es, engrosamiento simétrico de las paredes cardíacas, mientras que en el grupo de MH idiopática la hipertrofia ventricular es asimétrica, localizándose en el tabique interventricular, cuyo espesor es en promedio 1,4 veces el espesor de la pared posterior del ventrículo izquierdo.

Miocardiopatía hipertrófica familiar. Es una enfermedad clínicamente heterogénea, relativamente común, que se hereda en forma autosómica dominante. En el 60% de los casos de pacientes con MH se encuentran mutaciones

genéticas. La prevalencia de esta enfermedad es estimada en el 0,2%.

Tiene un curso clínico diverso: el paciente puede estar asintomático, presentar síntomas progresivos de insuficiencia cardíaca o sufrir una muerte súbita inesperada. Desde el punto de vista morfológico se caracteriza por hipertrofia de las paredes del ventrículo izquierdo, siendo la cavidad ventricular normal o pequeña.

❖
La MH familiar es causada por una variedad de mutaciones que codifican las proteínas contráctiles del sarcómero.

Se reconocen más de 400 mutaciones en 11 genes. Las más frecuentes corresponden a la cadena pesada de la beta-miosina (*MYH7*: 25%) y a la proteína C de enlace con la miosina (*MYBPC3*: 26%). Las mutaciones también pueden afectar a la troponina T cardíaca (*TNNT2*: 4%) y troponina I cardíaca (*TNNI3*: 4%), a la cadena liviana de la miosina, titina (*TTN*), alfa-tropomiosina (*TPM1*), alfa-actina cardíaca (*ACTC*), cadena liviana esencial de la miosina ventricular (*MYL3*: 0,5%), y a la cadena liviana reguladora de la miosina ventricular (*MYL2*: 2,5%).

❖
Las mutaciones de los genes *MYBPC3* y *MYH7* representan en conjunto el 82% del total de las mutaciones conocidas.

Enfermedades metabólicas y desórdenes mitocondriales. Los pacientes con errores innatos del metabolismo que tienen una producción deteriorada de energía o acumulan metabolitos tóxicos, a menudo tienen signos y síntomas de disfunción orgánica múltiple. Cuando la demanda de energía excede ampliamente al depósito disponible (durante una enfermedad, estrés físico, etc.) el paciente con un metabolismo energético alterado es incapaz de mantener la homeostasis lo que lo lleva a

hipoglucemia, acidosis metabólica y/o hiperamoniemia. Hay que buscar anomalías bioquímicas si el paciente tiene encefalopatía aguda o crónica, hipotonía muscular, retardo del crecimiento, vómitos recurrentes y letargia. Debido a que los hallazgos clínicos no son específicos, el diagnóstico suele depender del resultado de los exámenes de laboratorio realizados durante la fase aguda de la enfermedad. La presencia de hipoglucemia, acidosis metabólica con aumento del anión gap o la hiperamoniemia deberán alertar sobre la presencia de un desorden metabólico. Son causadas por mutaciones que codifican el ADN mitocondrial o producidas por mutaciones de genes que codifican proteínas mitocondriales asociadas con la producción de ATP o defectos de su utilización, que produce anomalías en la oxidación de ácidos grasos, generando miopatías metabólicas, como así también el déficit de carnitina.

Los pacientes con enfermedades de depósito, que no pueden degradar componentes estructurales celulares, desarrollan dismorfias faciales, organomegalias, deformidades esqueléticas, baja estatura o una encefalopatía crónica asociada con un curso neurodegenerativo. Dentro de este grupo de MH secundarias, la enfermedad de Pompe es la más frecuente. La enfermedad de Pompe o enfermedad de depósito de glucógeno tipo II es una enfermedad de depósito lisosomal debido a la deficiencia de la enzima alfa-glucosidasa que genera la acumulación de glucógeno. La deficiencia completa de la enzima alfa-glucosidasa causa una enfermedad que afecta al músculo esquelético en forma progresiva y letal, conocida como forma infantil de la enfermedad de Pompe. Esta se asocia en forma típica a una forma progresiva y severa de MH, que lleva al paciente a la muerte alrededor de los 2 años de edad. La deficiencia parcial produce un fenotipo de reconocimiento más tardío. Puede presentarse a cualquier edad. Los síntomas clínicos en la forma infantil comienzan alrededor del mes y medio de vida siendo excepcional la supervivencia después del año. Los pacientes debutan en su amplia mayoría con trastornos en la alimentación y retraso en el crecimiento, debilidad muscular y retardo motor. La dificultad respiratoria o infecciones respiratorias son frecuentes; y

desarrollan insuficiencia cardíaca y/o arritmias. Menos frecuentemente hay síntomas gastrointestinales (náuseas, vómitos y diarrea) o neurológicos. Al examen físico, el niño suele estar taquipneico, hipotónico; puede estar pálido o cianótico. El retraso motor suele ser marcado. Es frecuente la hipertrofia de la lengua, hepatomegalia y soplos cardíacos. La cardiomegalia radiológica y la hipertrofia ventricular izquierda en el ECG están presentes en casi todos los pacientes. El ecocardiograma muestra hipertrofia ventricular izquierda con incremento del tabique interventricular y de la pared libre del VI. Esta hipertrofia es progresiva con el tiempo. Un pequeño porcentaje de ellos puede presentar obstrucción del tracto de salida del VI. La terapia de reemplazo enzimático administrando alfa-glucosidasa recombinante humana es promisorio.

También hay mutaciones de genes que codifican proteínas no sarcoméricas (PRKAG2 y LAMP2 ligado al cromosoma X) que producen MH asociada a alteraciones electrocardiográficas (síndrome de Wolff-Parkinson-White, bloqueo aurículo-ventricular progresivo). La MH hereditaria causada por mutaciones del PRKAG2 o LAMP2 definen una nueva categoría de MH causadas por depósito de glucógeno; esta entidad es diferente de la MH causada por mutaciones de las proteínas sarcoméricas, ya que en la histopatología se encuentran vacuolas prominentes con contenido de glucógeno y amilopectina en vez de desorganización de los miocitos. Esta MH se presenta en forma indistinguible de la MH producida por mutación de genes que codifican proteínas sarcoméricas, pero se acompaña de preexcitación ventricular. Estos desórdenes son ahora parte de un subgrupo de formas infiltrativas de hipertrofia ventricular izquierda previamente descritas como la enfermedad de Pompe y la enfermedad de Fabry. La enfermedad de Fabry es un desorden ligado al cromosoma X causado por la deficiencia de la enzima lisosomal galactosidasa A, que produce una acumulación intracelular de glicosfingolípidos en diferentes tejidos incluyendo la piel, riñones, endotelio vascular, células ganglionares del sistema nervioso periférico y corazón. La afectación cardíaca es muy frecuente y es la principal causa de muerte en estos pacientes. La MH es generalmente

simétrica aunque en algunos pacientes puede afectar selectivamente el septum interventricular. La terapia de reemplazo enzimático está ahora disponible.

Síndromes malformativos. El síndrome de Noonan es un síndrome cardiorfacial producido por una mutación en los genes PTPN11, SOS1, KRAS y RAF1. Puede presentarse en forma esporádica o autosómica dominante. Afecta por igual al sexo masculino y femenino. Su incidencia es estimada en 1 caso cada 1.00 a 2.500 RN vivos. El diagnóstico se realiza en base a las características del fenotipo: facies peculiar, epicanto, hendiduras antimongoloides, hipertelorismo, paladar ojival, *pterygium coli*, implantación baja de pabellones auriculares, hipermetropía, ptosis palpebral, mamilas lateralizadas, hiperlaxitud articular, *cubitus valgus*, talla baja, deformidades torácicas y el 50% tienen cardiopatía. Es frecuente la estenosis valvular pulmonar y la comunicación interauricular; en un 10-20% de los casos hay MH, con riesgo significativo de insuficiencia cardíaca congestiva y muerte. Estos pacientes también se benefician del tratamiento con altas dosis de beta-bloqueantes.

La MH está presente menos frecuentemente en otros síndromes malformativos, como el síndrome cardio-facio-cutáneo, neurofibromatosis tipo 1, lentiginosis, síndrome de Leopard, Costello, Beckwith-Wiedemann y Fukuyama. Los hallazgos dismórficos pueden caracterizar tanto a síndromes malformativos como a enfermedades de depósito.

Enfermedades neuromusculares. El 25 al 50% de los pacientes con ataxia de Friedreich tienen MH, aunque se comporta en forma diferente a la MH idiopática, ya que presentan un curso clínico más benigno, sin muerte de causa cardíaca hasta después de los veinte años de edad.

➤ Diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica

A nivel clínico, la hipertrofia cardíaca es la característica primaria de la MH y a nivel histológico es la desorganización de los miocitos. La desorganización miocítica es

definida como bandas de miocitos que están orientados en forma perpendicular u oblicua unas con otras o que están entrecruzadas en diferentes direcciones.

El diagnóstico se basa en la identificación por ecocardiografía de un ventrículo izquierdo hipertrófico, no dilatado, definido por un grosor parietal superior a un valor $z > 2$ para la superficie corporal del paciente.

De acuerdo a la localización de la hipertrofia en el ventrículo izquierdo, la MH se clasifica en:

- Hipertrofia septal asimétrica, si el tabique interventricular es el principal involucrado
- Hipertrofia ventricular izquierda concéntrica, si la afectación compromete tanto a la pared libre del ventrículo izquierdo como al tabique interventricular.

La hipertrofia es considerada asimétrica cuando la relación entre el grosor del septum interventricular respecto a la pared posterior del ventrículo izquierdo es mayor a 1,3. El volumen ventricular izquierdo suele ser normal o reducido y son comunes los gradientes sistólicos en el tracto de salida ventricular izquierdo que son generados por obstrucción a ese nivel (obstrucción subaórtica).

La obstrucción subaórtica es definida como la presencia de un estrechamiento anatómico del tracto de salida ventricular izquierdo que crea un gradiente sistólico máximo instantáneo (determinado por Doppler cardíaco) superior a los 15 mmHg. La obstrucción subaórtica es un componente clínico frecuente de la MH, como así también la insuficiencia mitral. Esta obstrucción es dinámica, pudiendo aparecer en reposo o después de maniobras de provocación (aquellas que producen disminución de la precarga y/o poscarga o aumento de la contractilidad, como posición de pié, maniobra de Valsalva, etc.). La obstrucción dinámica es debida al movimiento anterior sistólico de la válvula mitral. La hipertrofia del tabique estrecha el tracto de salida del ventrículo izquierdo y la expulsión se acelera; esto genera fuerzas de Venturi que arrastran las valvas anterior y/o posterior hacia el tabique. El contacto de la válvula mitral con el tabique obstruye la región subaórtica en la mitad de la sístole y en la sístole tardía. Esto genera distorsión de las

valvas mitrales que pueden producir insuficiencia mitral.

Presentación clínica. La mayoría de estos pacientes están asintomáticos y el fenotipo es diagnosticado por un chequeo médico de rutina al evaluar un soplo cardíaco, al realizar un examen para extender un certificado de aptitud física o por ser pariente en primer grado de un paciente afectado con MH. En otras oportunidades, el paciente consulta por dolor torácico, disnea con el ejercicio, síncope de reposo o con el ejercicio de causa desconocida, o por síntomas de insuficiencia cardíaca. A veces debuta con muerte súbita.

La muerte súbita cardíaca (MS) es definida como un colapso súbito inesperado que ocurre dentro de la hora del comienzo de los síntomas en un paciente estable desde el punto de vista hemodinámico. En la MH la frecuencia de muerte súbita es menor al 1% anual; se presenta más frecuentemente en los pacientes jóvenes asintomáticos. En muchos casos, la muerte súbita está vinculada a la práctica de ejercicio intenso o moderadamente intenso, existiendo un nexo bien establecido entre la práctica de deportes competitivos y el riesgo de muerte súbita en esta patología. En un alto porcentaje de casos, la muerte súbita se produce en reposo o durante las actividades de la vida diaria. Un tema no resuelto es identificar, entre los pacientes con MH, aquéllos con riesgo de muerte súbita debido a la prevalencia relativamente baja de la enfermedad y la frecuencia baja de muerte súbita anual.

Se han mencionado como factores de riesgo para muerte súbita :

- ❖ la historia familiar de muerte súbita,
- ❖ la marcada hipertrofia ventricular: z score > +6 para el grosor del septum interventricular en niños, recordando que la normalidad se define por un valor Z comprendido entre +2 y -2 para la superficie corporal del paciente,
- ❖ la presencia de arritmias severas detectadas en el Holter o ergometría,
- ❖ la falta de incremento de la TA sistólica (<20 mmHg respecto a los valores basales) y/o la hipotensión arterial con el ejercicio,

- ❖ la patente isquémica en el ECG durante la ergometría,
- ❖ los síncope de causa inexplicable.

Las arritmias ventriculares son consideradas como el mecanismo de base de muerte súbita en niños con MH. Hay una alta incidencia de muerte súbita en pacientes con taquicardia ventricular en el Holter. Es probable que la presencia de taquicardia ventricular en jóvenes refleje un sustrato arritmogénico más potente causado por la desorganización de los miocitos, isquemia miocárdica y anormal función autonómica, y puede justificar la terapia profiláctica para evitar la muerte súbita.

❖

En pacientes con MH, un episodio sincopal de causa inexplicable es también considerado un marcador de alto riesgo para muerte súbita y un criterio para el implante profiláctico de un cardiodesfibrilador.

❖

Muchos mecanismos pueden ser responsables de este síntoma. El síncope es definido como una pérdida súbita y transitoria de la conciencia acompañada de pérdida del tono postural y recuperación espontánea. El síncope puede ser vasovagal cuando se vincula a cambios posturales, emoción, micción, defecación, o puede ser un síncope de origen no conocido o inexplicable, cuando ocurre sin aparente explicación, en reposo, durante las actividades ordinarias diarias o durante un ejercicio físico intenso. El síncope de causa inexplicable que se produce dentro de los seis meses de la evaluación inicial, está asociado a un incremento significativo del riesgo de muerte súbita (más de cinco veces), sobre todo en pacientes menores de 18 años de edad. Para los pacientes menores de 18 años con síncope inexplicable, el riesgo de muerte súbita es de 120 por cada 1.000 personas por año comparado con 13 por cada 1.000 personas por año de los pacientes sin síncope. El síncope durante el ejercicio intenso ocurre más frecuentemente entre los pacientes con obstrucción respecta a los sin obstrucción subaórtica, pero el síncope inexplicable durante

el reposo o la actividad física ordinaria ocurre en forma similar en ambos grupos.

La obstrucción subaórtica del VI en reposo mayor a 30 mmHg no es un factor de riesgo independiente para muerte súbita.

Normalmente, los gradientes de flujo en tracto de salida del ventrículo izquierdo son inferiores a 10 mmHg.

La mayoría de los pacientes con MH tienen una función ventricular sistólica conservada con alteración de la función diastólica y reducido volumen de fin de diástole ventricular izquierda.

Una minoría de los pacientes con MH puede evolucionar a una fase clínica caracterizada por disfunción sistólica con dilatación ventricular izquierda y adelgazamiento de la pared ventricular semejando los hallazgos morfológicos y funcionales de la miocardiopatía dilatada. Esta fase evolutiva hacia la insuficiencia cardíaca suele ser considerada un estadio terminal de la MH. La incidencia total registrada de miocardiopatía dilatada en el contexto de MH es de 5,3 por cada 1.000 pacientes por año. El aumento del grosor de la pared posterior ha sido un hallazgo morfológico habitual en estos pacientes aunque no se conoce su significado. Estos pacientes suelen ser refractarios al tratamiento médico.

❖

El intervalo desde el diagnóstico de MH a la dilatación ventricular suele ser largo, pero una vez que el ventrículo se dilata, la evolución hacia la insuficiencia cardíaca terminal es rápida.

❖

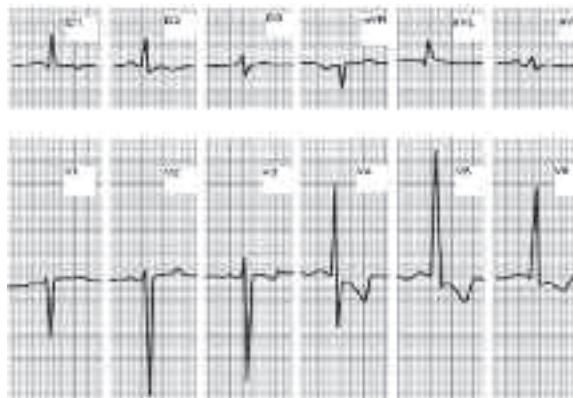
La endocarditis infecciosa es una complicación reconocida de la MH. Los pacientes que tienen obstrucción del tracto de salida del VI (TSVI) y marcada dilatación auricular izquierda tienen una mayor incidencia de endocarditis infecciosa (9.2/1.000 personas-año). Las vegetaciones asientan en la válvula mitral y/o aórtica, debido al daño del endocardio valvular aórtico generado por el jet de alta velocidad en el tracto de salida del ventrículo izquierdo y por el contacto de la válvula mitral con el septum interventricular durante la eyección ventricular, así como al daño del endotelio de la válvula mitral producido por la insuficiencia mitral

habitualmente presente en estos pacientes. Los pacientes con MH no obstructiva o con gradientes desarrollados sólo por maniobras provocativas no tienen mayor riesgo de sufrir endocarditis infecciosa.

Diagnóstico diferencial. Debe realizarse con otras entidades que comparten el mismo fenotipo de hipertrofia simétrica del ventrículo izquierdo y disfunción ventricular, sobre todo las miocardiopatías asociadas a enfermedad mitocondrial. Pero en este caso generalmente hay afectación sistémica que ayuda a efectuar el diagnóstico diferencial.

Examen físico del paciente con MH. Puede ser normal en aquellos pacientes asintomáticos sin gradientes o puede auscultarse un cuarto ruido debido a la escasa complacencia ventricular. El segundo ruido por lo general se halla desdoblado. Es común un tercer ruido. En las formas obstructivas se ausculta un soplo sistólico crescendo-decrescendo en mesocardio y base debido a la estenosis subaórtica que se incrementa en posición de pie. Es también frecuente auscultar un soplo sistólico de insuficiencia mitral.

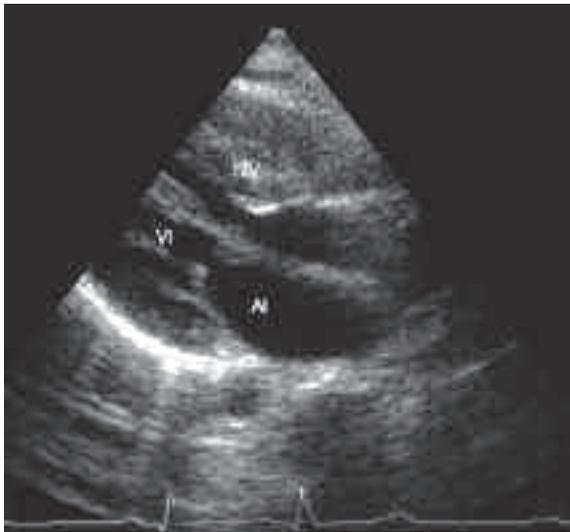
Exámenes complementarios. El ECG es normal en el 15% de los pacientes asintomáticos y sin gradiente. Las ondas Q prominentes son comunes en derivaciones DII, DIII y AVF y en las precordiales (V2-V6). Puede haber alteraciones de la conducción ventricular (bloqueos de rama), de la repolarización ventricular y signos de hipertrofia ventricular izquierda o biventricular.



ECG de un paciente con miocardiopatía hipertrofica. Se observa hipertrofia ventricular izquierda (incremento de voltaje de la onda R en precordiales izquierdas con infradesnivel del segmento ST en V4 a V6) e inversión de la onda T.

Las arritmias ventriculares son frecuentes, sobre todo en los registros Holter. La radiografía de tórax puede ser normal o mostrar acentuada cardiomegalia que es el resultado de la hipertrofia ventricular izquierda.

El ecocardiograma Doppler color es la herramienta diagnóstica, al confirmar la hipertrofia ventricular izquierda, su extensión, y la presencia o no de estenosis subaórtica e insuficiencia mitral.



Ecocardiograma de un paciente con miocardiopatía hipertrófica: el septum interventricular (SIV) se encuentra engrosado; el ventrículo izquierdo (VI) no está dilatado y la función ventricular sistólica está conservada.

➤ Pronóstico

Se ha tratado de encontrar correlación entre el genotipo y el fenotipo. Por ejemplo, las mutaciones del gen que codifica la proteína de enlace de la miosina (MYBPC3) desarrollan el fenotipo de MH tardíamente y el pronóstico es muy benigno en menores de 40 años. Por el contrario, pacientes con mutaciones de la cadena pesada de la beta-miosina (MYH7) tienen un pronóstico más desfavorable, con mayor incremento de la masa ventricular y mayores cambios en el ECG.

La sobrevida a los 50 años es del 95% en pacientes con mutaciones del gen MYBPC3 y del 62% en pacientes con mutaciones del gen MYH7.

Los pacientes con mutaciones de la troponina T no tiene gran hipertrofia cardíaca pero sí gran dispersión y desorganización de los miocitos y mayor riesgo de sufrir muerte súbita. Por lo tanto, el sustrato patológico para la muerte súbita parece ser la extensa desorganización que muestran los miocitos y no la hipertrofia ventricular. En centros de referencia de EE.UU. y Europa, el estudio genético es de rutina en pacientes portadores de MH idiopática o familiar.

➤ Tratamiento

En aquellos pacientes sintomáticos, con arritmias, obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, historia familiar de muerte súbita o hipertrofia severa o rápidamente progresiva es aconsejable iniciar terapia con altas dosis de beta-bloqueantes. El propranolol es la primera dosis de elección (6-23 mg/kg), excepto si hay historia de broncoespasmo o hipoglucemia donde se aconseja el metoprolol (6-12 mg/kg) o el atenolol si hay trastornos del sueño (3.6-8 mg/kg). El tratamiento con dosis convencionales de bloqueantes (2-3 mg/kg/día) no protege contra la muerte súbita. El efecto del tratamiento parece ser independiente del mecanismo genético de base, ya que es efectivo también en la MH del síndrome de Noonan.

Aquellos pacientes menores de 18 años con muerte súbita resucitada o un episodio reciente de síncope inexplicable se beneficiarán al implantar un cardiodesfibrilador profiláctico. La cirugía ha sido la estrategia primaria para liberar la obstrucción del TSVI en pacientes con síntomas limitantes severos no obstante óptimo tratamiento médico. La disnea con el esfuerzo, a menudo acompañada de dolor

torácico atípico o angina, fatiga, ortopnea, disnea paroxística nocturna o síncope, pueden ser controlados con tratamiento médico beta-bloqueantes. La miectomía septal es el tratamiento preferido cuando el tratamiento médico falla y el paciente tiene síntomas limitantes, con una clase funcional III/IV y con gradientes en el tracto de salida del ventrículo izquierdo superiores a 50 mmHg en reposo (siendo lo normal gradientes de flujo < 10 mmHg) o desencadenados por maniobras provocadoras fisiológicas (maniobra de Valsalva, ejercicio). En cambio, aquellos gradientes inducidos por dobutamina u otros agentes farmacológicos catecolaminérgicos son cuestionables por su significado fisiológico y clínico. Un niño con obstrucción significativa del tracto de salida ventricular izquierdo puede considerarse candidato quirúrgico aún sin síntomas tan avanzados, debido a la rápida progresión hacia la insuficiencia cardíaca. Un gradiente superior a 60 mmHg no obstante la medicación, también es indicación de cirugía, aunque no sea sintomático.

Al comienzo de los años '90, la estimulación cardíaca permanente con marcapasos

bicameral fue una alternativa a la cirugía para reducir la obstrucción subaórtica y los síntomas de insuficiencia cardíaca pero estudios randomizados demostraron que la reducción del gradiente era pobre y que la mejoría funcional evidenciada por algunos pacientes era consecuencia de un efecto placebo.

Recientemente se ha utilizado otra técnica no quirúrgica, la ablación septal por alcohol. Es una técnica percutánea donde se introduce alcohol al 96% o 98% en la arteria perforante septal mayor para producir un infarto miocárdico permanente en el septum proximal.

La ablación por alcohol debe ser fuertemente desaconsejada en niños y adolescentes debido a las potenciales consecuencias a largo plazo de la cicatriz septal.

La evolución de la MH a la miocardipatía dilatada constituye la principal indicación de trasplante cardíaco.

❖ Miocardiopatía Dilatada (MD)

La MD puede ser considerada como un *"síndrome clínico y fisiopatológico caracterizado por disfunción miocárdica y dilatación del ventrículo izquierdo o de ambos ventrículos con hipertrofia inapropiada"*. Según la definición de la OMS sólo podrían incluirse en el concepto de *miocardiopatía dilatada* aquellos casos de causa desconocida. Sin embargo, en la práctica clínica continúa empleándose el término de miocardiopatía dilatada tanto para los casos idiopáticos como para los secundarios, al tratarse del mismo concepto fisiopatológico en ambos casos.

La MD en pacientes pediátricos reconoce múltiples causas y las más frecuentes son:

- ❖ la miocarditis (13%),
- ❖ los defectos del gen de la distrofina (12%),
- ❖ la miocardiopatía familiar (9%)
- ❖ los desórdenes metabólicos: 5,5%.

El virus Coxackie sigue siendo el principal responsable de las miocarditis virales, aunque también otros virus, como adenovirus, influenza, parvovirus, hepatitis C y HIV pueden causar inflamación miocárdica y posterior MD.

El virus Coxackie y adenovirus comparten receptores celulares comunes para su entrada. Hay sustancial evidencia que la miocarditis viral y/o inflamatoria puede progresar a MD. Una respuesta inmune mediada por células parece jugar el rol principal en la expansión viral induciendo daño miocárdico que evoluciona a la MD.

❖

La miocarditis es una enfermedad en la cual hay enlaces entre infección viral y autoinmunidad.

❖

Las células T y el desarrollo de una respuesta inmune mediada por células son considerados los factores primarios responsables del daño miocárdico a largo plazo, después del proceso de injuria miocárdica precoz.

Desde un 15 y hasta un 50% de los casos de MD idiopática reconocen un origen genético. Algunas mutaciones son comunes a las que producen MH, expresándose fenotípicamente en algunos miembros de un grupo familiar como MD y en otros como MH.

❖

Se considera una forma familiar de MD cuando hay un pariente en primer o segundo grado afectado con MD idiopática.

❖

Las enfermedades metabólicas o mitocondriales (síndrome de Barth, defecto en el transporte de la carnitina, defecto en la oxidación de los ácidos grasos o deficiencia en el complejo de la cadena respiratoria) son responsables de aproximadamente el 8% de las MD.

La MD ligada con el cromosoma X típicamente afecta a hombres jóvenes en la segunda o tercer década de la vida y está caracterizada por un cuadro de insuficiencia cardíaca progresiva y severa. Generalmente no hay miopatía esquelética clínicamente evidente, pero puede haber elevación de la creatinfosfoquinasa. Tres genes al menos han sido asociados con MD asociada con miopatías esqueléticas ligadas al cromosoma X, incluyendo el gen tafazzin (conocido también como G4.5 o gen TAZ) en casos de MD de comienzo precoz y el gen de la distrofina, en aquellos casos de comienzo tardío. El gen G4.5 está localizado en el cromosoma X (Xq28), y sus mutaciones producen en varones el síndrome de Barth, que está caracterizado por

miopatía cardíaca y esquelética, baja estatura, aciduria y neutropenia.

Otro gen localizado en el cromosoma Xq28 (emerina) produce la distrofia muscular de Emery-Dreifuss, que presenta miopatía esquelética asociada en algunos pacientes a defectos de la conducción cardíaca con o sin MD. El 3° gen, de la distrofina, también está en el cromosoma X (Xp21). Mutaciones en el gen de la distrofina causan la distrofia muscular de Duchenne y la distrofia muscular de Becker, entidades asociadas a MD que afectan a pacientes varones con una alta proporción de mujeres portadoras. La distrofina es una proteína de enlace entre el sarcolema del miocito y el aparato contráctil, el sarcómero. Además de severa miopatía esquelética progresiva, casi la totalidad de los varones afectados desarrollan una MD durante o después de la pubertad. La insuficiencia cardíaca suele ser progresiva y severa, poniendo en riesgo la vida del paciente. Las arritmias son frecuentes. La distrofia muscular de Becker también es causada por una deficiencia de la distrofina. Tiene un comienzo más tardío y una evolución más progresiva tanto de la miopatía esquelética como de la MD.

El ventrículo izquierdo no compactado es otra forma de MD que evoluciona a la insuficiencia cardíaca. Esta entidad sería responsable del 10% de las miocardiopatías pediátricas. Se han descrito formas esporádicas y familiares de la enfermedad. Las formas familiares representan el 30 al 50% de los casos. Se han descrito formas de transmisión dominante y ligadas al sexo. Se entiende por "*miocardio no compacto*" a la presencia de una extensa capa de miocardio trabeculado con múltiples recesos intertrabeculares sobre el lado endocavitario de la pared ventricular. Es probablemente secundario a una detención del proceso normal de compactación de la pared ventricular que ocurre durante la vida fetal. La compactación del ventrículo izquierdo progresa desde la base hacia el ápex ventricular y desde el tabique interventricular a la pared libre, por lo que la detención del proceso afecta principalmente a la pared libre ventricular izquierda y al apex,

preservándose la base y el tabique interventricular.

En pacientes con miocardiopatía no compactada, la relación miocardio no compactado/compactado es > 2 , y hay un excesivo número de trabeculaciones prominentes que están limitadas al ápex y a las porciones medias del ventrículo. En el 40% de los casos hay compromiso ventricular derecho y en los niños, frecuentemente se asocia a cardiopatías congénitas (anomalía de Ebstein, CIV, estenosis pulmonar, canal aurículoventricular, etc.).

En estos pacientes hay una disminución global de la función sistólica ventricular; puede haber una alteración segmentaria de la motilidad con hipoquinesia no solo de los segmentos no compactados sino también de los compactados. La función diastólica suele estar alterada, con un patrón de llenado ventricular restrictivo.

Otra causa de MD es la cardiotoxicidad que tienen algunas drogas antineoplásicas.

Las antraciclina (adriamicina, doxorubicina) pueden generar cardiotoxicidad aguda, crónica de comienzo temprano y crónica de comienzo tardío. La cardiotoxicidad aguda ocurre en menos del 1% de los pacientes inmediatamente después de la administración de la droga y se manifiesta como una disminución transitoria de la contractilidad cardíaca que es reversible y a menudo subclínica. La cardiotoxicidad crónica de comienzo temprano y curso progresivo afecta del 1,6 al 2,1% de los pacientes tratados y los síntomas aparecen durante la terapia o durante el primer año de suspensión de la misma, y la forma crónica de comienzo tardío ocurre en el 1,6 al 5% de los pacientes después del año de suspendida la medicación. La forma crónica de cardiotoxicidad, tanto de comienzo temprano como tardío, representan formas típicas de MD. El riesgo de presentar cardiotoxicidad es dosis dependiente. La probabilidad de que la doxorubicina produzca

MD es del 3-5% con una dosis acumulada de 400 mg/m², 7 al 26% con dosis de 550 mg/m² y 18 al 48% con dosis de 700 mg/m².

La ciclofosfamida puede producir insuficiencia cardíaca por MD en el 7 al 28% de los pacientes, y el riesgo parece vincularse a una dosis > 150 mg/kg o 1,5 gr/m²/día y generalmente se presenta dentro de los primeros 10 días de la administración de la primera dosis. El riesgo se encuentra incrementado si el paciente fue tratado previamente con antracíclicos y/o radiación mediastinal.

Un monitoreo regular de la función cardíaca debe realizarse en pacientes que reciben quimioterapia para detectar precozmente la disfunción cardíaca.

Diagnóstico de miocardiopatía dilatada (MD)

El 48% de la totalidad de los pacientes con MD en edad pediátrica debuta entre el año y los 12 años de edad (un 25% es menor de 1 año y el 27% es mayor de 12 años de edad) Entre el 79 y el 89% presenta síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva. La insuficiencia cardíaca congestiva es el síntoma inicial en casi el 90% de los pacientes con MD y la mitad de los niños requieren ser internados por su gravedad en una unidad de cuidados intensivos. La muerte súbita es la primera manifestación de MD en el 5% de los pacientes y el 13% fallece durante su primera internación. La insuficiencia renal que requiere diálisis se presenta en el 10% de los niños afectados; la asistencia ventilatoria mecánica es necesaria en el 35% y el soporte inotrópico en el 40% de los casos aproximadamente. Los otros niños se identifican al evaluar un soplo cardíaco, o por cardiomegalia radiológica, intolerancia progresiva al ejercicio o por antecedentes familiares de miocardiopatía. Estas estadísticas corresponden a estudios realizados en varios centros de EE.UU. y de Australia.

❖

Los síntomas iniciales de la MD (fatiga muscular y disnea de esfuerzo) suelen desencadenarse con el desarrollo de actividades físicas.

❖

La oliguria es síntoma de hipoperfusión renal y puede existir nicturia. Otros síntomas derivados del bajo gasto cardíaco son la desorientación témporo-espacial y los mareos o presíncopes, éstos últimos debidos generalmente a hipotensión ortostática favorecida por el uso de diuréticos y vasodilatadores. Los síncope durante el ejercicio físico suelen ser causados por descensos críticos del gasto cardíaco o por la presencia de arritmias ventriculares. Un síntoma frecuente son las palpitaciones. Estas pueden ser debidas a taquicardia sinusal que puede estar presente aún en reposo, o al desarrollo de arritmias tanto supraventriculares como ventriculares.

La miocarditis exhibe un amplio espectro de manifestaciones clínicas, que va desde un paciente asintomático a síntomas de insuficiencia cardíaca descompensada, arritmias y muerte. Se puede identificar al virus responsable por PCR (reacción en cadena de la polimerasa) o por cultivo de material obtenido de las secreciones de la vía aérea superior, orina o deposiciones. Hay una relación inversa entre el momento del diagnóstico y el examen histológico. El diagnóstico de miocarditis es considerado

- ❖ “probable”: si hay una historia clínica sugestiva, marcadores inflamatorios positivos (recuento de glóbulos blancos, proteína C reactiva y/o eritrosedimentación) y elevación de la troponina,
- ❖ “confirmado”: si es positiva la reacción en cadena de la polimerasa en sangre para cualquier agente patógeno frecuentemente vinculado a miocarditis.

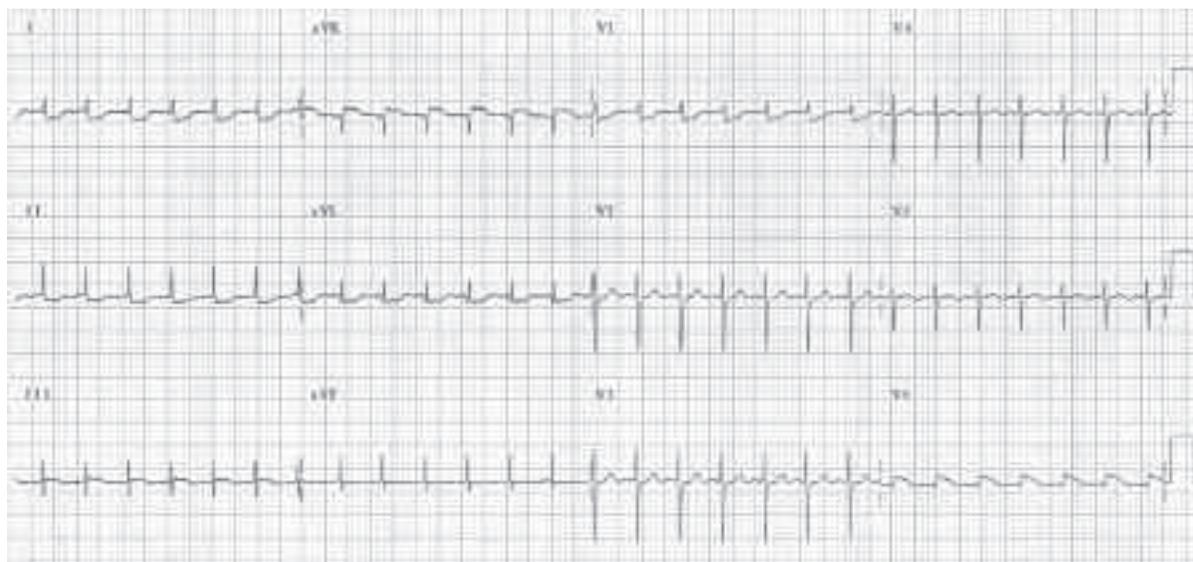
La biopsia endomiocárdica puede dar el diagnóstico de certeza en algunos casos concretos de MD. Sin embargo, no se recomienda su realización rutinaria ya que el

hallazgo más frecuente es el de una fibrosis miocárdica inespecífica. Diversos estudios confieren a esta técnica una sensibilidad inferior al 15-20% tanto en casos de miocarditis como de miocardiopatía dilatada.

Examen físico. Aporta datos orientativos para el diagnóstico sobre todo en fases avanzadas. Puede haber signos de congestión venosa sistémica: ingurgitación venosa yugular, hepatomegalia y edemas en zonas declives en niños mayores y adolescentes. Es posible la detección de ascitis, derrame pleural y esplenomegalia. La piel puede adquirir un tinte icterico y se produce una pérdida de peso que puede llegar a la caquexia. Puede haber cianosis periférica debida a incremento de la extracción tisular de oxígeno y pulsos arteriales débiles y filiformes. La congestión venosa pulmonar se manifiesta por disnea, taquipnea, tiraje subcostal e intercostal. A la auscultación respiratoria pueden escucharse desde roncus y sibilancias (asma cardíaca) hasta rales crepitantes y a la auscultación cardíaca un tercer ruido apical suele estar relacionado con dilatación de las cámaras, aumento de la presión auricular izquierda y reducción del gasto cardíaco, mientras que un cuarto ruido apical está relacionado con el descenso de la distensibilidad ventricular y con una contracción auricular fuerte. La coexistencia de tercer y cuarto ruidos produce un ritmo cuádruple que en casos de taquicardia da lugar al ritmo de galope. Si hay hipertensión pulmonar, el segundo ruido está aumentado y son frecuentes los soplos sistólicos de insuficiencia mitral y tricuspídea.

En la MD debido a un ventrículo izquierdo no compactado hay tres manifestaciones clínicas principales: insuficiencia cardíaca, arritmias y eventos tromboembólicos. La muerte súbita no es excepcional. Los fenómenos tromboembólicos no son frecuentes en los pacientes pediátricos.

Exámenes complementarios. El ECG suele mostrar cambios inespecíficos de la repolarización ventricular y hay cierto grado de hipertrofia ventricular izquierda, trastornos de conducción, arritmias supraventriculares y/o ventriculares.



ECG correspondiente a un niño con miocarditis aguda. Los complejos QRS tienen bajo y hay alteraciones severas de la repolarización ventricular con infradesnivel del segmento ST en derivaciones I, II, aVL y V1 y supradesnivel del segmento ST en aVR y V6.

En la radiografía de tórax hay cardiomegalia, signos de congestión venosa pulmonar y pueden estar presentes signos de edema pulmonar, intersticial o alveolar. El ecocardiograma Doppler color es diagnóstico al mostrar un aumento del tamaño de las cavidades ventriculares, un espesor de las paredes frecuentemente normal y una caída de la fracción de acortamiento y fracción de eyección ventricular. Suele haber insuficiencia valvular mitral y/o tricuspídea. Pueden calcularse las presiones del ventrículo derecho y de arteria pulmonar y apreciar la función diastólica ventricular izquierda.



Ecocardiograma de un paciente con miocardiopatía dilatada de VI: El diámetro ventricular izquierdo (VI) se encuentra notablemente incrementado, al igual que la aurícula izquierda (AI), el grosor de las paredes ventriculares está conservado y la función sistólica del VI se encuentra disminuida.

❖ Pronóstico

La MD que se presenta en edad pediátrica tiene, a los cinco años, una sobrevida del 50 al 60%.

❖
Una tercera parte de los niños mueren o necesitan trasplante cardíaco dentro del año de comienzo de la enfermedad.
 ❖

La muerte súbita se presenta en alrededor del 2% de los pacientes. No obstante la alta mortalidad inicial, los niños con miocarditis linfocítica tienen una mejor sobrevida que aquéllos con hallazgos histológicos no específicos.

❖ Tratamiento

El tratamiento de la MD incluye medidas generales como el reposo y la restricción salina en la dieta y el empleo de distintos fármacos cuya elección dependerá de la situación clínica y hemodinámica del paciente.

En pacientes con MD asintomática, el objetivo es retrasar la progresión de la disfunción ventricular y mejorar la supervivencia a largo plazo. El uso de IECA (inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina) está asociado

con la mejoría de la disfunción ventricular izquierda en niños. Los diuréticos deberían restringirse a casos en los que la sintomatología congestiva está presente.

En los casos con insuficiencia cardíaca clínica, los objetivos del tratamiento son la mejoría de los síntomas y la calidad de vida de los pacientes y la prolongación de la supervivencia a largo plazo.

Los IECA han conseguido mejorar la sintomatología y la supervivencia de pacientes con MD en todos los estadios funcionales. La reducción más clara de la mortalidad se produce cuando se emplean dosis altas del fármaco. Los diuréticos, asociados a los IECA, constituyen otro pilar fundamental del tratamiento de pacientes con MD y sintomatología congestiva. Sin embargo, dados sus posibles efectos contraproducentes al estimular el eje neurohormonal, se recomienda la disminución de la dosis e incluso su supresión cuando la sintomatología se encuentre controlada. El agregado de carvedilol, un beta-bloqueante no selectivo, está asociado con una mejoría de la función ventricular. Actúa en la prevención y la reversión de la disfunción miocárdica intrínseca adrenérgicamente mediada y el remodelamiento miocárdico.

Además el carvedilol tiene propiedades adicionales como bloqueo alfa-adrenérgico, actividad antioxidante y efectos antiendotelina que potencia el bloqueo ejercido sobre el sistema nervioso simpático. El uso asociado de espironolactona (antialdosterónico) mejora la sintomatología en estos pacientes.

En pacientes con diagnóstico de miocarditis linfocítica por biopsia endomiocárdica se ha utilizado ciclosporina, corticoides o gammaglobulina. Sin embargo, la administración endovenosa de gammaglobulina no ha demostrado ser eficaz en estudios controlados y randomizados. En casos de insuficiencia cardíaca descompensada se precisa la hospitalización del paciente. El tratamiento básico es similar al caso previo con IECA, diuréticos y antialdosterónicos, pudiendo ser necesario sumar fármacos inotrópicos endovenosos y vasodilatadores. El soporte con inotrópicos mejora la sobrevida en pacientes críticamente enfermos, permitiendo incrementar la sobrevida hasta el trasplante cardíaco.

El trasplante cardíaco está indicado como estrategia terapéutica final. En las arritmias ventriculares malignas presentes en pacientes con MD está indicado el implante de un cardiodesfibrilador.

❖ Miocardiopatía Restrictiva (MR)

La miocardiopatía restrictiva (MR) es una anomalía primaria de la función diastólica ventricular causada por una perturbación en la mecánica de llenado ventricular debido a disminución de la distensibilidad miocárdica, en donde pequeños aumentos de volumen dan lugar a un aumento desproporcionado de las presiones ventriculares. El incremento en la presión de fin de diástole ventricular genera insuficiencia de la válvula auriculoventricular correspondiente y dilatación auricular. La función sistólica está generalmente preservada. Puede haber o no hipertrofia ventricular izquierda, lo que permite clasificar a la MR en dos subgrupos: hipertrófica y no hipertrófica. En el primer subgrupo se encuentra la fibrosis endomiocárdica o la enfermedad de Loeffler y la MR idiopática. En el segundo grupo, la

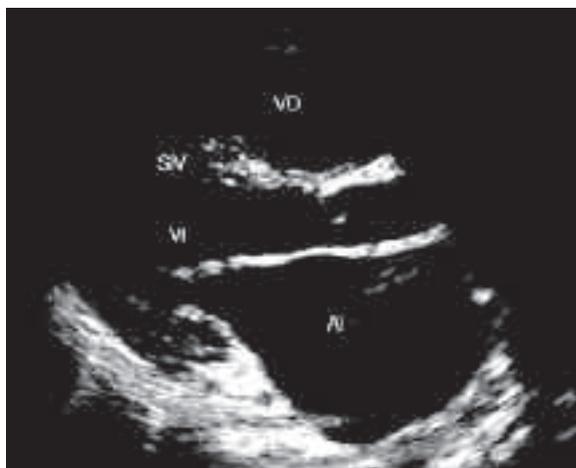
hemocromatosis, la sarcoidosis, la enfermedad de Fabry y la enfermedad de Pompe deben tenerse en cuenta.

Diagnóstico de miocardiopatía restrictiva (MR)

Los síntomas más comunes son la disnea y los edemas en pacientes mayores. Pueden presentar dolor torácico atípico.

Examen físico. Los signos más frecuentes son: ingurgitación yugular, soplo sistólico y edema en miembros inferiores. La ingurgitación yugular traduce el incremento de la presión venosa sistémica por la restricción al llenado ventricular derecho. En estadios avanzados aparece congestión venosa pulmonar, hepatomegalia, ascitis y edema. Los soplos sistólicos son comunes y secundarios a la presencia de insuficiencia mitral y tricuspídea.

Exámenes complementarios. El ECG es anormal aunque no específico: puede haber trastornos en la conducción intraventricular, anomalías de la repolarización ventricular y arritmia. En la radiografía de tórax, el 75% de los pacientes tienen cardiomegalia, congestión venosa pulmonar, edema intersticial y derrame pleural. El Ecocardiograma Doppler cardíaco color muestra los hallazgos típicos que incluyen agrandamiento de ambas aurículas sin dilatación ventricular. En los casos de MR secundarios a enfermedad infiltrativa puede apreciarse un engrosamiento de las paredes ventriculares, mientras que en los casos idiopáticos el grosor del miocardio suele ser normal. La función ventricular sistólica es normal en la mayoría de los pacientes. Puede haber un pequeño derrame pericárdico. Hay insuficiencia mitral y tricuspídea de grado variable, a menudo moderada a severa, aunque la presión sistólica del ventrículo derecho estimada por Doppler suele ser normal.



Ecocardiograma de un niño con miocardiopatía restrictiva de VI: El diámetro ventricular izquierdo (VI) se encuentra conservado al igual que el grosor de las paredes ventriculares y la función sistólica ventricular, observándose notable dilatación de la aurícula izquierda (AI) consecuencia de la restricción al llenado ventricular.

El cateterismo cardíaco revela que la presión auricular derecha suele estar significativamente incrementada, con incremento de la presión de fin de diástole del ventrículo derecho, al igual que la presión de fin de diástole del ventrículo izquierdo. El incremento de la presión de fin de diástole ventricular es el hallazgo principal. La presión de fin de diástole del VD suele ser 5 mmHg inferior a la del VI, debido a que la afectación biventricular no es homogénea. Suele

existir hipertensión pulmonar, generalmente moderada y un aumento de la presión de enclavamiento pulmonar que habitualmente se encuentra por encima de los valores normales (5 a 12 mmHg) con gradiente transpulmonar normal.

La biopsia endomiocárdica constituye a veces una prueba diagnóstica necesaria en los casos de MR secundaria para establecer el diagnóstico específico.

➤ Pronóstico

La progresión de la enfermedad suele ser inexorable, teniendo apenas un 10% de supervivencia a los 10 años. Hay un alto número de muertes debido principalmente a insuficiencia cardíaca o arritmias. La sobrevida media reportada en niños es de solo 1 a 1,4 años. Otros mencionan una sobrevida a los 2 años inferior al 50%.

➤ Tratamiento

El tratamiento de la MR no sigue pautas terapéuticas estándar como ocurre en otros casos de miocardiopatías. No es deseable la reducción excesiva de la presión venosa ni de la presión de llenado ventricular izquierdo, ya que ello daría lugar a una reducción del gasto cardíaco con disminución de la tensión arterial. Por ello, el uso de diuréticos debe ser cauteloso, procurando mantener una presión de llenado ventricular relativamente elevada. Los vasodilatadores pueden motivar un deterioro clínico del paciente y su uso debe ser igualmente cuidadoso. Una taquicardia moderada puede ser beneficiosa al contribuir al mantenimiento del gasto cardíaco, ya que el volumen de eyección está limitado por el déficit de distensibilidad diastólica ventricular. La bradicardia inducida por la digital puede reducir el gasto, no estando indicada si la función de bomba sistólica y la contractilidad no están alteradas. Además, es necesario medidas generales como evitar la anemia, el déficit nutricional, la sobrecarga de calcio y el desbalance electrolítico. La experiencia con el trasplante cardíaco en esta patología es limitada, pero es potencialmente beneficioso en pacientes con insuficiencia cardíaca en estadio terminal.

Displasia Arritmogénica del Ventrículo Derecho (DAVD)

Es una enfermedad del músculo cardíaco, a menudo familiar, caracterizada por anomalías estructurales y funcionales del ventrículo derecho debido a reemplazo del miocardio por tejido graso o fibrograso que genera inestabilidad eléctrica con arritmias malignas y muerte súbita, o disfunción regional o global del miocardio que evoluciona a la insuficiencia ventricular derecha o biventricular. Su prevalencia es estimada en 1:5.000 personas.

Esta entidad suele manifestarse clínicamente al final de la adolescencia o en el adulto joven.

❖

Identificar la enfermedad en el niño o adolescente es importante para instalar un adecuado tratamiento médico antes de que ocurra el daño cardíaco irreversible.

❖

La etiología y patogénesis de esta enfermedad todavía no ha sido totalmente dilucidada. Hay casos esporádicos y familiares. La ocurrencia familiar, presente en el 30 al 50% de los pacientes, sugiere una base genética con transmisión autosómica dominante y una expresión y penetrancia variable, aunque también se ha reconocido una transmisión autosómica recesiva. Últimamente se ha reconocido su asociación con miocarditis, siendo frecuentemente los responsables los adenovirus o enterovirus. Zonas típicas de miocarditis aguda se encuentran en dos tercios de los pacientes. Puede haber una injuria necrótica inflamatoria seguida por reparación fibrograsa. No es una contradicción esta teoría con la ocurrencia familiar, dado que la predisposición genética frente a una infección viral desencadenando una determinada reacción inmunológica no puede ser excluida. El diagnóstico anatomopatológico de DAVD se basa en la presencia de una infiltración de tejido graso o fibrograso regional o difuso de la pared libre del ventrículo derecho que alcanza el endocardio. Puede distinguirse una forma de

infiltración grasa de otra forma infiltrativa fibrograsa. El agrandamiento del VD puede ser leve, moderado o severo; la pared libre del VD puede mostrar aneurismas, que son definidos como protrusiones externas de la pared ventricular cuyo espesor es muy fino. Estos aneurismas no se presentan en otra patología cardíaca por lo que pueden ser considerados patognomónicos.

La variedad infiltrativa fibrograsa se acompaña de una pared ventricular derecha mucho más adelgazada y es mucho más frecuente la presencia de aneurismas y miocarditis focal. Si bien afecta predominantemente al ventrículo derecho, también se han descrito formas a predominio ventricular izquierdo. La afectación del ventrículo izquierdo y del septum interventricular se observa sólo en la variedad fibrograsa. El infiltrado exclusivamente graso afecta predominantemente el ápex y el infundíbulo. En corazones normales puede haber un infiltrado graso, pero está limitado al subepicardio o sólo infiltra el tercio externo del miocardio.

Diagnóstico de la displasia arritmógena del ventrículo derecho (DAVB)

La taquicardia ventricular constituye la forma usual de presentación. Algunos pacientes refieren palpitaciones, disnea o síncope, pero en otros la primera manifestación es la MS. También pueden presentar signos y síntomas de insuficiencia cardíaca derecha o biventricular, con o sin arritmias cardíacas. La principal causa de muerte es la arritmia ventricular maligna, aunque también en forma ocasional puede responder a insuficiencia cardíaca o tromboembolismo.

El ECG muestra alteraciones de la repolarización ventricular con inversión de la onda T en derivaciones precordiales derechas (V1 a V3) en casi el 80% de los pacientes, y potenciales de pequeña amplitud al final del complejo QRS denominada onda epsilon. La arritmia ventricular monomorfa o polimorfa con morfología de bloqueo completo de rama izquierda está presente en el 80% de los casos. La RMN cardíaca permite identificar el infiltrado

graso o fibrograso. Sin embargo, la RMN cardíaca es un test de baja sensibilidad en niños. La biopsia endomiocárdica es útil para demostrar el reemplazo del miocardio por un infiltrado fibrograso, pero su sensibilidad es baja debido a que las muestras suelen ser tomadas del septum interventricular que infrecuentemente se encuentra afectado en esta enfermedad, por lo que las tomas biopsia deberán obtenerse de la pared libre del VD. Esto implica un riesgo de perforación ventricular y taponamiento cardíaco, por lo que no es una técnica que se utilice de rutina.

❖ Pronóstico

La falta de estudios a largo plazo y el escaso número de pacientes incluidos en el seguimiento no permite establecer un pronóstico exacto de la enfermedad. La historia natural de esta miocardiopatía está relacionada con el desarrollo de arritmias malignas y/o el desarrollo de insuficiencia cardíaca progresiva. A semejanza de la miocardiopatía hipertrófica, los factores de riesgo más relevantes son: edad joven, antecedentes familiares de muerte súbita, síncope, episodios de arritmias ventriculares complejas y el desarrollo de insuficiencia cardíaca. Estos pacientes deberán evitar la práctica de deportes competitivos o ejercicios extenuantes, que pueden desencadenar muerte súbita. En individuos asintomáticos, la mortalidad anual es cercana al 4%. Si además el paciente presenta insuficiencia cardíaca biventricular, hay un incremento adicional de la mortalidad del 1% anual.

❖ Tratamiento

El manejo terapéutico de un paciente con DAVD deberá ser individual. En los niños asintomáticos con DAVD se recomienda restricción para participar en deportes competitivos, modificar los deportes recreativos, y una evaluación cardiológica anual.

El ejercicio extremo puede disparar una arritmia maligna y muerte súbita; el entrenamiento parece acelerar el curso de la enfermedad.

Los pacientes con arritmia ventricular bien tolerada y no compleja podrán ser tratados con drogas antiarrítmicas.

La terapia no farmacológica, incluyendo la ablación por catéter o el implante de un cardiodesfibrilador, es reservado para pacientes con arritmias ventriculares malignas en quienes la terapia antiarrítmica es inefectiva. Aunque el implante de un cardiodesfibrilador es el tratamiento más efectivo para prevenir la muerte súbita arrítmica, su rol preciso en esta patología requiere ser evaluado.

En pacientes con severa insuficiencia ventricular derecha o biventricular, el tratamiento es el habitual de la insuficiencia cardíaca, incluyendo diuréticos, IECA, digital, antialdosterónicos, etc. En estadio terminal, estos pacientes pueden ser candidatos a trasplante cardíaco.

Ejercicio de Integración y Cierre

A. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados



V F

- | | | |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 1. La miocardiopatía es una enfermedad del miocardio que siempre presenta hipertrofia o dilatación ventricular. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Las mutaciones de genes que codifican las proteínas sarcoméricas constituyen la causa de la miocardiopatía hipertrófica. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. Los pacientes con errores innatos del metabolismo presentan retraso en el crecimiento, debilidad muscular y retardo motor que se asocian a una forma progresiva y severa de miocardiopatía hipertrófica o dilatada. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. En pacientes pediátricos, la miocarditis se reconoce como única causa de miocardiopatía dilatada. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. La cardiotoxicidad de algunas drogas antineoplásicas puede comenzar a manifestarse después del año de suspendida la medicación. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6. La fatiga muscular y la disnea de esfuerzo en actividades físicas pueden ser los síntomas iniciales de una miocardiopatía dilatada. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. Es probable que el miocardio no compactado se deba a una detención del proceso normal de compactación de la pared ventricular que ocurre durante la vida fetal. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Los IECA han contribuido a mejorar la sintomatología y la supervivencia de pacientes con miocardiopatía dilatada en todos los estadios funcionales. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. La miocardiopatía restrictiva tiene una progresión inexorable. En niños, la sobrevida media reportada es de uno a dos años. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. La biopsia endocárdica es siempre altamente recomendable para llegar al diagnóstico de certeza. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

**B. Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas**

1 Víctor, de 10 años de edad, consulta por disnea de esfuerzo progresiva en los últimos meses, acompañado en el último tiempo de dolor torácico. Manifiesta palpitaciones esporádicas.

Su hermano, gemelo idéntico, está tratado con enalapril, furosemida y espironolactona por una enfermedad cardíaca no especificada.

Al examen físico, el paciente es delgado (percentilo 5°), presenta adecuada talla para la edad. La frecuencia cardíaca en reposo es de 110 latidos/minuto. Los pulsos periféricos están presentes, pero son débiles. La TA es de 80/40 mmHg. No hay frémitos. Se ausculta un R4 y un soplo sistólico apical. Hay hepatomegalia. En el ECG el ritmo es sinusal, hay agrandamiento biauricular y extrasístoles supraventriculares frecuentes. La Rx de tórax muestra cardiomegalia e hilios congestivos.

a) Mencione los diagnósticos diferenciales que plantearía ante este caso clínico

.....

.....

b) ¿Cuál sería la etiología más probablemente involucrada?

.....

.....

2 Valentina, de 5 meses de edad, es eutrófica. Sus padres consultan porque presenta disnea rápidamente progresiva en los últimos días, acompañada de sudoración y rechazo del alimento. Tiene antecedentes de un cuadro respiratorio de vías aéreas superiores en el último mes. Se constata tiraje subcostal, FC 160/minuto, pulsos periféricos débiles, sibilancias en ambos campos pulmonares con rales crepitantes bibasales. Se palpa hepatomegalia, y a la auscultación, los ruidos cardíacos están apagados y los silencios libres.

a) ¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

.....

.....

b) ¿Qué exámenes complementarios solicitaría?

.....

.....

3 Jonathan, de 14 años de edad, es jugador de rugby. Consulta por un episodio sincopal sufrido durante el último partido con su equipo, del cual se recuperó espontáneamente. No hay antecedentes familiares de importancia. El examen cardiovascular es normal. La frecuencia cardíaca es de 60 latidos/mínuto y la presión arterial es de 110/60 mmHg.

a) ¿Cuál es el diagnóstico más importante a descartar y cuál el diagnóstico diferencial más probable?

.....

.....

b) ¿Permitiría que el paciente continúe con su práctica deportiva habitual mientras consulta y es evaluado por el especialista?

.....

.....

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



Conclusiones

Las miocardiopatías constituyen un grupo de enfermedades heterogéneas que afectan al músculo cardíaco, y su diversidad es más evidente en la niñez. El fenotipo de la miocardiopatía (hipertrófica, dilatada o restrictiva) puede manifestarse poco después del nacimiento o puede desarrollarse en niños con evaluaciones ecocardiográficas previas normales. La

miocardiopatía puede o no ser familiar, adquirida (miocarditis) o también puede asociarse a errores metabólicos, síndromes malformativos o enfermedades neuromusculares. Los síntomas y signos clínicos son muy variables (asintomáticos a insuficiencia cardíaca descompensada y/o muerte súbita). Está asociada a alta morbilidad durante la niñez.

Lecturas recomendadas

1. Francés RJ. Miocardiopatía/displasia arritmogénica de ventrículo derecho: revisión del diagnóstico, pronóstico y tratamiento. *Rev Fed Arg Cardiol* 2001;30:334-343.
2. Consenso de Miocardiopatía hipertrófica. *Rev Argent Cardiol* 2009;77:01-28.
3. Villa A, Di Santo M, La Fuente V, Marantz P, Capelli H. Miocardiopatía restrictiva en pediatría: hallazgos clínicos, hemodinámicos y evolución. *Arch Argent Pediatr* 2003; 101(4).
4. Kingston CPC, Sabio Paz V, Solana CL. Miocardiopatía hipertrófica neonatal: presentación clínica de la enfermedad de Pompe. *Arch Argent Pediatr* 2006;104(5): 438-440.

Bibliografía consultada

1. Andrews RE, Fenton MJ, Ridout DA, Burch M. New-Onset Heart Failure Due to Heart Muscle Disease in Childhood: A Prospective Study in the United Kingdom and Ireland. *Circulation* 2008;117:79-84.
2. Decker JA, Rossano JW, O'Brian Smith E, PHD, Cannon B, Clunie SK, Gates C, Jefferies JL, Kim JJ, Price JF, Dreyer WJ, Towbin JA, Denfield SW. Risk Factors and Mode of Death in Isolated Hypertrophic Cardiomyopathy in Children. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:250-4.
3. Colan SD, Lipshultz SE, Lowe AM, Sleeper LA, Messere J, Cox GF, Lurie PR, Orav EJ, Towbin JA. Epidemiology and Cause-Specific Outcome of Hypertrophic Cardiomyopathy in Children. Findings From the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Circulation* 2007;115:773-781.
4. Nugent AW, Daubeney PEF, Chondros P, Carlin JB, Colan SD, Cheung M, Davis AM, Chow CW, Weintraub RG. Clinical Features and Outcomes of Childhood Hypertrophic Cardiomyopathy. Results from a National Population-Based Study. *Circulation* 2005; 112:1332-1338.
5. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, Moss AJ, Seidman CE, Young JB. Contemporary Definitions and Classification of the Cardiomyopathies. An American Heart Association Scientific Statement From the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113:1807-1816.
6. Daubeney PEF, Nugent AW, Chondros P, Carlin JB, Colan SD, Cheung M, Davis AM, Chow CW, Weintraub RG. Clinical Features and Outcomes of Childhood Dilated Cardiomyopathy. Results From a National Population-Based Study. *Circulation* 2006;114:2671-2678.

Clave de respuestas. Ejercicio de Integración y Cierre

A. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados



1. **Falso.** Miocardiopatía: grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio asociadas a disfunción mecánica y/o eléctrica que usualmente (pero no invariablemente) se acompañan de hipertrofia.
2. **Falso.** Las mutaciones de genes que codifican las proteínas sarcoméricas constituyen una de las causas de esta enfermedad que también puede no ser familiar y puede asociarse a errores metabólicos, a síndromes malformativos y a enfermedades neuromusculares.
3. **Verdadero.**
4. **Falso.** Las causas más frecuentes, además de la miocarditis, son los defectos del gen de la distrofina, la miocardiopatía familiar y los desórdenes metabólicos.
5. **Verdadero.**
6. **Verdadero.**
7. **Verdadero.**
8. **Verdadero.**
9. **Verdadero.**
10. **Falso.** No se recomienda la realización rutinaria de una biopsia endocárdica ya que el hallazgo más frecuente es el de una fibrosis miocárdica inespecífica. Diversos estudios establecen que es una prueba con una sensibilidad inferior al 15-20% tanto en casos de miocarditis como de miocardiopatía dilatada.

**B. Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas****1 Víctor**

- a) Miocardiopatía restrictiva.
Miocardiopatía dilatada.
Miocardiopatía hipertrófica en fase dilatada.
- b) Genética.

2 Valentina

- a) Miocarditis.
- b) ECG.
Radiografía de tórax.
Ecocardiograma-Doppler color.

3 Jonathan

- a) Miocardiopatía hipertrófica - Síncope vasovagal.
- b) No, por el alto riesgo de muerte súbita si padece de una miocardiopatía hipertrófica.

Capítulo 2

❖ Calidad de vida relacionada con la salud

Dra. Mariana Roizen: Médica pediatra, especialista en Medicina Interna. Asistente del Hospital Nacional de Pediatría J. P. Garrahan. Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

Dr. Carlos María Figueroa Turienzo: Médico pediatra. Jefe de Clínica de la Unidad de Trasplante de Médula Ósea del Hospital Nacional de Pediatría J. P. Garrahan. Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Dra. Carmen L. De Cunto: Médica pediatra, reumatóloga pediatra. Jefa de la Sección de Reumatología Pediátrica Departamento de Pediatría del Hospital Italiano de Buenos Aires.

Los autores son miembros del Grupo de Trabajo sobre Calidad de Vida en la Infancia de la Sociedad Argentina de Pediatría. Los autores agradecen la colaboración del Dr. Alfredo Eymann, Dra. Gabriela Bauer y Lic. Mercedes Pico.



Por un niño sano
en un mundo mejor

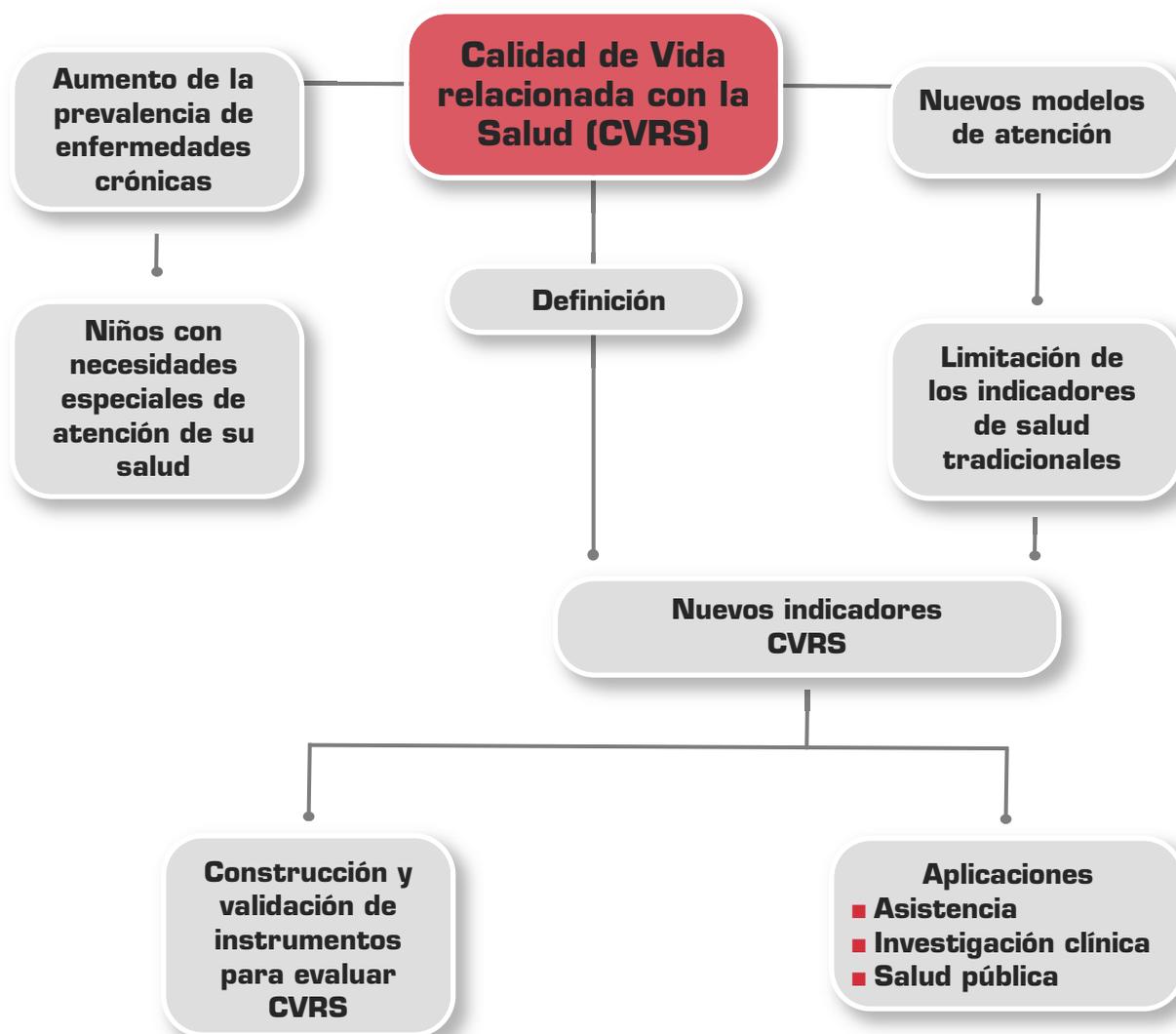
Sociedad Argentina de Pediatría
Secretaría de Educación Continua

(10)

Objetivos

- Definir calidad de vida relacionada con la salud (CVRS).
- Reconocer la utilidad de CVRS como indicador de salud.
- Enumerar las propiedades que debe cumplir un instrumento para medir adecuadamente CVRS.
- Describir las aplicaciones del indicador CVRS en la atención de niños y adolescentes.

Esquema de contenidos



Ejercicio inicial

Antes de comenzar la lectura de este capítulo le proponemos una autoevaluación sobre sus conocimientos sobre el tema.

Marque **V** si considera que el enunciado es verdadero y **F** si es falso.

V F No sé

- | | | | |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 1. Evaluar Calidad de Vida Relacionada con Salud (CVRS) es una manera de medir objetivamente el estado de salud integral de una persona. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Quien mejor puede evaluar la CVRS de un paciente es su médico de cabecera. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. El compromiso emocional de los padres impide que puedan valorar la CVRS de sus hijos cuando padecen enfermedades crónicas. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. El contenido y el formato de los instrumentos para medir CVRS varían según la patología y según nivel de maduración y desarrollo de los sujetos. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. Una condición socioeconómica desfavorable y/o un nivel de instrucción muy bajo del paciente y/o de la familia hacen imposible la utilización de instrumentos para evaluar la CVRS del paciente. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6. Es recomendable que cada país desarrolle sus propios instrumentos para evaluar CVRS. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. Algunos instrumentos para medir CVRS pueden ser utilizados tanto en niños sanos como en quienes padecen enfermedades crónicas. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. La evaluación de la calidad de vida de los pacientes es una actividad netamente académica y de investigación en salud pública. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. La CVRS se relaciona con un nuevo modelo de atención que pone foco en las necesidades de los niños y sus familias. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Los niños con necesidades especiales de atención requieren servicios de salud diferentes en calidad y cantidad que los que necesitan los niños en general. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

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



Introducción

El tema de la calidad de vida o de la “buena vida” está presente desde la época de los antiguos griegos, no obstante, la instalación de este concepto específicamente en el campo de la salud es mucho más reciente.

... “las transformaciones políticas y económicas, y especialmente la reforma en el sector de salud, iniciada en la mayoría de los países del continente (América), no se han reflejado positivamente en el desarrollo de las condiciones de vida, de modo de promover con equidad mejoras en las condiciones de salud de nuestras poblaciones”, según se expresó en el Encuentro Continental de Educación Médica (1994) en la Declaración de Uruguay.

En nuestros días, el avance de la tecnología es constante y la medicina no es ajena a este fenómeno en el que se advierte un énfasis excesivo en los recursos tecnológicos y un deterioro de la comunicación entre el equipo de salud y el paciente.

El diagnóstico y el tratamiento de la enfermedad, a nivel biomédico, con el apoyo de la tecnología, ha permitido la sobrevida de muchos pacientes con enfermedades que antes no tenían solución. Pero, al mismo tiempo, se corre el riesgo de no considerar una aproximación más integral del cuidado de la salud de las personas en el que, además de tratar la enfermedad, se promueva su bienestar. La incorporación del concepto de *calidad de vida relacionada con la salud* implica comprender y tomar en cuenta un escenario más amplio en la vida de las personas. El concepto de *calidad de vida* depende de las pautas culturales, los patrones de conducta y las expectativas de cada persona. La medicina debe incluir intervenciones psicosociales con el fin de promover el bienestar de las personas y en la evaluación de los resultados de la atención se deberá considerar la percepción de los pacientes sobre su nivel de bienestar.

En las últimas décadas, se han producido importantes cambios en la epidemiología de las enfermedades crónicas de la infancia y adolescencia. Dichos cambios se relacionan fundamentalmente con el aumento de la sobrevida de niños que, habiendo estado

críticamente enfermos, pueden sobrevivir, muchos de ellos con secuelas. Hoy se cuenta con nuevas posibilidades terapéuticas para enfermedades que amenazan la vida tales como el cáncer, la infección por el HIV y enfermedades metabólicas.

Además, enfermedades como el asma, la obesidad y la diabetes son diagnosticadas y reportadas con mayor precisión que antes. Las enfermedades crónicas pueden afectar radicalmente la vida de quienes las padecen, alterando no solamente la salud física sino también, el estado emocional, las relaciones sociales y la autonomía; todo esto obliga a considerar los resultados en salud en términos no meramente de vivir más sino también de vivir mejor.

Se estima que alrededor del 10-20% de la población en edad pediátrica puede presentar alguna condición crónica de salud.

Dentro de este porcentaje se incluyen no sólo enfermedades graves que pueden amenazar la vida sino también otras más frecuentes como el asma, rinitis, migraña y eccema atópico, que también afectan la calidad de vida de quienes las padecen.

Las tendencias actuales apuntan al reconocimiento de las necesidades de los pacientes más que a la enfermedad en sí misma.

La redefinición del problema “salud-enfermedad crónica” lleva a un cambio en el modelo de atención, desplazando el propósito de las acciones médicas de *la cura de la enfermedad* –predominante en el modelo médico hegemónico– hacia dar respuesta a las necesidades de los niños y su familias y brindar los cuidados que requiere la condición crónica. En un modelo centrado en el médico, la

evaluación de la capacidad física o funcional de un individuo para el cumplimiento de las tareas cotidianas y/o para desempeñar su rol en la

sociedad, es realizada por el médico y en esta evaluación, generalmente, no se contempla lo que siente o necesita el paciente.

Tabla 1
Modelos de atención

	Modelo de atención tradicional	Modelo de atención basado en las necesidades especiales de salud
Proceso	comandado y controlado por el médico	colaborativo
Foco	centrado en los profesionales y el paciente	centrado en la persona y su familia
Énfasis	tratamiento de la enfermedad, episódico	prevención y promoción de la salud, continuo
Meta	cura	cuidado

Este cambio en la orientación de los servicios de salud conlleva también cambios en el proceso de evaluación de los resultados de la atención médica. En la discusión sobre políticas de salud, el proceso de evaluación de los resultados es un elemento esencial en el desarrollo de los programas asistenciales. Los indicadores “duros”, como tasas de mortalidad, de sobrevivencia, porcentaje de discapacidad y/o tasas de re-hospitalización, resultan insuficientes para medir la efectividad de la atención brindada, para elaborar futuras propuestas o estrategias y para evaluar nuevas intervenciones destinadas a niños con necesidades especiales de atención.

“Los niños con necesidades especiales de atención de su salud (NEAS) son aquellos que tienen, o que se hallan en riesgo elevado de tener, una condición crónica física, emocional, del desarrollo y/o de comportamiento que requieren servicios de salud, en calidad y cantidad diversa y mayor a los que requieren los niños en general.” [Maternal and Child Bureau's Division of Services for Children with Special Health Care Needs. EEUU, 1995].

En las discusiones morales sobre temas médicos y biológicos, se ha reconocido que los indicadores objetivos del estado de salud o enfermedad son insuficientes y el criterio de *calidad de vida* ha ido adquiriendo importancia creciente y actualmente es utilizado en contextos tales como planificación familiar, consejo genético, eutanasia, final de la vida etc.

Indicador de salud: variable susceptible de medición y capaz de evaluar el nivel de salud y sus cambios.

En los últimos años adquirieron relevancia nuevos indicadores que permiten una evaluación holística de la salud de las personas y una mejor apreciación del impacto de los programas asistenciales.

Los nuevos indicadores deberían entonces responder las nuevas preguntas:

- ❖ ¿Cómo están los niños? ¿Cómo están sus familias?
- ❖ ¿Cómo impacta la enfermedad y el tratamiento en la salud del individuo, en su bienestar, en su calidad de vida?
- ❖ ¿Se adecuan los programas asistenciales a sus necesidades especiales?

Hoy no alcanza conocer la enfermedad y la repercusión objetiva que provoca; es necesario comprender a la persona, saber cómo se siente, física y psicológicamente, cómo se relaciona con otros y cómo puede llevar adelante su vida cotidiana. Los índices de bienestar o autoestima, las escalas o puntuaciones sobre el estado funcional, el estado de salud y la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) son algunos de estos nuevos indicadores.

El estudio de la *calidad de vida relacionada con la salud* se debió a la necesidad de tener más y mejores indicadores clínicos.

CVRS en pediatría en Argentina. El comienzo de investigaciones sobre CVRS infantil en Argentina lleva aproximadamente una década, surgiendo en su mayoría de inquietudes de profesionales que trabajaban en instituciones donde se atienden niños con enfermedades crónicas o complejas. Al principio se utilizaron sólo técnicas cualitativas o cuestionarios contruidos ad hoc para cada estudio. El uso de cuestionarios validados para medir CVRS es más reciente y depende de la adaptación transcultural de instrumentos contruidos en países desarrollados.

A fines del año 2006 se constituyó el Grupo de Trabajo de Calidad de Vida en la Infancia de la Sociedad Argentina de Pediatría con los siguientes propósitos: relevar el estado actual del indicador en nuestro país; realizar actividades para la introducción, difusión y crecimiento del mismo; brindar asesoría y promover la participación en proyectos futuros. Sus actividades continúan actualmente y se ha fortalecido el intercambio de experiencias entre instituciones y el trabajo colaborativo en distintos proyectos.

Calidad de vida relacionada con la salud (CVRS)

La organización Mundial de la Salud (OMS) ha formulado las siguientes definiciones

- ❖ **Salud:** "estado de completo bienestar físico, mental, psicológico y social del individuo y no solamente la ausencia de enfermedad".
- ❖ **Calidad de vida:** "percepción de los individuos de su posición en la vida en relación a sus metas, expectativas, normas e intereses, en el contexto cultural y sistema de valores en los que ellos viven".

En la actualidad, se acepta que tanto la salud como la enfermedad están condicionadas por situaciones que van más allá de lo biológico y que se vinculan con el comportamiento individual, el ámbito natural y social en el que cada persona vive y los determinantes económicos de su propia realidad.

El concepto de Calidad de Vida Relacionada con la Salud involucra varios aspectos o dimensiones, tales como apariencia física, funcionamiento social, bienestar emocional, vida familiar, etc. Agrupa elementos tanto propios (físicos y mentales) como externos al individuo que pueden modificar su estado de salud.

❖

Se puede definir a la CVRS como un constructo multidimensional, que permite evaluar desde la propia perspectiva de los pacientes, los efectos que una enfermedad y su tratamiento ocasionan en la vida cotidiana de las personas.

❖

Algunas historias concretas ayudan a comprender el concepto.

- ❖ Pedro tiene 6 años y varias veces al mes se orina en la cama. Su papá intentó tranquilizarlo contándole que a él le pasaba lo mismo, pero él se siente avergonzado cuando, de visita en casa de sus primos, moja la cama.
- ❖ Ana tiene 14 años y a los 7 recibió quimioterapia por un tumor. Todas las mañanas toma una pastilla para la tiroides y, desde hace unos meses, una segunda pastilla, que según le dijo su médica, la ayudará para su desarrollo.
- ❖ Julián tiene 8 años y vive en un barrio muy humilde. Su mamá le contó que cuando era chico estuvo internado varias veces por diarrea y bronquiolitis. Desde que empezó a ir a la escuela no se ha vuelto a enfermar, pero sus compañeros lo "cargan" por su baja estatura.
- ❖ Paula es un adolescente de 17 años que sufre de migraña desde la pubertad. Desde que toma un anticonvulsivante todas las noches, la frecuencia e intensidad de sus crisis han disminuido, pero sabe que una noche de poco sueño es, inevitablemente, seguida por una cefalea intensa al día siguiente.

¿Cómo imaginamos que es la CVRS de estos niños? Cada uno tiene problemas relacionados con la salud que causan impacto en diferentes áreas de sus vidas.

Es importante tener presente que la calidad de vida es particular y dependiente de las necesidades, de la historia y del contexto de cada persona.

En general, las medidas de CVRS consideran los distintos aspectos de la vida de acuerdo a los valores de los niños y sus padres, mientras que otras medidas de salud (como estado de salud y capacidad funcional) reflejan los valores de la comunidad científica. La CVRS es considerada uno de los llamados *resultados percibidos por los pacientes* (o

Patient Reported Outcomes en la nomenclatura anglosajona). Al tomar en cuenta la perspectiva del individuo, da cuenta de una subjetividad tradicionalmente no evaluada por la mayoría de los otros indicadores utilizados en salud y que es una dimensión indispensable en la toma de decisiones médicas.

En los siguientes cuadros pueden verse algunas opiniones y definiciones de CVRS elaboradas por niños y padres atendidos en el Hospital Nacional de Pediatría J. P. Garrahan y por médicos del mismo hospital entrevistados en el marco de dos diferentes investigaciones llevadas a cabo por el Comité de Calidad de Vida y Salud de dicho hospital.

Cuadro 1 Calidad de vida relacionada con la salud: definiciones brindadas por niños y sus padres

- ❖ Un bien importante, que ayuda.
- ❖ Cómo uno está o se siente, cómo vive, qué vida pueden llevar.
- ❖ Cómo uno está después de “lo que pasó”.
- ❖ Cómo se siente uno en relación a los demás.
- ❖ Considerando distintos aspectos: físico, emocional, intelectual, social, económico, familiar, escolar, el juego, la higiene, el crecimiento, el estilo de vida.
- ❖ Cuidarse.
- ❖ Conocer y aceptar la enfermedad.
- ❖ Atención médica adecuada.
- ❖ Cuidados paternos necesarios.
- ❖ Relación entre la salud y calidad de vida:
 - No se relacionan, son diferentes.
 - Relación mutua.
 - La salud determina la calidad de vida.
 - La calidad de vida determina la salud.

Conclusión: La CVRS es definida como sinónimo de salud, integrada por distintos aspectos de la vida, dependiente de la presencia o no de enfermedad, o a través de la comparación con un estándar externo.

Cuadro 2

Calidad de vida relacionada con la salud: definiciones brindadas por médicos

- ❖ Diferente percepción entre pacientes y médicos sobre los efectos del tratamiento o la enfermedad:
 - Importancia de la Información subjetiva y singularidad de los pacientes.
 - Necesidad de “demostrar” a la familia lo que un niño puede realizar.
- ❖ Considerar los efectos que puede tener el tratamiento a largo plazo.
- ❖ Sinónimo o semejante al concepto de salud.
- ❖ Mirada amplia, integral, que contemple diversos aspectos de la vida del paciente más allá de la patología.
- ❖ Resaltar los aspectos positivos (no vinculados a la discapacidad).
- ❖ Mejorar las condiciones de vida y optimizar la calidad de atención.
- ❖ Los pacientes tienen poca capacidad de opinar y decidir respecto al impacto subjetivo de la enfermedad y el tratamiento.
- ❖ Los padres de los pacientes hospitalarios suelen tener carencias subjetivas y escasez de recursos económicos.
- ❖ Los médicos pueden proveer consejos y soluciones a los adultos referentes.
- ❖ Existen discrepancias entre lo que se piensa y se practica.
- ❖ Las motivaciones y el interés por la calidad de vida de los pacientes aparece relacionado con experiencias personales de vida y profesionales y se ve facilitada por el seguimiento, el tiempo disponible y la experiencia.

¿Cómo se mide la calidad de vida relacionada con la salud?

La calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) se mide utilizando cuestionarios y escalas. La mayoría de los instrumentos están diseñados para ser auto-administrados, o sea que pueden ser contestados por los niños y/o los padres sin asistencia de un tercero, excepto para algunos grupos de corta edad a los que se los asiste en su administración. En la actualidad se los utiliza en papel (personalmente o por correo), por teléfono y cada vez más a través de medios electrónicos (palm o computadoras).

Los instrumentos para medir CVRS son en su mayoría cuestionarios que incluyen una cantidad variable de *preguntas o ítems* que recogen información sobre diferentes aspectos de la experiencia que se pretende medir, a los que llamamos *dimensiones o dominios* (por ej: apariencia física, funcionamiento social,

bienestar emocional, vida familiar, etc.). Cada pregunta o ítem presenta distintas *opciones de respuesta* (entre 3 y 5) entre las que el entrevistado debe elegir.

Los instrumentos o cuestionarios de CVRS se suelen clasificar en dos grandes grupos:

- ❖ **Instrumentos genéricos** incluyen dominios que son comunes a todos los niños (por ejemplo: funcionamiento físico, social, bienestar emocional, vida familiar, escolar, etc.). Son especialmente útiles para comparar niños con diferentes enfermedades crónicas entre ellos y/o con niños sanos, y en pacientes con más de una condición. Aparte de los resultados obtenidos en cada población particular, permite la integración de los hallazgos entre distintas enfermedades o intervenciones. Debido a su amplitud, las

mediciones generales pueden no ser sensibles a pequeños cambios en el estado y/o funcionalidad del niño y podrían pasar por alto factores clínicos relevantes de la vida de los niños, relacionados con aspectos específicos de la enfermedad.

- ❖ **Instrumentos específicos** son los que profundizan en el impacto que determinadas afecciones y/o tratamientos ocasionan en la CVRS, y con frecuencia miden además síntomas específicos. Son útiles sobre todo para evaluar cambios físicos y efectos del tratamiento a través del tiempo. Por su mayor capacidad de discriminación y predicción, son especialmente útiles para la evaluación de intervenciones terapéuticas en poblaciones particulares, y los más utilizados para ensayos clínicos. No

permiten la comparación de la CVRS entre niños y adolescentes con diferentes enfermedades o con más de una enfermedad. Por otro lado, el esfuerzo de desarrollo es tan importante que habría que considerar si se justifica realizarlo en condiciones de salud poco frecuentes.

❖
Tanto las mediciones genéricas como las específicas tienen sus ventajas y debilidades en la evaluación de CVRS.
❖

La elección de un cuestionario genérico o de uno específico dependerá del objetivo primario a evaluar y de las posibilidades. En ocasiones puede ser útil incluir ambos tipos de medidas.

Tabla 2
Ejemplo de instrumento genérico PedsQL 4.0

En el último mes: ¿en qué medida fue un problema para vos	Nunca fue un problema	Casi nunca fue un problema	Algunas veces fue un problema	Frecuentemente fue un problema	Casi siempre fue un problema
Salud y actividades					
Tener dificultades para caminar más de una cuadra?					
Tener dificultades para correr?					
Tener dificultades para practicar deportes o hacer ejercicios?					
Tener dificultades para levantar algo pesado?					
Tener dificultades para bañarte o ducharte sólo?					
Sobre la escuela					
Tener dificultades para prestar atención en clase?					
Tener dificultades para hacer el trabajo de la escuela?					
Tener dificultades para concurrir a la escuela porque tenías que ir al doctor o al hospital?					

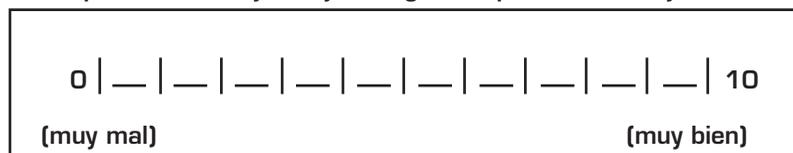
Existen cuestionarios específicos para evaluar CVRS en niños y adolescentes para alergia, asma, disminución en la visión, enfermedades dermatológicas, patología de la boca, cáncer, enfermedad celíaca, déficit de atención, parálisis cerebral, epilepsia, hemofilia, cefalea, enfermedad inflamatoria intestinal, diabetes, artritis idiopática juvenil, cardiopatías

congénitas, fibrosis quística, espina bífida y talla baja. En el Anexo I figuran algunas direcciones electrónicas para explorar instituciones e instrumentos para la evaluación de CVRS. También existen instrumentos con ítems que exploran una sola dimensión y otros que sólo incluyen una pregunta como las escalas analógico-visuales.

Figura 1
Ejemplos de escalas analógico-visuales

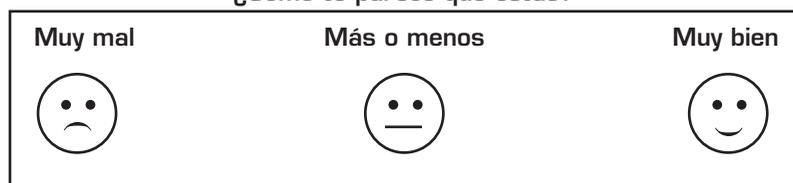
EAV para niños de 8 a 18 años (EAVn) y padres (EAVp):

¿Qué puntaje te/le pondría/s considerando que 0 es que está/s muy mal y 10 significa que está/s muy bien?



EAV para niños de 5 a 7 años:

¿Cómo te parece que estás?



Fuente: Archivos Argentinos de Pediatría 2007;105 (4): 305-313.

Las respuestas que marca el paciente son llevadas a un valor numérico (con operaciones matemáticas que varían según el instrumento utilizado) que muestra un valor promedio global multidimensional y/o un valor correspondiente a cada dimensión de la CVRS indagada. Estos valores obtenidos se llaman *scores o puntuaciones sumarias* y son los que se utilizan en las diferentes investigaciones en las que se aplica el indicador CVRS.

Algunos instrumentos multidimensionales tienen la alternativa de utilizar una selección más reducida de preguntas para obtener una única puntuación global. Por ejemplo, el Kidscreen52 es la versión óptima para la investigación en 10 dimensiones de la CVRS mientras que la de 27 ítems puede ser de gran aplicabilidad en la clínica; pero a la vez existe la posibilidad de utilizar una versión con sólo 10 de esos ítems (Kidscreen-index) con la que se obtiene una puntuación única de CVRS aunque se pierde la riqueza del contenido que informa la medida multidimensional.

Versiones para niños y padres. Es recomendable que existan versiones paralelas para niños y para padres y que ambas sean

contestadas en forma independiente. El contenido es el mismo pero puede cambiar la manera de preguntar; incluso en algunas versiones para niños se introducen símbolos o dibujos para facilitar la comprensión. Los estudios sobre concordancia entre la perspectiva del niño sobre su propia CVRS y la perspectiva de sus padres han mostrado diferentes resultados, predominando una correlación moderada. Influyen en esto variables tales como: el instrumento de medición, el dominio analizado, la edad, el estado de salud, variables de los padres, cómo se razona o interpreta los ítems o los hechos, la relación niño-padre, diferentes expectativas y puntos de referencia, etc. A pesar de las discrepancias encontradas, existe acuerdo en que la perspectiva de los padres no debe abandonarse: son la fuente de información más apropiada cuando los niños no pueden relatar su propia experiencia (están muy enfermos o son muy pequeños); es importante su punto de vista para aportar información complementaria, pueden ser muy útiles en la información sobre la historia médica, el comportamiento y el cuidado de la salud. Por otro lado, las mismas discrepancias pueden ser útiles clínicamente,

sugiriendo áreas de conflicto familiar o diferentes perspectivas que pueden afectar tanto la adherencia al tratamiento como la misma

calidad de vida del paciente. En conclusión, ambas miradas no son intercambiables sino complementarias y necesarias.

Tabla 3
Cuestionarios de CVRS infantil. Ejemplos de ítem. Versión para niños.

Cuestionario Kidscreen-52 (versión argentina). Versión para niños.

ítem	Opciones de respuesta				
	nunca	casi nunca	algunas veces	casi siempre	siempre
Pensá en la última semana: ...¿Tus padres tuvieron suficiente tiempo para vos?	<input type="radio"/>				

Tabla 4
Cuestionarios de CVRS infantil. Ejemplos de ítem. Versión para padres

Inventario genérico PedsQL 4.0 (versión argentina). Versión para padres.

ítem	Opciones de respuesta				
	nunca	casi nunca	algunas veces	frecuentemente	casi siempre fue un problema
En el último mes: ¿En qué medida fue un problema para su hijo que otros niños no quieran ser sus amigos?	<input type="radio"/>				

Tabla 5
Cuestionario de Salud Infantil, formulario para padres

Child Health Questionnaire (CHQ- PF50) (versión argentina).

ítem	Opciones de respuesta				
	todo el tiempo	con mucha frecuencia	algunas veces	pocas veces	nunca
Durante las últimas 4 semanas: ¿Con qué frecuencia su hijo (a) se ha sentido enojado (a) o molesto (a)?	<input type="radio"/>				

En Argentina están disponibles los siguientes instrumentos:

- ❖ **Child Health Questionnaire (CHQ):**
Instrumento genérico de 50 ítems. Origen: Estados Unidos. Versiones argentinas adaptadas y validadas para padres de niños de 5 a 18 años. Moroldo y col. Clin Exp Rheumatol 2001. Mail de contacto: alfredo.eymann@gmail.com y adlt@fullzero.com.ar
- ❖ **PedsQL 4.0:** Instrumento genérico de 23 ítems. Origen: Estados Unidos. Versiones argentinas adaptadas y validadas para niños y adolescentes de 5 a 18 años y para padres de niños de 2 -18 años. Roizen y col, Health Qual Life Outcomes, 2008. Mail de contacto: mroizen@gmail.com
- ❖ **Kidscreen:** Instrumento genérico de 52 ítems. Origen: desarrollado transculturalmente en 13 países europeos. Versiones argentinas adaptadas y validadas para niños y adolescentes de 8 a 18 años y sus padres. Berra y col. Arch Arg Pediatr 2009. Mail de contacto: silvinaberra@gmail.com
- ❖ **CDDUX:** Instrumento específico para celiaquía. 12 ítems. Origen: Holanda. Versiones argentinas adaptadas para niños y adolescentes de 8 a 18 años y sus padres, en proceso actual de validación local para evaluar las propiedades psicométricas. Spirito F, Pico M y col. Datos aún no publicados. Mail de contacto: mercedespico@yahoo.com.ar

Los cuestionarios de CVRS ya validados en Argentina se encuentran aptos para su aplicación. Debido a una cuestión relacionada con el uso de licencias (aunque sean de uso gratuito) el profesional que tenga interés en utilizarlos debe comunicarse con los contactos mencionados en cada caso. Se indicará cómo obtener los instrumentos y se brindarán las instrucciones de uso.

❖
Selección y/o construcción de instrumentos para la medición de CVRS en niños y adolescentes
❖

El estudio de la Calidad de Vida en pediatría es más complejo que en la medicina del adulto porque los niños son sujetos sociales en constitución, con experiencia de vida limitada, por lo que la evaluación de CVRS es especialmente dinámica y cambiante a través de las distintas edades. Se deben contemplar las distintas etapas del desarrollo tanto en lo referido a la comprensión, memoria y tiempo de atención como a la interpretación de su subjetividad en relación a deseos, intereses, motivaciones y preferencias.

En los instrumentos para niños se mantienen los dominios básicos que se consideran en los instrumentos para adultos (físico, social, psicológico) pero cobran distinta importancia relativa y cambian los ítems que los constituyen, a la vez que se agregan (o quitan) otros dominios de importancia potencial (por ejemplo: dominio escolar en niños versus laboral en adultos). También se pone más cuidado en el formato de los cuestionarios, de tal manera que sean atractivos, simples, con instrucciones comprensibles, cortos, con menos opciones de respuesta a menor edad y con ayuda de dibujos en los instrumentos para niños más pequeños. Por otra parte, existen importantes diferencias entre las enfermedades de los niños y los adultos: a pesar de tratarse del mismo diagnóstico pueden variar la etiología, las manifestaciones clínicas y/o las complicaciones. Además existen enfermedades específicas de los niños.

❖
Es inadecuado utilizar en niños instrumentos contruídos previamente para adultos.
❖

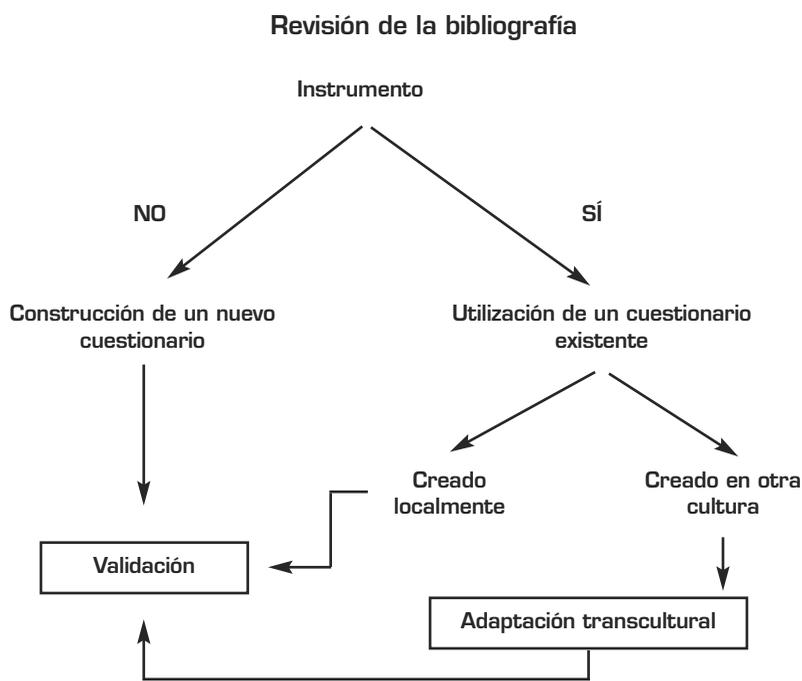
¿Pueden utilizarse los mismos instrumentos para todas las edades? Nuevamente la respuesta es no; se necesitan diferentes versiones por grupos de edad, que contemplen cambios necesarios en el contenido, el lenguaje y la organización. Las distintas versiones por grupos de edades se justifican por el diferente impacto de los distintos aspectos de la CVRS a distintas edades (actividades cotidianas, autocuidado/autonomía, juego). Por otra parte, según la edad son muy diferentes las habilidades

de un niño para leer y comprender las preguntas, utilizar escalas, definir un período de tiempo y recordar hechos, para fijar la atención, para interpretar su subjetividad.

Cuando es necesario medir CVRS el primer paso es buscar si existe un instrumento, un cuestionario ya elaborado, que se corresponda

con el objetivo del estudio (disponibilidad y aplicabilidad). Es recomendable la utilización de instrumentos disponibles porque se plantea la posibilidad de comparar resultados entre distintas culturas o poblaciones. Por otra parte, la construcción de un nuevo instrumento es un proceso complejo.

Gráfico 1
¿Cómo se elige un instrumento? ¿Cómo se construye un instrumento?



Fuente: Curso sobre construcción de cuestionarios en salud. IECS (Dra. V. Irazola).

El proceso de creación de los cuestionarios para evaluar CVRS se basa en la revisión de la literatura existente sobre el tema, en la consulta a expertos y en grupos de discusión con miembros de la población diaria (niños/as, adolescentes, madres/ padres, etc.). Éstos últimos aportarán las bases fundamentales sobre las que se creará el cuestionario. Una vez desarrolladas las preguntas y construido el cuestionario se debe comprobar que las puntuaciones que se obtienen para cada dimensión cumplen con las llamadas “propiedades psicométricas” del instrumento

(confiabilidad, validez y sensibilidad al cambio). A este último proceso en su conjunto se lo llama “validación”.

Una vez validado el cuestionario, es importante en el momento de utilizarlo tener en cuenta el contexto en el cual se aplicará y mantener la forma de administración y el algoritmo de puntuación recomendado por quienes han desarrollado el cuestionario ya que cualquier modificación podría afectar las propiedades mencionadas anteriormente y por tanto podría llevar a interpretaciones erróneas de los resultados obtenidos.

Validación

Propiedades psicométricas que se evalúan:

Validez: Grado en que el método de medición mide aquello que pretende medir. No existe un gold estándar para medir CVRS (validez de criterio).

Se utiliza la *validez de constructo*: se establece el cumplimiento o no de hipótesis sobre asociaciones entre lo que se mide y otros conceptos establecidos o aceptados (por ejemplo: a mayor gravedad de la enfermedad, peor CVRS).

Sensibilidad al cambio: Capacidad de detectar los cambios si éstos son importantes o significativos. Permite valorar el tamaño del efecto de las intervenciones en forma longitudinal.

Confiabilidad: Reproducibilidad, estabilidad y coherencia de la medición: en el tiempo (*test-retest*), entre diferentes entrevistadores (*inter-rater*), entre diferentes preguntas relacionadas al mismo concepto subyacente (*consistencia interna*).

Para confiabilidad en la ejecución (test-retest e inter-rater) se utilizan coeficientes de correlación (Pearson, Spearman) o mediciones de concordancia (Kappa). Para la consistencia interna, se utiliza el coeficiente alfa de Cronbach. Se aceptan como mediciones confiables coeficientes $>0,7$ para comparación de grupos y $> 0,9$ para análisis individuales.

Adaptación transcultural. El contexto cultural donde se ha desarrollado el instrumento determina los parámetros específicos desde los que se interpreta el concepto de CVRS y también condiciona la forma de preguntar, es decir, cuáles son las palabras y frases más apropiadas. Para poder utilizar un instrumento de CVRS que fue desarrollado en una cultura diferente es necesario llevar a cabo un proceso de adaptación local siguiendo una metodología sistemática para lograr versiones del instrumento que sean equivalentes y comparables a la versión original. La metodología consensuada internacionalmente se denomina “adaptación transcultural” y se puede resumir en las siguientes fases principales:

- ❑ traducción al idioma del país en el que se quiere utilizar,

- ❑ revisión por expertos,
- ❑ aplicación en muestras de la población en la que se realizará el estudio,
- ❑ retrotraducción o traducción inversa al idioma original y evaluación de la comprensión.

Una vez que se cuenta con la versión adaptada, ésta debe someterse nuevamente a un proceso de validación, de manera tal de comprobar que se mantienen las propiedades psicométricas de la versión original. Esta adaptación cultural será necesaria no sólo cuando se utilice el cuestionario en un idioma distinto, sino también en los casos de diversidad cultural de una misma lengua. Es importante aclarar que antes de trabajar con cualquier cuestionario es importante solicitar la autorización de los autores de la versión original.

➤ Aplicaciones del indicador CVRS

Las aplicaciones actuales del indicador CVRS en pediatría son muy amplias, aunque constituyen aún un campo en expansión. Se pueden mencionar las siguientes aplicaciones:

- **Investigación clínica:** se utiliza la CVRS como medida de resultado de distintos estudios, para evaluar tratamientos o intervenciones, ya sea en ensayos clínicos, en la evaluación longitudinal de nuevos tratamientos, o para evaluar la utilidad de programas y recursos.
- **Actividad asistencial:** el indicador puede ser una variable para la medición de resultados pero además puede facilitar el diálogo en la consulta y mejorar la relación médico paciente al permitir valorar implicancias en la vida real de los pacientes, comprender su perspectiva e involucrarlos en su atención. La utilización de CVRS con esta finalidad todavía está poco desarrollada.
- **Salud pública:** la CVRS es una variable a medir en la población que se estudia o sobre la que se pretende intervenir, posibilitando comparar resultados, identificar poblaciones vulnerables y asignar recursos. Aún más, la calidad de vida debe ser considerada como un indicador de éxito en los programas sanitarios, tanto de aquéllos que se dirigen a la pesquisa y el control de enfermedades como los dirigidos a la promoción de la salud en general.

Ejemplos del uso de CVRS en ensayos clínicos

- Evaluación de la eficacia de un programa de entrenamiento físico para niños y adolescentes con parálisis cerebral midiendo la CVRS con un instrumento genérico Holanda. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2007;161(11):1075-1081.
- Medición de la CVRS utilizando la versión español argentina del PedsQL 4.0. Se utilizó como medida de resultado dentro de un ensayo clínico que evaluaba el tratamiento con corticoides en niños con Distrofia Muscular de Duchenne. Debido a que este tratamiento no es curativo, era muy importante evaluar el resultado final sobre la CVRS de los efectos de los corticoides: benéficos sobre la funcionalidad y perjudiciales debido a los numerosos efectos adversos. Este estudio mostró que luego de un año la CVRS mejoraba acompañando la mejoría en la funcionalidad motriz, y no sólo en la puntuación física sino también en la psicosocial. Documento presentado en 15th Annual Conference of the International Society for Quality of Life Research. Montevideo, Uruguay 22-25 de Octubre 2008, resumen 26, A41.

Ejemplos del uso de CVRS en estudios observacionales

- Una revisión bibliográfica reciente (*BMC Pediatrics* 2009,9:6) encontró 12 publicaciones en las que se utilizaron diferentes instrumentos para evaluar la CVRS en niños sobrevivientes de cirugía cardíaca a corazón abierto.
- Se evaluó la calidad de vida de niños que habían recibido un trasplante hepático en un hospital de comunidad de la ciudad de Buenos Aires (Quality of life in pediatric liver transplantation in a single-center in South America. *Pediatr Transplant* 2009, Sep 7. Epub ahead of print.
- Evaluación del impacto del divorcio en la calidad de vida de niños en edad escolar. Impact of divorce on the quality of life in school-age children. *Rio J. J Pediatr* 2009;85(6):547-552.

Ejemplos del uso del indicador CVRS en el ámbito asistencial

- ❖ Cuando se interroga a los niños y padres participantes de estudios de validación sobre su experiencia como participantes, la mayoría valora como muy positivo el haber podido expresarse sobre estos aspectos de su vida como pacientes y cuidadores.
- ❖ Una experiencia reciente con adolescentes diabéticos (*Diabetes Care* 2008;31:1521–1526) mostró que el uso asistencial del Pedal 4.0, monitorizando la CVRS y discutiendo los resultados de los cuestionarios en la consulta mejoraba la CVRS de los pacientes, evaluada con otro instrumento.

Ejemplos del uso del indicador CVRS en salud pública

- ❖ Un estudio realizado en España mostró que los estudiantes provenientes de familias de inmigrantes referían peores niveles de CVRS que los nativos del lugar (Pantzer, K., Rajmil, L., Tebé, C., Codina, F., Serra-Sutton, V., Ferrer, M., Ravens-Sieberer, U., Simeóni, M. & Alonso J. (2006). Health-related quality of life in immigrants and native school aged adolescents in Spain. *J Epidemiol Community Health*, 60,694-698).
- ❖ En un estudio realizado en Bahía Blanca con niños y adolescentes, utilizando el instrumento Kidscreen-27 versión español argentina, se encontró: 1) Los adolescentes poseen una peor CVRS que los niños y las niñas. 2) Entre los adolescentes: la puntuación más alta fue para “apoyo social y relación con los pares”; las puntuaciones más bajas se observaron en “estado de ánimo”; las mujeres tienen la percepción de CVRS más baja, siendo el “bienestar físico” y la “auto-percepción”, las menos favorables. 3) Casi 4 de cada 10 niños y adolescentes son víctimas del “bullying” (aceptación social-rechazo-agresión). En Ingeniero White se eleva a 6 de cada 10. 4) La CVRS percibida por niños, niñas y adolescentes de Bahía Blanca, presentó valores inferiores a los presentados en España.

Epidemiología Ambiental, Sub-Secretaría de Gestión Ambiental, Municipalidad de Bahía Blanca.

Estudios realizados en Argentina: en la página web de la Sociedad Argentina de Pediatría, en la sección del Grupo de Calidad de Vida en la Infancia, pueden encontrarse los estudios

relacionados con CVRS infantil realizados en nuestro país hasta la fecha (según un reciente relevamiento del grupo)

Ejercicio de Integración y Cierre

A. Analice cada una de las situaciones y escriba su respuesta



1 Ud. trabaja en el consultorio de seguimiento de una institución donde se atienden niños y adolescentes sanos y también pacientes con enfermedades crónicas. Ud. desea incorporar como herramienta asistencial un instrumento de medición de CVRS que le provea información sobre la situación de los pacientes a su cargo y que además le permita medir el nivel de CVRS de un grupo con determinada patología, por ejemplo asma u obesidad y compararla con la población de sanos. ¿Qué características debería tener un instrumento que le resulte adecuado para sus objetivos?

.....

.....

.....

.....

2 Ud. trabaja en un consultorio donde se atienden pacientes asmáticos. El neumonólogo del equipo propone realizar un ensayo clínico para comparar un nuevo tratamiento preventivo con el estándar. Las variables que se medirán como resultado son el número de consultas al servicio de emergencia y los valores de la espirometría. A Ud. se le ocurre que enriquecería el estudio incorporar el indicador CVRS dentro de las variables a medir. En este caso, ¿Qué tipo de instrumento le resultaría más útil?

.....

.....

.....

.....

3 Ariel es un adolescente de 15 años de edad, nacido en la ciudad de Buenos Aires, tercer hijo de una familia de clase media baja al que, a los 3 años de edad, se diagnosticó una leucemia linfoblástica aguda. A los seis años tuvo una recaída en médula ósea y testículo; recibió un trasplante alogénico de médula ósea (el donante fue su hermano) y desde entonces su enfermedad se encuentra en remisión. Presenta como efectos tardíos cataratas, hipotiroidismo, insuficiencia gonadal, síndrome metabólico y diabetes tipo 2. Sus cataratas no requieren aún tratamiento quirúrgico, recibe diariamente levotiroxina, atorvastatina y metformina. Mensualmente se aplica testosterona de depósito inyectable. Cursa el colegio secundario con chicos dos años menores que él y le cuesta relacionarse con ellos. Concorre al hospital dos veces al mes.

¿Cómo cree Ud. que Ariel calificaría su CVRS? En una escala de 0 a 100 ¿qué puntaje cree ud. que Ariel se adjudicaría en la dimensión física de su CVRS? ¿Y en la dimensión psico-social?

Puntuación global:

Puntuación física:

Puntuación psico-social:

A continuación figura un formulario del instrumento genérico PedsQL 4.0 completado por el paciente mientras esperaba ser atendido en una consulta hospitalaria.

En el último mes (**UN mes**), en qué medida fue un problema para vos ...

SOBRE MI SALUD Y ACTIVIDADES	Nunca fue un problema	Casi nunca fue un problema	Algunas veces fue un problema	Frecuentemente fue un problema	Casi siempre fue un problema
1. Tener dificultades para caminar más de una cuadra?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
2. Tener dificultades para correr?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
3. Tener dificultades para practicar deportes o hacer ejercicios?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
4. Tener dificultades para levantar algo pesado?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
5. Tener dificultades para bañarte o ducharse solo?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
6. Tener dificultades para ayudar con las tareas de la casa?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
7. Sentir dolores o molestias?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
8. Tener poca energía?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4

SOBRE MIS EMOCIONES	Nunca fue un problema	Casi nunca fue un problema	Algunas veces fue un problema	Frecuentemente fue un problema	Casi siempre fue un problema
1. Sentirte asustado o con miedo?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
2. Sentirte triste o decaído?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
3. Sentirte enojado?	<input type="radio"/>	1	2	3	<input checked="" type="radio"/>
4. Tener dificultades para dormir?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
5. Preocuparte por lo que te pueda pasar	<input type="radio"/>	1	2	3	<input checked="" type="radio"/>

CÓMO ME LLEVO CON LOS DEMÁS	Nunca fue un problema	Casi nunca fue un problema	Algunas veces fue un problema	Frecuentemente fue un problema	Casi siempre fue un problema
1. Tener dificultades para llevarte bien con otros chicos de tu edad?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
2. Que otros chicos de tu edad no quieran ser tus amigos?	<input type="radio"/>	1	2	3	4
3. Que otros chicos se burlen de vos?	<input type="radio"/>	1	2	3	<input checked="" type="radio"/>
4. Tener dificultades para hacer cosas que otros de tu edad pueden hacer?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
5. Tener dificultades para hacer las mismas cosas que tus compañeros y/o amigos?	<input type="radio"/>	1	2	3	<input checked="" type="radio"/>

SOBRE LA ESCUELA	Nunca fue un problema	Casi nunca fue un problema	Algunas veces fue un problema	Frecuentemente fue un problema	Casi siempre fue un problema
1. Tener dificultades para prestar atención en clase?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
2. Olvidarte de las cosas?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
3. Tener dificultades para hacer el trabajo de la escuela?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
4. Faltar a la escuela porque no te sentís bien?	<input checked="" type="radio"/>	1	2	3	4
5. Faltar a la escuela porque tenés que ir al doctor o al hospital?	<input type="radio"/>	1	2	3	<input checked="" type="radio"/>

Puntuación total: 77,28.

Puntuación física: 100.

Puntuación psico-social: 64,29.

El cálculo de la puntuación a partir de las respuestas de los ítems requiere una operación matemática simple pero cuyo desarrollo excede los objetivos de este ejercicio.

¿En qué medida estas puntuaciones “reales” coinciden con las que Ud. imaginó?

.....

.....

.....

.....

En función de la información recogida ¿qué intervenciones se podrían plantear?

.....

.....

.....

.....

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



Conclusiones

Se requieren nuevos indicadores para evaluar los cambios epidemiológicos y la inclusión de la perspectiva del paciente y su familia en la evaluación de la atención.

La medición de la CVRS es un aporte muy útil en la práctica asistencial, en la investigación clínica y en la salud pública.

Se requieren instrumentos pediátricos validados y adaptados culturalmente, de los cuales hay varios disponibles en nuestro medio.

La evaluación de la CVRS se debería integrar a la práctica cotidiana. ¡Es posible!

Lecturas recomendadas

1. Consiglio E, Belloso W. Nuevos indicadores clínicos. La calidad de vida relacionada con la salud. *Medicina* (Buenos Aires) 2003; 63:172-178.
2. Eiser C, Morse R. Quality of life measures in chronic diseases of childhood. *Health Technology Assessment* 2001;5(4).
3. Ravens-Sieberer U, Erhart M, Wille N, Wetzel R, Nickel J & Bullinger M. Generic Health-Related Quality-of-Life Assessment in Children and Adolescents. Methodological Considerations. *Pharmacoeconomics* 2006;24:1199-220.
4. Beaton DE, Bombardier C, Guillemin F, Ferraz MB. Guidelines for the process of crosscultural adaptation of self-report measures. *Spine*. 2000;25(24):3186-91.

Bibliografía

1. Schwartzmann L. Calidad de vida relacionada con la salud: aspectos conceptuales. *Ciencia y Enfermería* 2003;IX (2):9-21.
2. Quiceno J, Vinaccia S. Calidad de vida relacionada con la salud infantil: una aproximación conceptual. *Psicología y Salud* 2008;18(1):37-44.
3. Solans M, Pane S, Estrada M, Serra-Sutton V, Berra S, Herdman M, Alonso J & Rajmil L. Health-related quality of life measurement in children and adolescents: A systematic review of generic and disease-specific instruments. *Value Health* 2008;11:742-764.
4. Wallander JL, Schmitt M, Koot HM. Quality of life measurement in children and adolescents: issues, instruments and applications. *J Clin. Psychol* 2001; 57(4):571-85.
5. Roizen M, Figueroa C, Salvia L y miembros del Comité de Calidad de Vida y Salud. Calidad de vida relacionada con la salud en niños con enfermedades crónicas: comparación de la visión de los niños, sus padres y sus médicos. *Arch argent pediatr* 2007;105 (4):305-313.

Bibliografía sobre instrumentos argentinos

1. Roizen M, Rodriguez S, Bauer S, Medin G, Bevilacqua S, Varni J & Dussel V. (2008). Initial validation of the Argentinian Spanish version of the PedsQL 4.0 generic core scales in children and adolescents with chronic diseases: acceptability and comprehensibility in low-income settings. *Health Qual Life Outcomes* 2008;6:59.
2. Berra S, Bustingorry V, Henze C, Díaz M, Rajmil L & Butinof, M. Adaptación

transcultural del cuestionario KIDSCREEN para medir la calidad de vida relacionada con la salud en población argentina de 8 a 18 años. Arch Argent Pediatr 2008;107,307- 314.

3. Ruperto N, Ravelli A, Pistorio A, Malattia C, Cavuto S, Gado-West L, Tortorelli A, Landgraf J, Singh G. & Martini A. Paediatric

Rheumatology International Trials Organisation. Cross-cultural adaptation and psychometric evaluation of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ) in 32 countries. Review of the general methodology. Clin Exp Rheumatol 2001;19, (Suppl 23), S1-S9.

Clave de respuestas. Ejercicio Inicial

A. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados



1. **Falso.** Evaluar CVRS implica la medición subjetiva de cada sujeto sobre su estado de salud integral.

2. **Falso.** Quien mejor puede evaluar la CVRS de un paciente es él mismo.

3. **Falso.** El compromiso emocional de los padres no sólo no impide que puedan valorar la CVRS de sus hijos cuando padecen enfermedades crónicas, sino que, además, su perspectiva resulta particularmente útil.

4. **Verdadero.**

5. **Falso.** Una condición socioeconómica desfavorable y/o un nivel de instrucción muy bajo no impiden la medición de la CVRS de un paciente, aunque en algunas situaciones puede requerir mayor ayuda externa.

6. **Falso.** Los procesos de producción y validación de instrumentos demandan mucho esfuerzo y recursos. Siempre que fuera posible, es preferible adaptar instrumentos desarrollados en otros países que desarrollar otro nuevo en cada país. Utilizar los mismos instrumentos hace posible la comparación entre poblaciones.

7. **Verdadero.**

8. **Falso.** La evaluación de la calidad de vida de los pacientes también resulta importante en la tarea asistencial.

9. **Verdadero.**

10. **Verdadero.**

Clave de respuestas. Ejercicio de Integración y Cierre

A. Analice cada una de las situaciones y escriba su respuesta



- 1** Debería ser un instrumento genérico (para comparar grupos con patologías diferentes o sanos) que cuente con cuestionarios para los grupos etarios con los que Ud. trabaja y cuyo tiempo de administración y formato se adapte a su modalidad de trabajo.
- 2** Considerando que todos los pacientes tienen la misma patología y que la principal modificación que se espera con el tratamiento es en la sintomatología relacionada con la enfermedad, sería conveniente usar un instrumento específico que tenga la mayor sensibilidad para detectar diferencias entre los grupos comparados. Una opción interesante puede ser combinar un instrumento genérico con un específico dado que toda enfermedad crónica puede repercutir en la CVRS en aspectos que excedan la sintomatología.
- 3** **Ariel.** Como se explicó en la sección de aplicaciones, en la práctica asistencial este tipo de cuestionarios no sólo sirve para medir CVRS sino que facilita el diálogo con el paciente y su familia acerca de aspectos importantes en su vida cotidiana. En este caso, más allá de las puntuaciones, lo más importante sería abordar las respuestas marcadas como “4” o “casi siempre fue un problema” (enojado, que otros chicos se burlen, no poder hacer las mismas cosas que otros chicos, faltar al colegio para ir al hospital). En relación a esos ítems sería conveniente profundizar el interrogatorio y según lo que surja aconsejar al paciente y/o su familia, tal vez derivar a otro especialista, o simplemente escuchar.

Anexo 1: Links de interés

1. **Proqolid-Patient-Reported Outcomes and Quality of Life Instruments Database:**
www.PROQOLID.org/
2. **BiblioPRO:** www.bibliopro.imim.es
3. **Cochrane Collaboration - Health Related QoL Methods Group:**
www.cochrane.org/cochrane/mwgfield.htm#HRQL
4. **MAPI Research Institute:** www.mapi-research.fr/
5. **Health and Quality of Life Outcomes:** www.hqlo.com/home
6. **Medical Outcomes Trust:** www.outcomes-trust.org
7. **CDC Healthy Days:** www.cdc.gov/hrqol
8. **ISOQOL:** www.isoqol.org
The KIDSCREEN Project: <http://kidscreen.diehauptstadt.de/>
9. **Child Health Questionnaire:** www.thechq.com/index.html
10. **PedsQL:** www.pedsqol.org
11. **Grupo de Trabajo de Calidad de Vida de la Sociedad Argentina de Pediatría:**
www.sap.org.ar/institucional_grupotrabajo_calidad.php

❖ Anexo 2: Para reflexionar...

... Tanto el niño como el adolescente serán comprendidos como “productos sociales”, resultantes del medio en el que viven, de los espacios vivos en la organización urbana, la escuela, la familia y de sus normativas y su mundo material. Pero al mismo tiempo que interactúa forma parte de ese mundo solo o en asociación con sus semejantes... y es esta participación activa y constructiva la que permite entender política y culturalmente la condición de infancia y sus transformaciones, derechos y oportunidades necesarias para la construcción de un sistema de indicadores. Francisco Pilotti (1995) define un marco teórico para el análisis de los sistemas de atención de la infancia, en el cual establece una distinción entre los conceptos de niño e infancia. El concepto de niño “se refiere a la dinámica del desarrollo del niño desde un enfoque individual a través del cual eventualmente este llegará a ser adulto,

mientras que el concepto de infancia corresponde a una estructura social permanente, si bien se caracteriza por el hecho de que los actores que la integran lo hacen transitoriamente en un proceso de permanente recambio.” Por tanto la infancia concebida como categoría estructural se encuentra en permanente interacción con otras estructuras, afectando los cambios a nivel social y siendo a la vez afectada por los mismos. Desde esta perspectiva es posible realizar el análisis de la categoría infancia en su interacción con otras categorías tales como clase, etnias, género, así como su relación con otros grupos (adultos en general, jubilados, etc.), elementos a partir de los cuales se pueden identificar con mayor precisión las diversas formas de inequidad que generalmente afectan a la infancia, en lo que respecta a status jurídico, relaciones de poder, distribución de recursos y oportunidades económicas y sociales.

Capítulo 3

❖ Alergias alimentarias

Dra. María Graciela Saieg: Médica pediatra gastroenteróloga y hepatóloga.

Secretaria del Comité de Gastroenterología, Sociedad Argentina de Pediatría, Filial Mendoza.

Jefa de Servicio de Gastroenterología del Hospital Pediátrico H. Notti, de Mendoza.



Por un niño sano
en un mundo mejor

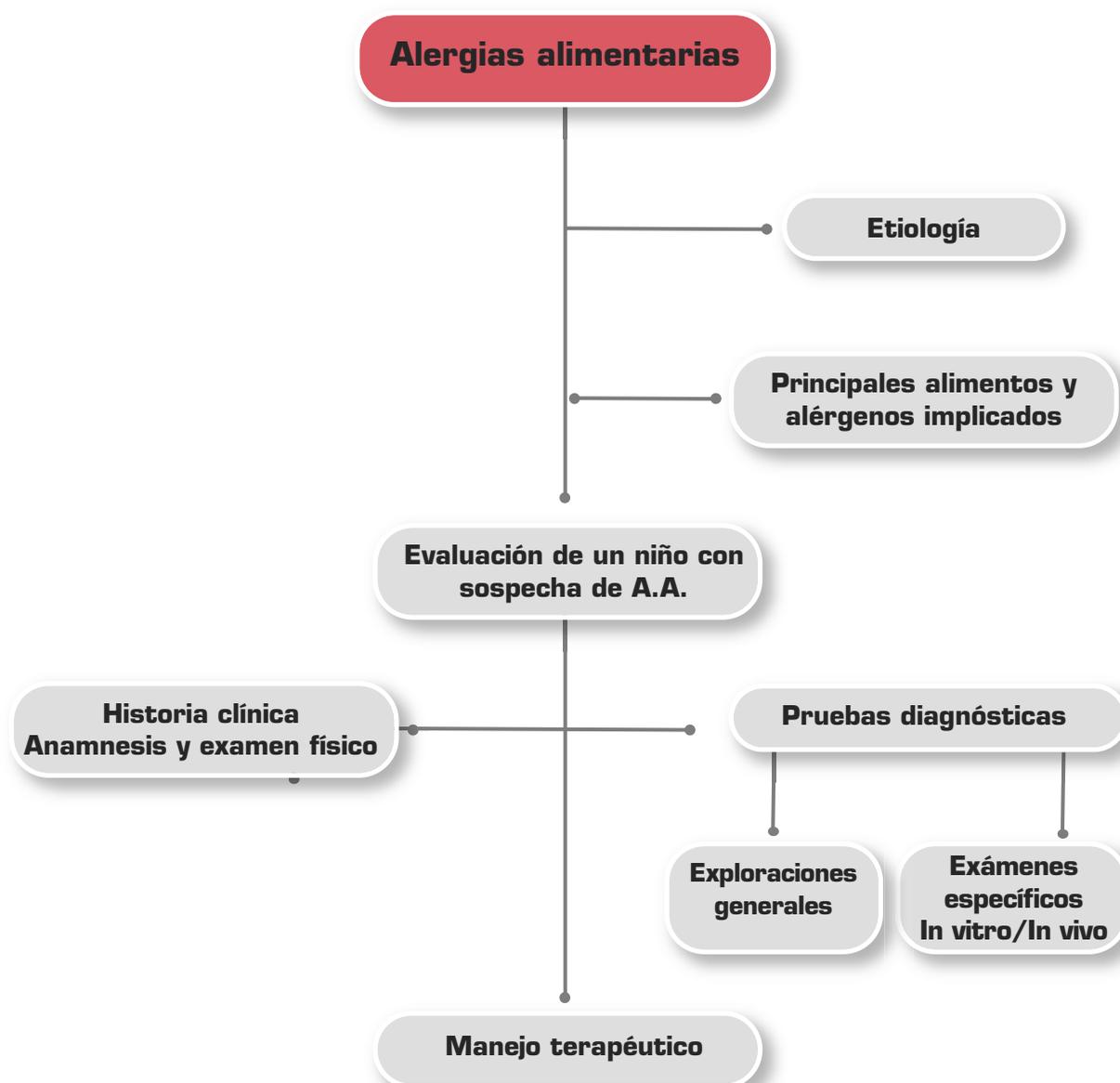
Sociedad Argentina de Pediatría
Secretaría de Educación Continua

(10)

Objetivos

- ❖ Definir alergia alimentaria (A.A.).
- ❖ Explicar la etiología de las principales alergias alimentarias.
- ❖ Conocer los mecanismos fisiopatológicos implicados en las alergias alimentarias.
- ❖ Describir la clínica de las alergias alimentarias más frecuentes en la infancia.
- ❖ Realizar la evaluación de un niño con sospecha de alergia alimentaria a través de la historia clínica, el examen físico y las pruebas diagnósticas.
- ❖ Manejar las diferentes alternativas terapéuticas para los síntomas específicos de las alergias alimentarias.

Esquema de contenidos



➤ Introducción

Algunos alimentos que para la mayoría de las personas representan fuentes de energía y complemento en una alimentación saludable, para un porcentaje (1 a 3% en adultos y 4 a 6% de niños) de la población son factores que provocan alergias y en ciertos casos pueden incluso ocasionar la muerte.

Es probable que el hombre haya sufrido alergias alimentarias (A.A.) desde los albores de su historia. Hace más de 2000 años Hipócrates relató los primeros problemas gastrointestinales y urticaria por la ingestión de leche. El filósofo romano Lucrecio expresó, "lo que para unos es un alimento, para otros puede ser un veneno". Sin embargo, los primeros casos documentados

de A.A., aparecen a principios del siglo XX. Las primeras descripciones de reacción anafiláctica al huevo y pescado se remontan a los siglos XVI y XVII respectivamente.

Los efectos adversos a los alimentos incluyen un amplio espectro de reacciones locales y sistémicas provocadas por la ingesta, inhalación o contacto con alimentos. El patrón y la intensidad de las manifestaciones clínicas son muy variables, y en general no patognomónicas. Esta respuesta heterogénea es el resultado de una serie de acontecimientos donde están implicados, entre otros, los alérgenos alimentarios, el tubo digestivo, el sistema inmunológico, la edad y los órganos diana.

➤ Aspectos conceptuales

Se utiliza la frase "reacciones adversas a los alimentos" para describir un conjunto de diferentes tipos de efectos que se producen después de la ingestión de alimentos, que incluyen en particular intolerancia, aversión e intoxicaciones alimentarias. De ahí la necesidad de delimitar bien el campo de estudio y la nomenclatura.

Los términos alergia, hipersensibilidad, intolerancia pueden ser confundidos. Sin embargo los mecanismos de producción son diferentes y a efectos del manejo diagnóstico y terapéutico deben ser reconocidos y diferenciados.

❖

La Academia Europea de Alergia e Inmunología Clínica, define como reacción adversa a los alimentos a cualquier efecto anómalo producido por la ingestión, contacto o inhalación de un alimento.

❖

Estas pueden ser:

Reacciones tóxicas: afectan a cualquier individuo cuando recibe una dosis suficiente.

Reacciones no tóxicas: dependen de una susceptibilidad individual.

En el año 2003, la World Allergy Organization, propuso una nueva nomenclatura según la cual las reacciones adversas a los alimentos de origen **no tóxico** se dividen en:

❖ **Hipersensibilidad no alérgica** (antes denominada intolerancia). Se caracteriza por ser dosis-dependiente, es decir, las manifestaciones clínicas son más intensas cuanto mayor sea la cantidad de alimento o aditivo alimentario ingerido. Esta relación a la dosis-respuesta puede no existir en las A.A., de tal forma que, en algunos casos con dosis muy pequeñas pueden dar lugar a una respuesta clínica exagerada.

En la hipersensibilidad no alérgica, se encuentran reacciones debidas a diferentes mecanismos:

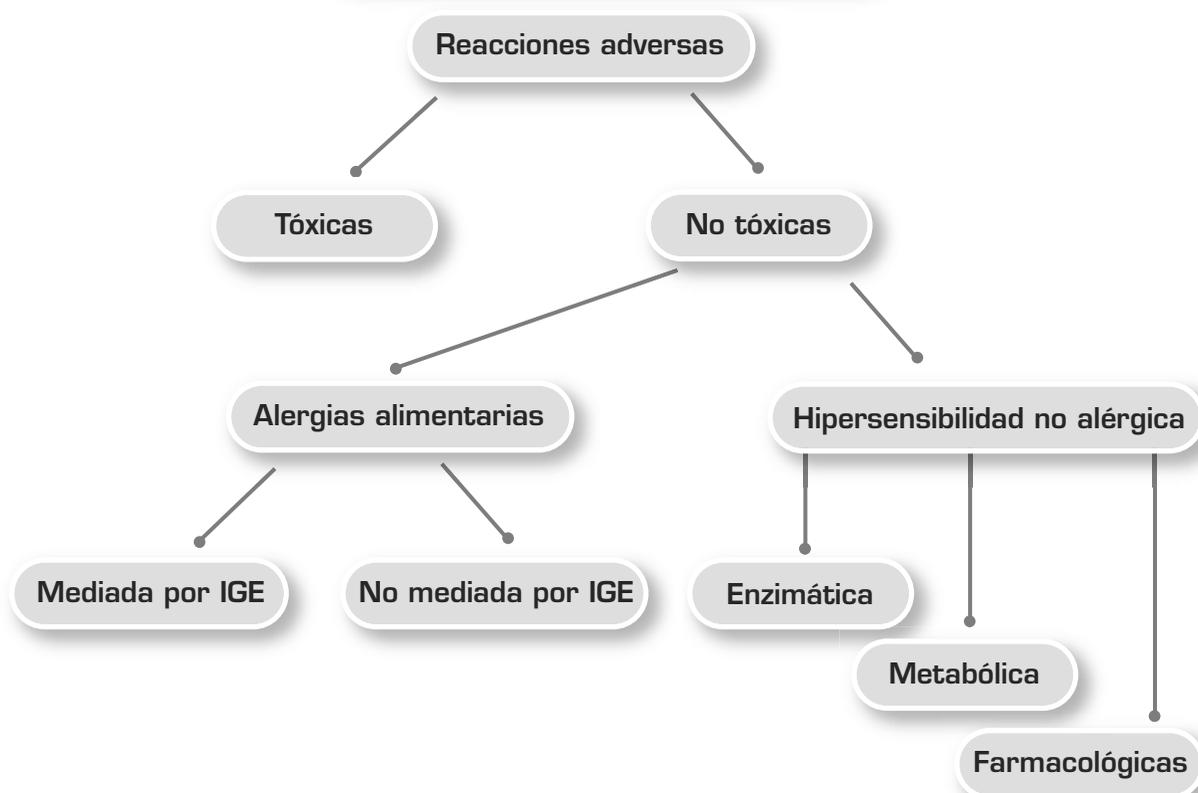
- Enzimáticos, como es la intolerancia a la lactosa y los errores congénitos como la fenilcetonuria.
- Farmacológicos, ya sea por sustancias añadidas a alimentos o presentes en ellos de forma natural, como es el caso de la tiramina en quesos añejos.

Alergia Alimentaria (A.A.): Cuando se haya demostrado que la reacción tiene un mecanismo inmunitario. Es decir, que son reacciones adversas de hipersensibilidad a un alimento o componente alimentario normalmente inocuo.

Las A.A. se subdividen en función de la participación o no, de anticuerpos de la clase IgE en:

- Las mediadas por IgE que presentan efecto inmediato.
- Las no mediadas por IgE que son retardadas.

Gráfico 1
Reacciones adversas a los alimentos



Fuente: modificado de World Allergy Organization 2003.

Tabla 1
Otras definiciones

Hipersensibilidad	Es la causa de signos o síntomas reproducibles objetivamente, que se inician con la exposición a un estímulo definido a una dosis tolerada por las personas normales.
Atopia	Es una tendencia familiar o personal a producir anticuerpos IgE en respuesta a dosis bajas de alérgenos, generalmente proteínas, y a desarrollar síntomas típicos de asma, rinoconjuntivitis o eczema/dermatitis.
Alergia	Es una reacción de hipersensibilidad desencadenada por un mecanismo inmunológico.
Anafilaxia	Es una reacción grave, que compromete la vida, generalizada o de hipersensibilidad sistémica.

Fuente: The EAACI nomenclature task force. Allergy 2001;56:813-24.

También existen **falsas reacciones alérgicas** como las siguientes:

- Alimentos que pueden desencadenar alergia pero dan sobrecarga de histamina: pescado, huevos y fresas.
- Absorción de grandes cantidades de aminas biógenas tras la ingestión abundante de quesos fermentados, pescados ahumados o ciertas legumbres.
- Personas sensibles pueden experimentar sensaciones de nerviosismo tras ingerir queso o chocolate, lo que no se debe confundir con una alergia.
- Aditivos como el aspartamo, los benzoatos, colorantes (tartrazina), glutamato monosódico, nitratos, nitritos, parabenos y sulfitos pueden dar alguna reacción de intolerancia; sin embargo, las verdaderas reacciones alérgicas a aditivos son muy poco frecuentes.
- Reacciones no alérgicas a frutas, suelen dar una irritación alrededor de la boca, debido a los ácidos naturales de ciertos alimentos como el tomate o la naranja.
- Diarrea debida al exceso de azúcar de un zumo de frutas.

Fuente: Modificado O F F A R M 2004;23(9)Octubre.

✚ Epidemiología

Si calculamos la cantidad total de alimentos que ingerimos en nuestra vida, que suele rondar las 100 toneladas, es fácil darnos cuenta que la alimentación representa la mayor carga antigénica a la que se ve sometido nuestro sistema inmunitario.

Se viene observando sobre todo en los países desarrollados un aumento de la prevalencia de las enfermedades alérgicas. Se calcula que tres millones de niños menores de 18 años, tenían una alergia alimentaria en 2007, un aumento del 18% respecto a 1997, según los Centros de Control y Prevención de las Enfermedades de los EE.UU.

A pesar de la ausencia de datos concretos que permitan calcular la frecuencia precisa debido entre otros factores a la falta de uniformidad de los métodos diagnósticos y la disparidad conceptual, la OMS estima que entre 1 a 3% de los adultos y entre 4 a 6% de los niños presentan alergia alimentaria.

Algunos autores indican que las alergias alimentarias son cuatro veces más frecuentes en el niño que en los adultos. Un porcentaje desproporcionadamente alto de sujetos cree (erróneamente) ser alérgico a un determinado alimento. A pesar que la prevalencia estimada de esta patología oscila entre un 4 a 6 % en niños hay un estudio donde la percepción de los padres de alergia en sus hijos es del 25%.

El espectro de los alimentos responsables de las A.A. es variable en función de la edad. La

frecuencia de las alergias a las proteínas animales decrece con la edad mientras que inversamente aumentan las debidas a las proteínas vegetales.

Una de las particularidades de la A.A. en pediatría es su probable regresión espontánea, tanto más cuanto aparece de forma más temprana. Ello es muy claro en el caso de la Alergia a las Proteínas de la Leche de Vaca (APLV), donde la gran mayoría se resuelve antes de los 2 años y de forma excepcional puede ser persistente. Es bueno recordar que el hombre es el único mamífero que se alimenta de la leche de otras especies.

Con respecto a otros alimentos como la carne y el huevo siguen una tendencia similar hacia la regresión, sobre todo, cuando el primer contacto se ha producido antes de los 6 meses de edad. Menos posibilidad de tolerancia posterior es el caso del pescado, y en el caso de los frutos secos o leguminosas casi nunca se logra. Dos de cada tres niños con APLV tienen antecedentes familiares de atopía, asociado más fuertemente al fenotipo materno. El riesgo de atopía se incrementa cuando los padres o hermanos presentan una enfermedad atópica (20 a 40% y 25 a 30%, respectivamente) y es aún mayor si ambos padres la tienen (40-60%). Parecería haber entonces una predisposición genética, pero la expresión fenotípica de alergia depende de una compleja interacción entre los factores genéticos y los ambientales.

Etiología

Los alimentos siempre han jugado un papel importante en la identidad cultural de la humanidad.

La modificación de los hábitos alimentarios en los últimos años como la incorporación de kiwi o mango, en la cultura occidental ha dado lugar a la descripción de nuevos cuadros de alergias alimentarias por comidas consideradas anteriormente exóticas.

Se mencionan en la literatura más de 170 alimentos que pueden originar diferentes reacciones adversas que dependen de la edad y de los hábitos alimentarios. Sin embargo, cuando se excluyen las sensibilizaciones sin expresión clínica, la mayor parte de los pacientes reaccionan sólo a unos pocos alimentos. Su prevalencia puede variar con la edad, con factores asociados a la exposición a los alérgenos y, fundamentalmente, a procesos de maduración inmunológica y fisiológica. Los alérgenos alimentarios son proteínas de origen animal o vegetal y se llaman **trofoalérgenos**. Suelen ser glucoproteínas que representan una mínima porción del alimento pero tienen una gran potencia biológica, es decir, reducidas cantidades pueden desencadenar síntomas importantes. La parte del alérgeno que suele ser reconocida se llama **epitope**.

La frecuencia relativa de los trofoalérgenos implicados en las alergias reflejan las costumbres alimentarias de cada país. La respuesta inmunitaria frente a hidratos de carbono o grasas, suelen ser nulas, ya que son estructuralmente muy parecidos en todas las especies animales y vegetales. Se sabe que una determinada IgE puede reconocer antígenos diferentes. En las alergias alimentarias se observan reacciones cruzadas. La base etiopatogénica de este hecho se fundamenta en que el anticuerpo reconoce sólo una cadena corta de aminoácidos del antígeno, el epitope, por lo que basta que dos proteínas se asemejen en unos cuantos aminoácidos para que

existan reacciones cruzadas. Estas reacciones se basan en homología en distintos niveles:

- Compartir determinantes de especies filogenéticamente cercanas como los alérgicos a gambas pueden ser alérgicos o estar sensibilizados (sin expresión clínica) a la langosta.
- Compartir determinantes por analogía funcional. Es decir, tener proteínas comunes entre alimentos distantes a nivel taxonómico. Son proteínas de reserva de semillas de productos de diferentes familias. Ejemplos: las glicininas que se encuentran en las leguminosas (maní), frutos secos y el coco.
- Reacciones cruzadas atribuidas a panalérgenos. Se denominan "panalérgenos" a un grupo de proteínas conservadas por la evolución debido a que desempeñan una función importante en las especies vegetales o animales. En el reino vegetal es donde más se observan estas reacciones cruzadas, y son indispensables para la defensa de las plantas, de organismos predadores o necesarias en situaciones de estrés abiótico (frío, calor, sequía, salinidad, etc.) y que explicarían estas reacciones.

Dentro de los panalérgenos vegetales podemos citar:

- Proteínas PR (Pathogenesis Related Proteins) son grupos de proteínas llamadas PR2, PR3, Ej.PR4 que están relacionadas con el síndrome látex-fruta.
- Las proteínas transportadoras de lípidos (LPT) son muy resistentes a cambios de temperatura, pH y actuarían por sensibilidad digestiva, dando cuadros graves y se asocian a las familias de las Rosaceae como el durazno, damasco, ciruela, etc.
- Las profilinas, son proteínas que integran el citoesqueleto celular y están presentes en casi todas las células eucarióticas, son los panalérgenos más sensibles y se los asocia más frecuentemente a sensibilización por vía inhalatoria, expresando el síndrome de alergia oral.

Es muy importante considerar que el hombre se sensibiliza a alimentos por vía oral en etapas tempranas de la vida por un fallo del mecanismo de tolerancia inmunológica. A mayor edad la sensibilización es por vía respiratoria para las alergias asociadas a aeroalérgenos y alimentos.

Alimentos y alérgenos implicados

La mayor parte de las alergias alimentarias mediadas por Ig E pueden atribuirse a un pequeño grupo de ocho alimentos, que algunos han llamado "los grandes ocho": leche de vaca, huevo, pescado, crustáceos, maní (cacahuete), soja, nueces y trigo. Esos alimentos son responsables de más del 90% de las reacciones alérgicas a los alimentos moderadas y graves.

Tabla 2
Alimentos implicados

Alergia alimentos	
Niños	Adultos
Leche	Nueces
Soja	Maní
Huevo	Pescado
Trigo	Mariscos
Pescado	
Nueces	
Maní	

Fuente: Modificado Burks W. Food Allergens. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2001, 1:243-8.

Leche

Constituye el único alimento de los mamíferos recién nacidos. La composición de la secreción láctea se adapta en cada caso a las necesidades de crecimiento de cada especie y presenta variaciones en función del tiempo. El desarrollo físico del niño es relativamente lento comparándolo con las crías de otras especies de mamíferos ya que en el hombre la compleja maduración del sistema nervioso prima sobre el aumento de masa corporal.

En la especie humana la leche inicial, el calostro, es una secreción de poco valor energético pero rico en sustancias inmunológicamente activas. En semanas posteriores varía disminuyendo la cantidad de inmunoglobulinas y aumentando la proporción de lactosa y lípidos. La leche humana madura, en comparación con otros mamíferos, tiene un contenido proteico bajo (0,9-1,1 g/dl versus 3,5 g/dl en la leche de vaca) y dentro de

esta cifra las proteínas con función plástica representan una cantidad menor de 0,9 g/dl teniendo el resto de las proteínas (inmunoglobulina A, transferrina, lisozima) funciones distintas de las nutricionales.

La lactancia materna exclusiva, promueve el desarrollo de la tolerancia oral a los alimentos.

Este efecto protector (que recibe el bebé a través de la lactancia) es debido a la exposición disminuida a proteínas ectópicas, a la protección pasiva proporcionada por la IgA secretada por la leche materna, y/o los factores solubles de la leche humana, que inducen la maduración precoz de la barrera intestinal y la respuesta inmune del lactante.

La leche de vaca es mucho más rica en proteínas que la humana y quizás es el primer antígeno alimentario, no homólogo, con que el ser humano entra en contacto de forma conocida, por ello, no es de extrañar que, en la primera infancia, es el alimento que produce mayor número de A.A.

Los principales alérgenos se encuentran en las proteínas séricas de la leche de vaca, siendo responsables de la APLV, la beta-lactoglobulina la alfa-lactoalbúmina, y en menor grado, seroalbúmina bovina y en las caseínas (alfa, beta y kappa).

La beta-lactoglobulina es la proteína que induce con mayor frecuencia reacciones adversas. Su secuencia peptídica guarda gran homología con la globulinas de la leche de oveja y de cabra. La seroalbúmina bovina es una proteína heterogénea con un peso molecular de 66,5 kD y representa el 1% del contenido proteico de la leche de vaca.

La alfa-lactoalbúmina representa el 4% de la proteína total y comparte epítopes comunes con la ovoalbúmina de la clara de huevo, lo que explica que algunos niños alérgicos a la proteína de la leche de vaca sean también a la ovoalbúmina de la clara de huevo. La caseína es un factor de persistencia, de modo que los niños que tienen reacción específica frente a la caseína, habitualmente tardan más tiempo en superar la alergia.

APLV se puede encontrar inclusive en niños alimentados exclusivamente con leche materna. Su incidencia en este grupo es baja, aproximadamente del 0,5%. Su presentación en general es leve a moderada dado que la concentración de la proteína de la leche de vaca, en la leche humana es 100.000 veces menor.

Huevos

La ovoalbúmina y el ovomucoide de la clara son los principales alérgenos, siendo el último resistente a la cocción. La yema de huevo es menos antigénica que la clara, aunque contiene las livetinas, entre las que se encuentra la alfa-livetina, que se identifica con la albúmina sérica del pollo, y puede ser sensibilizante y responsable del síndrome ave-huevo. En este síndrome se observa primero síntomas de alergia respiratoria por Ag. de aves (Ejemplo:

plumas) y posteriormente desarrollan la hipersensibilidad alimentaria al huevo. Es más frecuente en adultos, pero en niños predominan los síntomas digestivos y respiratorios sobre los cutáneos y la tolerancia a veces no se logra.

Pescado

La capacidad alergénica del pescado se debe a las parvoalbúminas, que representan aproximadamente el 30% del tejido muscular y que suelen resistir la cocción. Las especies de pescados involucradas con mayor frecuencia en las reacciones alérgicas son los gadiformes (bacalao, merluza), los peces planos (lenguado y gallo); menos el salmón, los clupeiformes (sardina, boquerón) y el atún. El pescado también puede dar lugar a otras reacciones adversas por su poder liberador de histamina. Existen especies como el atún, que suelen ser muy ricas en histamina, sobre todo si no se consumen demasiado frescos (degradación de histidina a histamina).

Mariscos

Además de ser ricos en histamina, tienen un gran poder liberador de ésta, por ello no siempre es fácil valorar si existe una alergia o no. La gamba es la que suele dar más problemas alérgicos y a veces presenta reacción cruzada con el langostino y el cangrejo de mar.

Frutas

A pesar de lo que expresa la cultura popular los cítricos y la frutilla tan nombrados como causantes de alergia, no son los más alergénicos. Las fresas son las más conocidas, su hipersensibilidad se debe a su alto poder liberador de histamina. También es frecuente observar alergias a otras frutas como kiwi, mango, etc. La alergia al plátano es infrecuente. En algunas zonas de Europa el durazno es el principal alérgeno y puede haber reacciones cruzadas con otras frutas como damasco, ciruela, peras, manzanas.

Frutos secos

La nuez, castaña y avellana son las que producen la mayoría de reacciones, que suelen ser muy violentas, tanto a nivel cutáneo como

respiratorio, dando lugar en bastantes ocasiones a shocks anafilácticos. La alergia a frutos secos suele estar asociada a alergia a diversos pólenes. La mayoría de los individuos con alergia a avellana están sensibilizados a pólenes de abedul y de avellano.

El síndrome látex-fruta se da por la asociación entre la heveína, una proteína del látex que presenta epitopes comunes con la quitinasas de clase I que se comporta como alérgeno de determinadas frutas como la castaña, kiwi, maní, banana y que explicaría la aparición de síntomas con la ingesta de dichas frutas en pacientes alérgicos al látex.

Leguminosas

Sobre todo el maní y las lentejas son los más conflictivos. El maní se emplea como aditivo saborizante o aromatizante y el consumo de pequeñas dosis es suficiente para provocar manifestaciones alérgicas muy graves. El principal alérgeno, el Ara h 1, es una glicoproteína que tiene gran similitud química con las vicilinas, proteínas presentes en semillas de diversas plantas como lentejas y guisantes e incluso semillas de sésamo. El problema de esta alergia alimentaria es que es raro que desaparezca con los años. En cuanto a la soja, suele tener un poder antigénico igual a la leche de vaca.

Cereales

De las alergias a cereales, las más importantes son al trigo y la soja. Los alérgenos mayoritarios del trigo son albúminas y globulinas que a veces pueden producir reactividad cruzada con pólenes de gramíneas. En la soja se ha identificado como alérgenos mayoritario una proteína termolábil de 25 aminoácidos. La soja puede estar presente como alérgeno oculto en embutidos y bollería y hasta un 15% de los niños con A PLV, en especial los no mediada por Ig E pueden desarrollar sensibilización a la soja si se les administran fórmulas de soja como sustitutiva de la leche de vaca.

Los estudios que han analizado la evolución natural de estas alergias indican que la alergia a la soja y cereales suele superarse también típicamente en la edad preescolar.

Otros alérgenos

El apio, mostaza, sésamo producen cuadros de alergia alimentaria. El tomate, crudo o cocinado es un elemento habitual en la alimentación y suele producir como manifestación el síndrome de alergia oral.

Aditivos

Se entiende por "aditivo alimentario" cualquier sustancia que, normalmente, no se consume como alimento ni se usa como ingrediente característico en la alimentación, independientemente de que tenga o no valor nutritivo. Si una sustancia es añadida a un alimento con un propósito específico, es considerada un aditivo directo, por ejemplo, el dulcificante aspartamo, usado en bebidas, yogurt y goma de mascar. Los aditivos indirectos de alimentos son aquéllos que se convierten en parte del alimento, aunque en cantidades insignificantes, lo cual puede suceder durante la manipulación, empaque o almacenamiento.

En realidad, se desconoce la incidencia y prevalencia de las reacciones adversas a aditivos, debido a la falta de estudios controlados.

Alérgenos de alimentos modificados genéticamente

La tecnología de la modificación genética nació en la década de 1970 y uno de sus avances más notorios es la creación de nuevas variedades de plantas agrícolas. Desde entonces, en varios países, entre los cuales la Argentina es uno de los principales, cada año se siembran muchos millones de hectáreas con cultivos transgénicos comerciales, como soja, algodón, tabaco, papa y maíz. Está demostrado que la utilización de un gen codificador de una proteína alergénica de un alimento, puede transformar al alimento genéticamente modificado (AGM) en alergénico para los individuos sensibilizados al alimento fuente. Sin embargo, la utilización de AGM no debe constituir un problema y, por ahora, no se han comunicado reacciones alérgicas con estos alimentos. Existe una normativa para evaluar la alergenicidad potencial estos alimentos e impedir, si fuera necesario, su futura comercialización (FAO-WHO, 2001).

Factorios favorecedores en la alergia alimentaria

No están precisados los factores que pueden favorecer la aparición de reacciones alérgicas no mediadas por IgE. Muchas de ellas son de patogenia compleja, en las que se involucran también mecanismos de autoinmunidad por ejemplo en la enfermedad celíaca. En cambio, sí se ha observado que diversos factores pueden actuar, conjunta o separadamente, en la aparición de reacciones mediadas por respuesta IgE ante un alimento determinado, como son:

- Frecuencia de su consumo. Depende, en gran parte, de los hábitos alimentarios de la población.
- Capacidad alérgica propia de cada alimento.
- Presentación del alérgeno. Dosis mínimas de antígeno ingeridas en forma aislada o esporádica con largos intervalos de tiempo (semanas o meses) pueden favorecer la respuesta IgE. Para algunos autores el factor más sensibilizante en APLV, sería la administración de tomas aisladas de fórmula adaptada en niños con lactancia materna. Se ha descrito también sensibilización con expresión clínica en niños alimentados exclusivamente con lactancia materna por proteínas bovinas vehiculizadas a través de la secreción láctea materna.
- Alta capacidad de respuesta Ig E. En los pacientes conocidos como “de riesgo atópico”, (con alta incidencia de antecedentes alérgicos familiares), valores elevados de Ig E sérica y poli sensibilizaciones a los más variados alérgenos.
- Edad de introducción en la alimentación del

niño. El moco de la mucosa intestinal está reducido durante las primeras semanas de vida, ya que la mucina está solamente presente en bajas concentraciones en el recién nacido. Los recién nacidos carecen de Ig A e Ig M en las secreciones exocrinas y la Ig A secretora (s-Ig A) está ausente en el nacimiento y permanece baja durante los primeros meses de vida

- El uso de inhibidores de la bomba de protones, más la producción de ácido gástrico relativamente baja durante el primer mes de vida, pueden jugar un papel en la patogénesis de la alergia alimentaria.

La cesárea y la utilización de antibióticos en los primeros meses de vida producen alteración en la formación de una flora intestinal normal. La gran variedad de microorganismos del cuerpo, colectivamente denominados microbiota, llevan a cabo funciones esenciales para nuestra supervivencia. Algunos microbios producen vitaminas y otros nutrientes esenciales. Muchos metabolizan alimentos que no podemos digerir por nosotros mismos. También descomponen fármacos y toxinas y regulan múltiples aspectos de la inmunidad innata y adquirida, protegiendo al organismo huésped de infecciones y de inflamación crónica, y también, posiblemente, de muchos trastornos de base inmunológica. Los bebés que nacen por vía vaginal son colonizados por bacterias fecales y vaginales de la madre, los nacidos por cesárea inicialmente se ven expuestos a bacterias que se originan del ambiente hospitalario y del personal de atención médica. Además, los niños nacidos por cesárea también tienden a experimentar una demora en el acceso a la leche materna, la cual ejerce una poderosa influencia sobre la microbiota intestinal.

Fisiopatología

El sistema inmune intestinal es capaz de discriminar entre las proteínas extrañas dañinas o patógenas y las inocuas. En este proceso intervienen diferentes mecanismos, inmunológicos no inmunológicos o barreras mecánicas como la secreción de ácido gástrico

y enzimas proteolíticas. Estos últimos digieren proteínas transformándolas en moléculas menos antigénicas, ya sea disminuyendo su tamaño o alterando su estructura.

Otras barreras físicas incluyen la producción de moco y la peristalsis; éstas disminuyen el

contacto de alérgenos alimentarios potentes con la mucosa gastrointestinal.

Dentro del sistema inmune de la mucosa intestinal están:

- Un tipo de receptores en las células epiteliales denominados *toll-like receptors* (TLR).
- Las células dendríticas, capaces de percibir patrones moleculares de bacterias y microorganismos y presentarlos al resto del sistema inmune.
- La Ig A secretora.
- El tejido linfoide asociado con el intestino: Gut Associated Lymphoid Tissue (GALT).
- Las Ig G e Ig A específica.

En condiciones fisiológicas, los alérgenos alimentarios intactos o digeridos parcialmente, en el lumen intestinal encuentran a las células M que los captan, atraviesan la mucosa intestinal para que se inicie la respuesta inmune y lleguen al GALT. Una vez establecida esa respuesta se realiza una presentación muy abundante a linfocitos B y T en esa zona, para desencadenar una respuesta inmune adaptativa. Además, se activan mecanismos de tipo regulador, que hacen que la respuesta inmune ejerza su función dentro de límites que no sean dañinos para el propio organismo. Actúan como intermediarios, la interleuquina (IL) 10 y el TGF (factor transformante de crecimiento) beta, e IL reguladoras, que inhiben el desarrollo de una respuesta mayor. El equilibrio entre estas respuestas permite que se produzca tolerancia o hipo reactividad frente a antígenos de alimentos y de bacterias comensales, al tiempo que se desarrolla una respuesta inmune contra bacterias patógenas.

La tolerancia oral es la falta de respuesta

inmunológica a los antígenos alimentarios que han atravesado la mucosa intestinal.

La hipersensibilidad a alimentos es el resultado de la pérdida o ausencia de tolerancia y el tipo de respuesta ante la presencia de un alérgeno puede ser muy variable. En las A.A. generalmente se habla de 3 tipos de mecanismos implicados (tipo I, III o IV según Clasificación de Gell y Coombs), que pueden coexistir en un mismo individuo.

Reacción de tipo I o dependiente de Ig E: es la forma más frecuente de alergia alimentaria y es una reacción de tipo inmediato. Tras una primera exposición, el sujeto es sensibilizado y produce la síntesis de anticuerpos específicos que suelen ser inmunoglobulinas de clase E (Ig E), que quedan expuestas en la superficie de mastocitos y basófilos. Tras una segunda exposición el antígeno se fija a las Ig E, lo que da lugar a la desgranulación de los mastocitos y basófilos y a la ulterior liberación de mediadores químicos: histamina, leucotrienos, factores de agregación plaquetaria, prostaglandinas, etc. El foco puede ser intestinal, bronquial o generalizado.

Reacción de tipo III o por inmunocomplejos: se produce por la interacción del antígeno con los anticuerpos circulantes Ig G o Ig M, que forman complejos inmunitarios y dan lugar a cascadas bioquímicas de naturaleza inflamatoria. Es un tipo de reacción semiretardada. Los síntomas suelen ser sobre todo de tipo digestivo.

Reacción de tipo IV o reacción celular mediada por linfocitos T: se debe a la interacción del antígeno con linfocitos T sensibilizados que liberan citoquinas. Es una alergia de acción retardada. Los síntomas son digestivos.

Clínica

Existen tres patrones de respuesta de acuerdo al tiempo de presentación.

Reacción precoz o inmediata: se caracteriza porque la sintomatología tiene un inicio o aparición brusca (generalmente entre 1 minuto a 2 horas), los síntomas más frecuentes incluyen erupción morbiliforme o urticariana,

edema en labios y cara, estornudos, prurito nasal y broncoespasmo; en casos excepcionales, el cuadro puede debutar como un choque anafiláctico. Esta reacción ocurre generalmente después de la ingestión de pequeñas cantidades de alérgeno, todos estos síntomas se relacionan con reacciones de **hipersensibilidad mediada por Ig E.**

Reacción intermedia: se caracteriza porque los síntomas comienzan a desarrollarse entre 2 hs. a 1 día después de la ingesta. Los síntomas predominantes son vómitos y diarrea; para producir ésta reacción generalmente se requieren cantidades moderadas del alérgeno y alrededor de un tercio de pacientes en este grupo tiene pruebas cutáneas de escarificación positivas.

Reacción tardía o retardada: se caracteriza porque los síntomas se presentan generalmente después de 1 día de la ingesta, por lo que se hace más difícil establecer una relación causa efecto. Los síntomas más frecuentes son los gastrointestinales (diarrea) y los cutáneos (eczema); este grupo de síntomas está más relacionado con una **reacción de hipersensibilidad retardada**, sin embargo en un 20% de los pacientes de este grupo, puede demostrarse la presencia de Ig E específica.

➤ Síntomas de las reacciones alérgicas a los alimentos

Respiratorios	<ul style="list-style-type: none"> • Rinitis o congestión nasal • Estornudos • Asma - Broncoespasmos • Tos • Sibilancias
Cutáneos	<ul style="list-style-type: none"> • Inflamación de labios, boca, lengua, cara y/o garganta (angioedema) • Urticaria • Erupciones o enrojecimiento • Prurito • Eccema • Dermatitis atópica
Gastrointestinales	<ul style="list-style-type: none"> • Dolor abdominal • Diarrea o constipación • Vómitos, náuseas • Cólicos • Hemorragia digestiva
Sistémicos	<ul style="list-style-type: none"> • Shock anafiláctico (generalizado grave)

De acuerdo a las **formas clínicas de presentación** podemos hablar de síntomas extragastrointestinales y síntomas gastrointestinales.

A) Síntomas extragastrointestinales

Sistémicos Anafilaxia: mediada por Ig E es la manifestación más importante y severa. Se estima su aparición en el 1-2 % de los casos de **hipersensibilidad inmediata** a alimentos. Afecta a múltiples órganos y sistemas, manifestándose con dolor abdominal, náuseas, vómitos, diarrea, disnea, cianosis, dolor torácico, urticaria, angioedema, arritmia, hipotensión y shock. Suele aparecer entre 1 minuto a 2 horas, tras la ingesta del alimento, aunque se han comunicado casos raros de anafilaxia sistémica horas después de ingerir el alimento sensibilizante. Es posible que la primera manifestación de alergia alimentaria sea un episodio de choque

anafiláctico, pero, más a menudo, está precedido de síntomas menores, como molestias abdominales o urticaria, en relación con exposiciones previas al alimento sensibilizante. Los alimentos son la causa más frecuente de anafilaxia en la población general y los que con más frecuencia causan choque anafiláctico en el niño son la leche de vaca, pescado y maní, y en el adolescente y adulto, el maní y los frutos secos.

Cutáneos: urticaria y/o angioedema constituyen los signos más frecuentes. Pueden aparecer aislados, o asociados con síntomas y signos en otros órganos o en el contexto de una reacción anafiláctica grave. Las lesiones urticarianas suelen aparecer súbitamente, acompañadas de intenso prurito, con localización, tamaño e intensidad muy variables. Un síntoma muy grave es la posible aparición de edema de glotis. A veces las lesiones urticarianas no son evidentes y sólo se observa prurito intenso y sensación de

calor con eritema localizado o generalizado. Rara vez la urticaria crónica es producida por alergia alimentaria.

En la dermatitis atópica las características patogénicas y clínicas parecen indicar que este proceso es resultado de una hipersensibilidad, compatible con el estadio final de una reacción cutánea tardía, con activación de linfocitos Th2 por las células de Langerhans portadoras de Ig E.

Respiratorios: pueden ser asma, rinitis, hiperreactividad bronquial, y hasta otitis media serosa, si bien estos síntomas son más frecuentes por alérgenos inhalatorios.

B) Síntomas gastrointestinales

Dentro del espectro de las manifestaciones digestivas tenemos desde las claramente mediadas por Ig E a las no mediadas por Ig E.

Hipersensibilidad Gastrointestinal Inmediata: mediada por Ig E. De aparición brusca con náuseas, dolor abdominal de tipo cólicos, vómitos dentro de 1 a 2 horas de la ingesta del alérgeno y diarrea dentro de las 2 a 6 hs. Puede ir asociado a síntomas respiratorios o cutáneos. Los alimentos implicados son: leche, huevo, soja, cereal, pescado o maní.

Tabla 3
Hipersensibilidad inmediata

Manifestaciones	Náuseas, dolor abdominal. Vómitos, diarrea. Frecuente asociación con atopía.
Estudio	Hipotonía gástrica y piloroespasmo.
Proteínas implicadas	Leche, huevos, soja, cereales, pescado o maní.
Evolución	80% se resuelve con eliminación de la dieta. Excepto pescado, maní.

Fuente: Modificado de: Sampson HA. JPGN 2000;30(1).

Síndrome de alergia oral: mediado por Ig E. Aparece inmediatamente al contacto con el alérgeno. En forma práctica podemos considerarlo una forma de urticaria de contacto localizada en la orofaringe. La manifestación en piel puede iniciarse con el solo contacto del alimento involucrado en el labio, con eritema, angioedema y urticaria, incluye prurito, edema, y/o hormigueo en labios, lengua, paladar u orofaringe y

ocasionalmente broncoespasmo. En los chicos más grandes es típico por durazno, melón, kiwi y es muy frecuente en pacientes con alergia a pólenes, por reactividad cruzada con proteínas estructurales o de defensas de los pólenes que están muy extendidas en todo el reino vegetal (profilinas). No suele ocurrir con las mismas frutas o verduras cocinadas, siendo la termolabilidad una explicación pausable de su tolerancia.

Tabla 4
Síndrome de alergia oral

Manifestaciones orales	Sensación de quemazón. Prurito, eritema. Síntomas de comienzo inmediatos.
Proteínas implicadas	Frutas frescas y vegetales. Frecuente reacción cruzada con polen y látex.

Fuente: Modificado de: Sampson HA. JPGN 2000;30(1).

Síndrome de enterocolitis: mediada por células T productoras de citoquinas. Aparece entre 1 a 3 horas posterior a la ingesta del alérgeno, con deshidratación, acidosis, náuseas, vómitos, hipotonía, hipotensión en el 15%, palidez, letargo y distensión abdominal con diarrea a veces con sangre a las 5 a 8 hs. Los alimentos implicados son: leche, soja, arroz, aves, pescado. Realizar pruebas de desafío es de riesgo porque puede desencadenar hipotensión/shock.

Enteropatía por proteína alimentaria: mediada por células T. Vómitos, saciedad temprana, distensión abdominal, edema, hipoalbuminemia. Es decir, presenta una diarrea con síndrome de mal absorción intestinal con anticuerpos para enfermedad celíaca negativos. Presentan lesión de la mucosa intestinal, leve a severa atrofia intestinal a veces en parches, puede observarse infiltrado de linfocitos intraepiteliales. A veces se presenta como enteropatía perdedora de proteínas con severo impacto en el crecimiento. Siendo desencadenada por los alérgenos de la leche, soja, cereales, huevo, pescado.

Esofagitis eosinofílica: La expresión clínica de este cuadro es la del reflujo gastroesofágico que no responde al tratamiento habitual. Es más frecuente en niños más grandes y aún en adultos, los cuales pueden tener además dolor abdominal, intermitente o esporádico y puede agravarse con disfagia. Para el diagnóstico es necesario la endoscopia con biopsia donde se encuentra un denso infiltrado eosinofílico en lámina propia y diferenciar con lesiones por reflujo gastroesofágico (que también puede tener eosinófilos en la mucosa) a través del recuento, con más de 15 a 20 eosinófilos por campo, característica distribución de los mismos, incluso en acúmulos formando micro abscesos, o en la superficie luminal de la mucosa o en fragmentos sueltos de células escamosas con numerosos eosinófilos, con inflamación y fibrosis en la lamina propia.

Gastroenterocolitis eosinofílica: el mecanismo involucrado es mixto, mediado por células T y por IgE. En dos tercios de los pacientes hay eosinofilia periférica, es poco frecuente y se caracteriza por el infiltrado eosinofílico en tejidos gastrointestinales. Se clasifica en formas: mucosas, muscular y serosa. El compromiso de la mucosa se asocia a síntomas como diarrea, náuseas, vómitos, sangrado o mal absorción. Si afecta el intestino delgado, puede presentarse con enteropatía perdedora de proteínas y retraso de crecimiento. La forma muscular se manifiesta con síntomas obstructivos y la serosa con ascitis eosinofílica. Es frecuente el fallo de crecimiento y la dismotilidad gástrica.

Proctitis y Proctocolitis: no mediado por Ig E. En general son niños eutróficos, sin irritabilidad y cuyo único síntoma es el hallazgo de estrías de sangre en la materia fecal, en general con moco. Se presenta en el primer trimestre de la vida, con una edad media de 2 meses. El 60% de los niños está alimentado exclusivamente con leche materna. En raras ocasiones la intensidad del sangrado puede requerir endoscopia digestiva baja para realizar diagnóstico diferenciales. Presentan eosinofilia periférica leve, generalmente sin anemia.

Constipación: controvertida su presentación como parte de las alergias alimentarias. Se asocia a pujos y tenesmo preevacuatorio, rash peri anal y fisuras.

Cólicos e irritabilidad: Definiendo cólico del lactante como "llanto e irritabilidad por más de tres horas, por lo menos tres veces por semana, por un período de tres semanas". Puede presentarse en los cuadros de APLV no mediada por Ig E

Vómitos: A veces los vómitos son parte de un cuadro de reflujo gastroesofágico que no responde al tratamiento habitual. Pudiendo presentarse en el primer semestre de la vida con mal progreso de peso. El mecanismo inmunológico involucrado es mediado por linfocitos.

Evaluación del niño con sospecha de alergia alimentaria

Desde el **análisis de los signos y síntomas** tener en cuenta:

- Respuesta gastrointestinal inmediata (prurito oral, vómitos, diarrea) luego de un alimento.
- Deposiciones con moco y sangre en un lactante.
- Síndrome de mal absorción/enteropatía perdedora de proteínas.
- Vómitos, diarrea, disfagia signos subagudos o crónicos.
- Falla en el crecimiento y desarrollo.
- Síntomas gastrointestinales en pacientes atópicos.
- Cólico infantil, reflujo gastroesofágico y constipación crónica que no responden a manejo tradicional.

Existen **factores que incrementan** la posibilidad de alergia alimentaria como causante de enfermedad gastrointestinal:

- Niños menores de 3 años.
- Reacción aguda próxima a la ingestión de un alimento en particular.
- Asociación a enfermedades atópica como dermatitis atópica (eczema), asma.

- Historia familiar de atopía.
- Reacción aguda alérgica a otro alimento.

Historia clínica


El abordaje diagnóstico debe partir de la elaboración cuidadosa de la historia clínica.


La anamnesis debe incluir la descripción de la alimentación detallada del paciente, leche materna y artificial complementaria o suplementaria, biberones esporádicos. Síntomas presentes, su relación temporal con la ingesta del alimento supuestamente implicado, frecuencia con la que ha ocurrido el suceso, descripción del cuadro clínico, reproductibilidad o no del episodio cuando ingiere el alimento implicado, factores precipitantes, antecedentes familiares.

Los datos a indagar en la anamnesis deben incluir la clínica, los referentes al alimento y al paciente.

Referentes a la **clínica**

- Síntomas (los descritos como frecuentes).
- Tiempo de aparición (reacción inmediata o < a 1 hora es propia de alergia a alimentos).
- Gravedad.
- Frecuencia.
- Tiempo transcurrido desde el último episodio.

Referentes al **alimento**

- Identificación del alimento.
- Estado del alimento (crudo, cocinado, completo o parte, etc.).
- Cantidad ingerida.
- Tolerancia previa y/o posterior (descubre sensibilizaciones ya superadas).
- Reacciones cruzadas.
- Alimentos ocultos y contaminantes (enmascarados, especias, aditivos, alérgenos no alimentarios, etc.).

Referentes al **paciente**

- Edad actual y comienzo de sintomatología.
- Circunstancias acompañantes (estado de salud, tratamientos farmacológicos, momento de la reacción, etc.).
- Antecedentes personales y familiares.
- Factores de riesgo (exposición temprana a alérgenos alimentarios, exceso de alimentos potencialmente antigénicos).

Completar la historia con la **exploración física**.
Búsqueda de signos de deficiencias nutricionales (palidez de mucosas, rosario costal, etc.).
Evaluar el peso, la talla, curva pondoestatural, la relación peso/talla y el IMC.

➤ Diagnóstico

El diagnóstico de la alergia alimentaria se basa en **tres aspectos fundamentales**:

- Demostrar que la reacción adversa ha sido causado por un alimento.
- Diagnóstico diferencial con otras causas de reacción alimentaria no alérgica.
- Demostrar el mecanismo inmunológico implicado.

❖

Un diagnóstico correcto es una necesidad en un paciente que presenta sintomatología compatible. Un diagnóstico equivocado puede llevar a cambios innecesarios en hábitos alimentarios y a modificaciones nutricionales sin fundamento.

❖

En las A.A. se incluyen un grupo heterogéneo de manifestaciones que corresponden a diferentes mecanismos fisiopatológicos. En la infancia el diagnóstico deberá ser periódicamente revisado, ya que la sensibilización suele ser transitoria. El pediatra valorará la clínica y de acuerdo a la gravedad, repercusión, mecanismo involucrado y diagnósticos diferenciales realizará la analítica más adecuada a cada paciente.

Analizaremos diferentes aspectos del recurso diagnóstico que nos brinda el laboratorio para luego proponer algoritmos de manejo.

Exploraciones generales. Exploraciones hemáticas que ponen de manifiesto, por ejemplo, eosinofilia. En los pacientes que su estado nutricional no es óptimo debe efectuarse hemograma y bioquímica sanguínea nutricional básica (albúmina, ferritina, calcio, fósforo, fosfatas alcalinas), investigar la materia fecal para determinar sangre oculta. Ninguna de estas prácticas son específicas pero ayudan al soporte clínico de la enfermedad y serán solicitadas según considere el pediatra. Pueden ser útiles otros

exámenes en base a los diagnósticos diferenciales planteados (por ejemplo: test de absorción, anticuerpos para enfermedad celíaca, etc).

Exámenes específicos. Clasificados en in vitro e in vivo.

Técnicas in vitro

Son un complemento diagnóstico a la historia clínica y a las pruebas in vivo.

Podemos clasificar las **técnicas in vitro** en 2 grandes grupos:

- 1) Las que **estudian la reacción Ag-Ac**, como sería **Ig E sérica, Ig E antígeno específico**.
- 2) Las que **permiten determinar mediadores** que se liberan en la reacción Ag-Ac, tales como el test de liberación de histamina, la determinación de leucotrienos, de triptasa, el test de activación de basófilos, la proteína catiónica del eosinófilo, etc.

❖

La cuantificación de Ig E sérica total, es hoy una rutina dentro del diagnóstico alergológico.

❖

Es útil y permite distinguir entre atópicos y no atópicos. Deben tenerse en cuenta sus limitaciones, derivadas de varios hechos. En primer lugar la amplia variabilidad de los valores normales de Ig E total en la población general, la cual hace que se produzca una superposición de las cifras de Ig E de individuos atópicos y no atópicos en una ancha zona de valores. Esta situación es mucho más acentuada en el niño, debido a la dinámica de la Ig E y a que su cuantificación varía con la edad. Además, en la interpretación de los resultados de IgE total debe tenerse en cuenta la fluctuación de las cifras de Ig E de los sujetos atópicos en determinadas circunstancias, por ejemplo, la época del año (pacientes polínicos), realización de inmunoterapia, etc. Su elevación no es patognomónica de procesos alérgicos, puede encontrarse elevada en parasitosis y en algunas inmunodeficiencias.

Ig E Ag específica. Existen diversas técnicas (radioisotópicas, inmunoenzimáticas, colorimétricas, fluorimétricas y quimioluminiscentes) en las que el alérgeno puede encontrarse en fase líquida o sólida.

Entre ellas existe buena correlación aunque pueden existir diferencias. Una de estos métodos es la prueba de radioalergoabsorción (RAST). La técnica consiste en medir la cantidad de anti-Ig E radiomarcada que permanece unida al complejo antígeno anticuerpo, que dependerá de la cantidad de Ig E presente en el suero del enfermo. Existe una amplia variación intra o interlaboratorios. La determinación de Ig E específica nos permite conocer la sensibilización a un determinado alérgeno confirmando la sospecha clínica y los test in vivo. Puede dar falsos positivos y negativos. Su cuantificación por sí sola no es diagnóstico y tampoco permite diferenciar si está sensibilizado o tiene alergia. La monitorización de niveles de Ig E específica puede orientar en la predicción de la tolerancia posterior al alimento en algunos casos.

Técnicas in vivo

Podríamos definir las como aquellas que se realizan en el propio paciente, bien sean con el fin de determinar el alérgeno responsable de la enfermedad o bien con el fin de llegar a un diagnóstico clínico.

Pruebas cutáneas. Se realizan con extracto de alérgenos alimentarios comerciales purificados y estandarizados. Nos sirven para demostrar la reacción Ag-Ac. Ejemplo el Prick test.

Las pruebas cutáneas se realizarán en prick con leche entera y sus fracciones proteicas BLG, ALA, BGG, BSA, caseína según técnica estandarizada. La sensibilidad de la prueba cutánea es muy variable en función de la edad y la situación evolutiva del paciente, del cuadro clínico y posiblemente del extracto empleado.

Un test positivo indica la posibilidad que el paciente tenga una reactividad sintomática, es decir el valor predictivo es del 50%, en cambio si es negativo confirma en más del 95% que no hay reacción mediada por Ig E.

Prueba cutánea intradérmica. No ofrece ninguna ventaja clínica sobre la prueba cutánea en prick. Tiene baja especificidad y tiene el riesgo potencial de producir reacciones alérgicas sistémicas en pacientes muy sensibilizados.

Prueba epicutánea del parche. Especialmente en caso de dermatitis atópica.

Prueba de provocación oral. Controlada es el único medio de confirmar las A.A. y **gold**

standard, debe ser realizada por personal experimentado con medios adecuados para tratar posibles reacciones adversas.

❖

La provocación del alimento sospechoso está contraindicada en el caso de que la clínica sufrida por el niño haya sido grave y existe riesgo de reproducirse.

❖

La aparición de síntomas antes de las dos primeras horas tras la ingesta del alimento es típica de las reacciones de hipersensibilidad inmediata, aunque en ocasiones pueda retrasarse algunas horas, y sin descartar la posibilidad de reacciones retardadas, por lo cual debe controlarse al paciente durante 48 horas.

Existen varios métodos para realizar la prueba de provocación oral:

- a) Provocación abierta.
- b) Provocación simple ciego con placebo.
- c) Provocación a doble ciego con placebo.

El uso de contrapruebas no se ha incorporado a la práctica médica habitual, muchas de ellas son efectuadas por los familiares, de manera no controlada. Hay evidencias que en caso de no poder realizar la provocación, cuando el mecanismo involucrado es mediado por Ig E, combinan Prick y Medida de IgE específica logrando un mayor valor predictivo. Sin embargo otros autores no encuentran mayores diferencias. Algunos reportes de alergias alimentarias en niños no describen el mecanismo involucrado pero hay autores que encontraron que en los menores de 1 año son más frecuentes las reacciones no mediadas por Ig E.

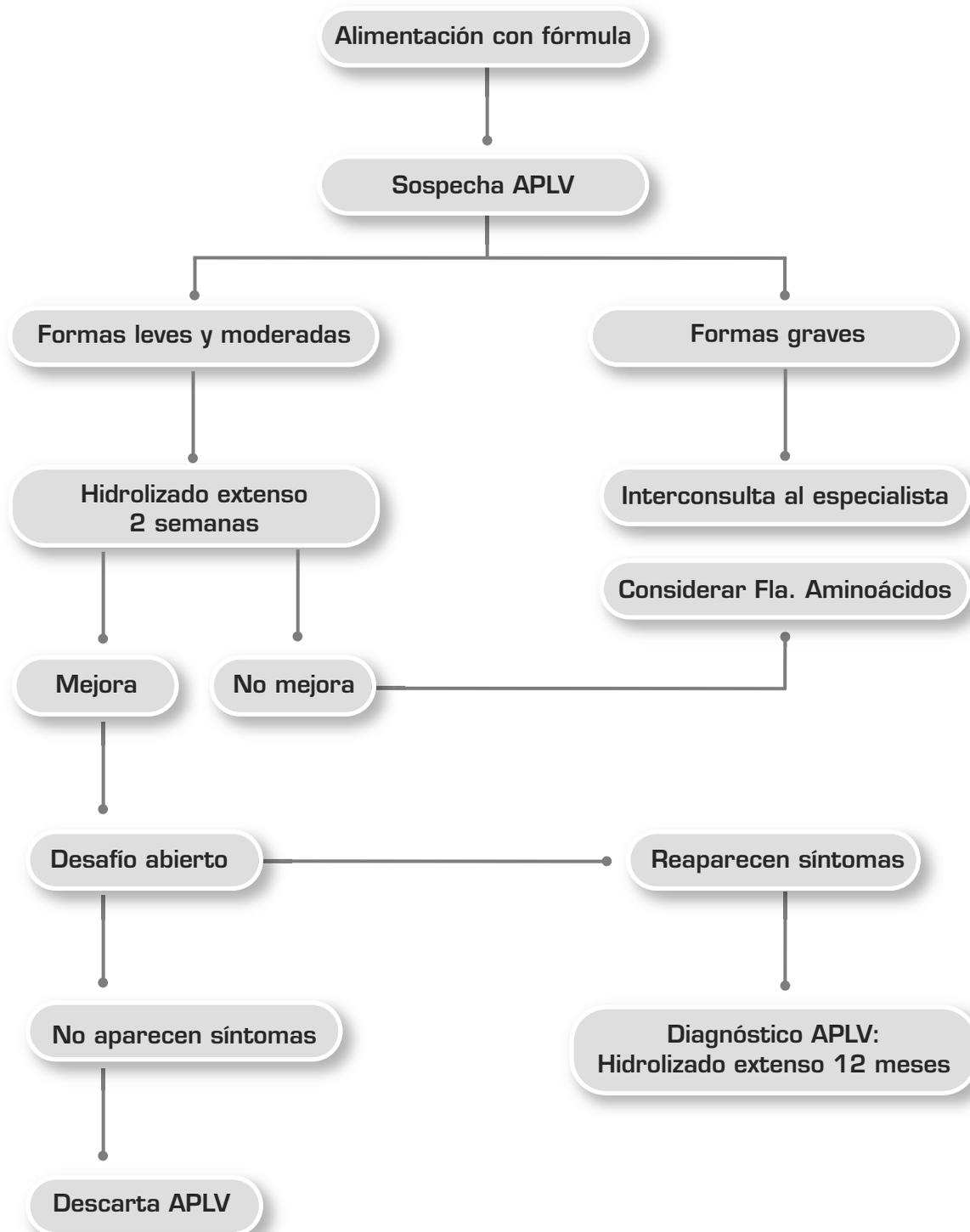
❖

El abordaje interdisciplinario donde se preste atención a lo que el niño necesita acorde a las características del trastorno en cada momento de su desarrollo es fundamental en estos casos.

❖

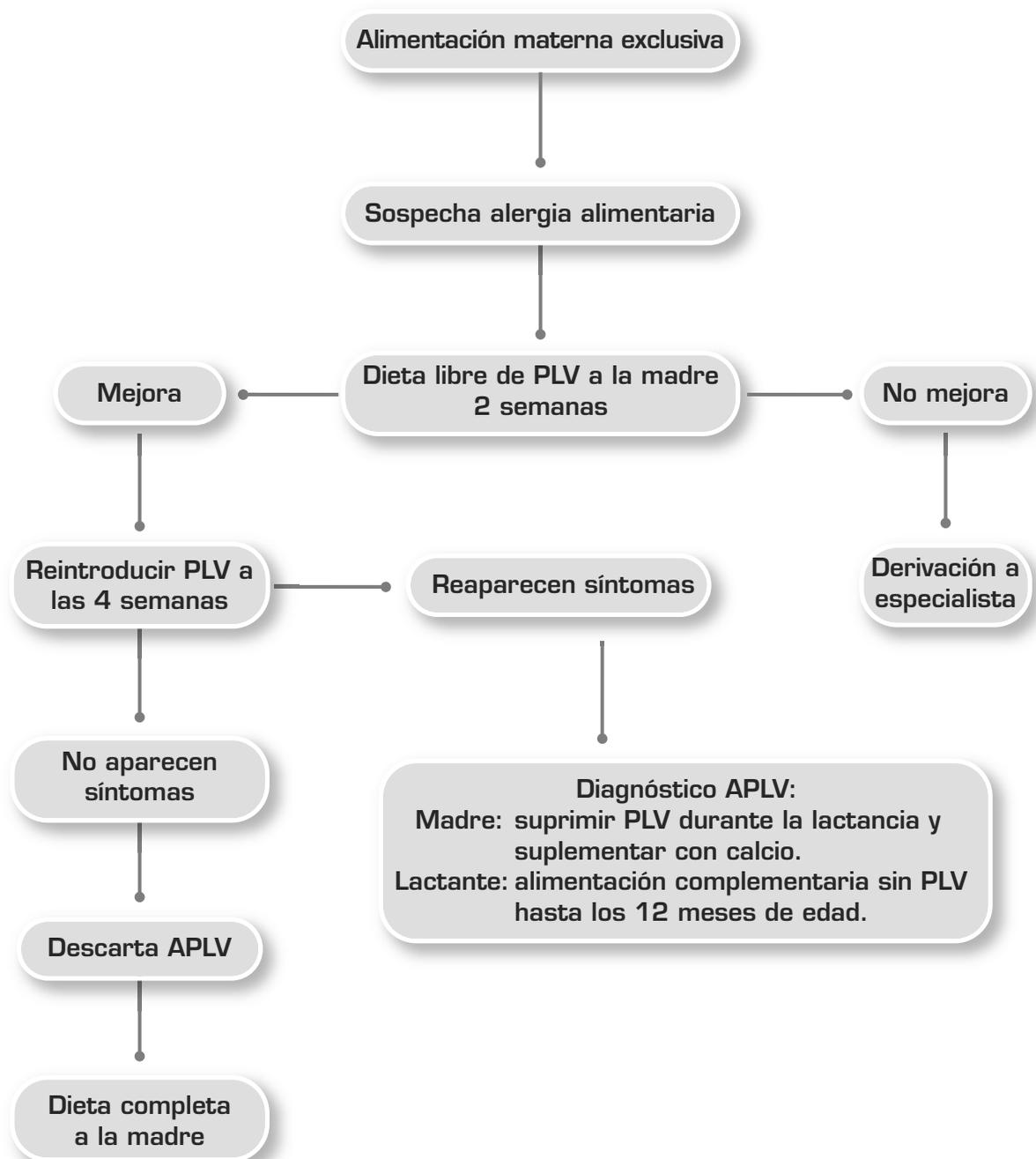
En base a las formas de presentación se confeccionan algoritmos de enfoque diagnóstico y manejo.

Gráfico 2
Algoritmo diagnóstico en el lactante alimentado con fórmula



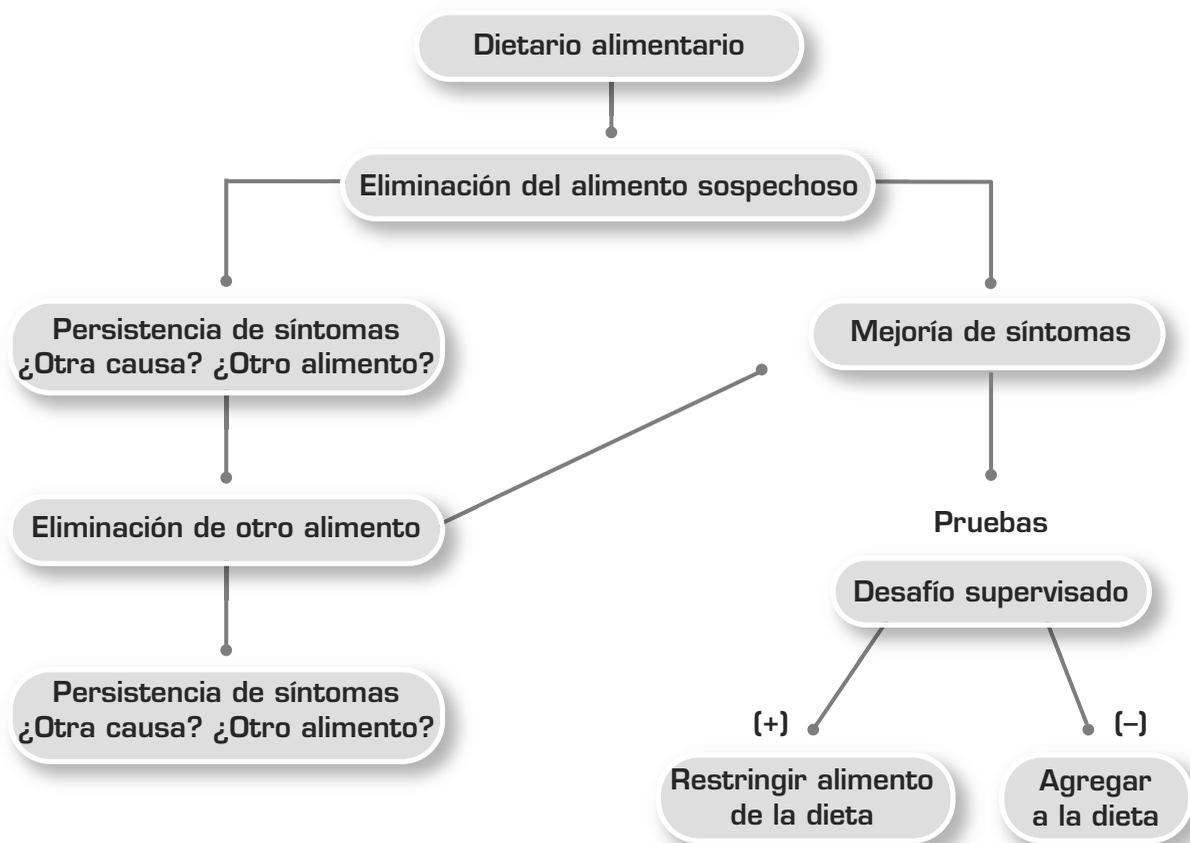
Fuente: Alergia a la proteína de la leche vaca. Propuesta de Guía para el manejo de los niños con alergia a la proteína de la leche de vaca. Arch Argent Pediat 2009;107(5):459-473.

Gráfico 3
Algoritmo diagnóstico en el lactante amamantado



Fuente: Alergia a la proteína de la leche vaca. Propuesta de Guía para el manejo de los niños con alergia a la proteína de la leche de vaca. Arch Argent Pediat. 2009;107(5):459-473.

Gráfico 4
Algoritmo diagnóstico en el niño con dieta general mixta variada



Fuente: Guidelines for the Evaluation of Food Allergies. Gastroenterology, 2001.

La provocación del alimento sospechoso está contraindicada en el caso de que la clínica sufrida por el niño haya sido grave y existe riesgo de reproducirse

Manejo terapéutico

El único tratamiento disponible para la alergia a alimentos es la exclusión del alimento o alimentos implicados.

En el caso de anafilaxia la **adrenalina** es el pilar del tratamiento y se debe administrar de inmediato. El retraso de su administración empeora el pronóstico.

Antihistamínicos: son eficaces para la urticaria y/o angioedema, pero no controlan los síntomas de anafilaxia.

No darlos como primera línea en la anafilaxia. Deberán continuarse luego del episodio para prevenir recurrencias.

Corticoesteroides: la administración temprana después de la adrenalina y del antihistamínico es de mucha ayuda para prevenir la recurrencia de los síntomas y la fase tardía. No se deben discontinuar por 3 o 4 días.

Oxígeno: se administra a los pacientes con cianosis, disnea, o sibilancias.

Broncodilatadores: regularmente la adrenalina alivia la presencia de broncoespasmo, cuando esto no es suficiente se puede utilizar salbutamol. En el caso de sólo presentar **urticarias**, los antihistamínicos son efectivos en el control de los síntomas. En los cuadros agudos se pueden utilizar los antihistamínicos de primera generación (ejemplo: difenhidramina) porque tienen más efecto sobre el prurito y efecto sedativo. En las urticarias más prolongadas se recomiendan los antihistamínicos de segunda generación (ejemplo: cetericina, loratadina) por su menor efecto sedante.

En ocasiones se recomienda asociar un antihistamínico de segunda con uno de primera generación, como la hidroxicina, que por su efecto sedativo mejora el insomnio y la ansiedad en la noche.

En el control de urticaria aguda, sobre todo si responde mal a antihistamínicos, se puede pautar una dosis inicial de 1-2 mg/kg de prednisona, y se puede instaurar un ciclo corto (menos de 10 días) y suspender, o bien seguir una pauta descendente.

En el caso de **APLV** la mejor alternativa es, la lactancia materna. En las formas graves de APLV, deberá recomendarse evitar la ingesta de lácteos por parte de la madre ya que pequeñas cantidades de beta-lactoglobulina de la leche de vaca podrían pasar a través de la leche materna y originar síntomas en los lactantes con alto grado de sensibilización.

Las fórmulas a base de **hidrolizados protéicos**

se obtienen fragmentando las proteínas de la leche de vaca mediante hidrólisis térmica, enzimática o una combinación de ambas, para eliminar su capacidad alergénica. El grado de hidrólisis debe ser lo suficientemente intenso, es decir, las proteínas obtenidas por hidrólisis deben tener un tamaño inferior a los 3.000 daltons, para considerar la fórmula como **extensamente hidrolizada** y por tanto apta para utilizarla en los niños alérgicos a las PLV. Las fórmulas extensamente hidrolizadas pueden ser hidrolizadas de seroproteínas, de caseína o de ambas y sus dos inconvenientes son el sabor y el precio.

Las fórmulas **parcialmente hidrolizadas** o fórmulas denominadas hipoalergénicas (H.A.) nunca deben emplearse para el tratamiento de los niños alérgicos a proteínas de leche de vaca, ya que un alto porcentaje de sus proteínas conserva todo su poder alergénico.

Finalmente, las **fórmulas de aminoácidos** o elementales es la última opción terapéutica que se dispone ya que, al contener sólo aminoácidos sintéticos, polímeros de glucosa y aceites vegetales, no presentan poder alergénico. Su indicación es para aquellos niños con APLV que no toleren las fórmulas extensamente hidrolizadas.

❖

La eliminación del alérgeno responsable es la acción más importante en el control de la enfermedad; debe ser absoluta e incluir cualquier preparado alimenticio que pueda contenerlo, aunque sea en pequeñas cantidades. Se recomienda leer los ingredientes en la etiquetas de los alimentos, sobre todo en los alimentos procesados.

❖

➤ Preguntas frecuentes sobre las alergias alimentarias

¿Cuáles son los síntomas más comunes que pueden indicar A.A.?

Los más comunes son: llantos inconsolables o repentinos, trastorno de sueño, cólicos no controlables con analgesia, vómitos explosivos, diarreas frecuentes, moco en las deposiciones, hilitos de sangre en las deposiciones, estreñimiento severo, irritación perianal, hiporexia, falta notable de incremento de peso, urticarias, irritación en la piel.

¿Cuánto tiempo pasa entre un alimento y una reacción alérgica?

Los tiempos varían. Hay reacciones inmediatas y reacciones tardías. Las inmediatas son las que ocurren al tacto o al mismo momento en que se está ingiriendo un alimento, como una hinchazón repentina o defecar o vomitar al momento de comer. Las reacciones tardías pueden pasar entre el primer día y las dos semanas después de haber ingerido el alérgeno. Lo más frecuente es que se presente al día siguiente.

¿Cuáles son los alimentos más frecuentes en la alergia alimentaria del niño?

Depende de la edad del niño. En niños pequeños el huevo y la leche son los alimentos más habituales, seguidos del pescado. Otros alimentos como los frutos secos, las legumbres, el marisco y las frutas causan alergia alimentaria en niños mayores.

¿Existen alimentos falsamente alergenizantes?

Son alimentos que contienen sustancias llamadas aminas vasoactivas (histamina, tiramina, dopamina...) y al comerlos pueden desencadenar síntomas como la urticaria, que podrían confundirse con una reacción alérgica. Se incluyen en este grupo alimentos como el tomate, atún, fresas y chocolate, entre otros.

¿Se curan las alergias alimentarias?

En las A.A se puede llegar a la tolerancia en muchos niños, aunque no en todos los casos. Desaparece en un elevado porcentaje de niños con APLV y al huevo, sin embargo es más difícil que se cure o desaparezca en caso de alergias al pescado y los frutos secos.

¿Pueden aparecer alergias a otros alimentos?

La mayoría de los niños con alergia a un alimento no desarrollarán otras alergias alimentarias, si bien una pequeña proporción de ellos podrá presentar alergia a otros alimentos, por reacciones cruzadas.

¿Pueden aparecer otras enfermedades alérgicas?

Al igual que algunos niños pueden desarrollar otras alergias alimentarias, también podrá aparecer, en el curso de su vida, otro tipo de enfermedad alérgica no alimentaria (por ejemplo, rinitis, asma u otra). Generalmente son niños con una predisposición genética a desarrollar enfermedades alérgicas.

Nuevo embarazo ¿será también alérgico el próximo niño?

No. El hecho de tener un hijo alérgico no condiciona necesariamente a que lo sean los siguientes.

¿Contraindicar la lactancia materna al próximo hijo?

NO, la lactancia materna exclusiva es la alimentación ideal para el lactante.

¿Evitar algunos alimentos durante el próximo embarazo?

La madre no tiene que evitar ningún alimento durante el embarazo.

¿Qué le pasa el niño alérgico si come accidentalmente el alimento al que tiene alergia?

En nuevos contactos con el alimento el niño puede presentar los mismos síntomas iniciales (las reacciones que motivaron el estudio y posterior diagnóstico de la alergia) o diferentes, con igual, mayor o menor intensidad.

¿Cómo sabremos si el niño ya tolera el alimento?

La prueba de tolerancia oral controlada es el método para demostrar que el niño puede comer sin problemas el alimento responsable de la alergia. Esta prueba debe realizarse en un

centro médico bajo la supervisión de un especialista, que es quien indicará el momento adecuado para realizarla.

¿Debo leer las etiquetas de los alimentos?

De **TODOS** los alimentos sólidos que come. En general, no es recomendable alimentar al niño alérgico con alimentos prefabricados. Es recomendable preparar todos en casa.

¿Las proteínas de la leche pueden aparecer bajo diversas denominaciones?

Leche como tal, caseinato de sodio, caseinato de calcio, caseinato potásico, caseinato magnésico, hidrolizado protéico, caseína, suero láctico, H4511, H4512, lactalbúmina, lactoglobulina.

¿Si se sospecha APLV en un niño amamantado, se debe suspender la lactancia materna?

Se debe realizar a la madre una alimentación con exclusión de leche de vaca y sus derivados y suplementarla con calcio.

Ejercicio de Integración y Cierre

A. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados



V F

- | | | |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 1. Las alergias alimentarias (A.A.) son reacciones adversas a los alimentos que tienen en su origen un mecanismo inmunitario. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Los síntomas de las A.A. van desde un ligero malestar hasta reacciones graves, potencialmente mortales, que necesitan intervención médica inmediata. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. La prevalencia estimada de las A.A. es del 1% al 3% en los adultos, y del 4% al 6% en los niños. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. Se han identificado más de 170 alimentos causantes de A.A. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. Para los afectados, la única forma de evitar las A. A. es no consumir los alimentos que las causan. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6. Los alimentos implicados con mayor frecuencia y que causan las reacciones más graves son los cereales que contienen gluten, los crustáceos, huevos, pescados, soja, leche, maní y otros frutos secos. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. La urticaria crónica generalmente es producida por una alergia alimentaria. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. El Comité sobre Etiquetado de los Alimentos de la Comisión del Codex Alimentarius recomienda que se declare siempre la presencia de estos alimentos y sus derivados. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. En el 82% de los casos, las primeras manifestaciones clínicas se presentan en los primeros 4 meses de vida y en el 95%, en el primer año de vida, y en algunos casos, la única manifestación puede ser simplemente irritabilidad. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. La esofagitis eosinofílica es más frecuente en niños menores de un año. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

**B. Responda las siguientes consignas**

1 Mencione los síntomas cutáneos y respiratorios más frecuentes de las reacciones alérgicas a los alimentos.

.....

.....

.....

.....

2 Enumere formas clínicas de presentación de alergias alimentarias mediadas por Ig E.

.....

.....

.....

.....

3 Mencione por lo menos tres factores favorecedores de la aparición de alergias alimentarias mediadas por Ig E.

.....

.....

.....

.....

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

1 *María Luz, de 5 meses de vida, fue alimentada exclusivamente con lactancia materna durante todo este tiempo. No hay atopías en ningún miembro de la familia. Fruto de un primer embarazo a término. Cesárea por no progresión. Hace casi dos semanas que le introdujeron un biberón de lactancia artificial (fórmula adaptada de inicio), presentando rechazo a la toma, intenso eritema peribucal y lesiones urticarianas faciales, que persistían durante 30-60 minutos. Examen físico: Talla P-75. Peso P-50. Buen estado general. Antecedente de piel normal, sin lesiones de dermatitis ni eritemas. Ud. sospecha una alergia a la proteína de la leche de vaca.*

a) ¿Qué mecanismo inmunológico considera involucrado?

.....

.....

.....

.....

b) ¿Qué conducta tomaría?

.....

.....

.....

.....

2 Mateo, lactante de 2 meses de edad, aparentemente sano, alimentado exclusivamente con lactancia. No hay atopias en ningún miembro de la familia. Embarazo a término. Examen físico: Talla P-75. Peso P-50. Buen estado general, consulta la mamá por observar estrías de sangre y moco en las deposiciones.

a) ¿Cuál es su posible diagnóstico?

.....

.....

.....

b) ¿Qué conducta tomaría?

.....

.....

.....

3 Julián, de 5 años de edad con mielomeningocele que ha sido operado en reiteradas ocasiones. Antecedente de proceso alérgico en la cirugía. Concorre a un cumpleaños donde come ensalada de frutas solamente y juega con globos. Presenta un cuadro de urticaria.

a) ¿Cuáles son sus probables diagnósticos?

.....

.....

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



Conclusiones

Las alergias alimentarias tienen connotaciones especiales en pediatría:

- ❑ El impacto nutricional que pueden provocar, dado que el órgano choque generalmente es el aparato digestivo.
- ❑ La edad donde mayoritariamente se produce la enfermedad, época de mayor crecimiento, es decir de más vulnerabilidad.
- ❑ El tratamiento es retirar el alimento implicado que muchas veces es el único alimento que consumen.
- ❑ La mayoría pueden llegar con el tiempo a la tolerancia del alérgeno.
- ❑ Rol de la lactancia materna, recordando que la composición de la secreción láctea se adapta en cada caso a las necesidades de crecimiento de cada especie.

- ❑ Percepción alta, de los padres de alergia alimentaria en sus hijos.

Es indudable la función del pediatra que desde una perspectiva global atiende la salud en general, el desarrollo y crecimiento, toma al cuerpo como una unidad y considera la multideterminación etiológica; incorpora lo psicológico como causa, consecuencia y concomitancia al síntoma. Previene la aparición de enfermedades en la adultez, en el acompañamiento de la función materna y paterna en la educación de una alimentación saludable, advirtiendo situaciones de riesgo y procurando su modificación.

Lecturas y páginas web recomendadas

1. Johansson SG, et al. Revised nomenclatura for allergy for global use:report of the Nomenclature Review Committe of the World Allergy Organization,2003. *J Allergy Clin Immunol* 2004;113:832-836.
2. Kemp AS, Hill DJ, Allen KJ, et al. Guidelines for the use of infant formulas to treat cows milk protein allergy: an Australian consensus panel opinion. *MJA* 2008; 188:109-112.
3. Vandeplass Y, Brueton M, Dupont Ch, et al. Guidelines for the diagnosis and management of cow's milk protein allergy in infants. *Arch Dis Child* 2007;92:902-908.
4. American Gastroenterological Association Medical Position Statement: Guidelines for the Evaluation of Food Allergies *Gastroenterology* 2001;120:1023-1025.
5. Orsi M, Fernandez A, Follet F, Marchisone S, Saieg G, Busoni V, Tabaco O y Toca C. Alergia a la proteína de vaca. Propuesta de Guía para el manejo de los niños con alergia a la proteína de la leche de vaca. *Arch Argent Pediat* 2009;107(5):459-473.
6. Food Allergy and Anaphylaxis Network: www.foodallergy.org
7. Asociación española de Alérgicos a Alimentos: <http://www.aepnaa.org>

Clave de respuestas. Ejercicio de Integración y Cierre

A. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados



1. Verdadero.
2. Verdadero.
3. Verdadero.
4. Verdadero.
5. Verdadero.
6. Verdadero.
7. Falso. La urticaria crónica rara vez puede ser producida por una alergia alimentaria.
8. Verdadero.
9. Verdadero.
10. Falso. Es más frecuente en niños más grandes y en adultos.

B. Responda las siguientes consignas



- 1 Síntomas cutáneos: Inflamación de labios, boca, lengua, cara y/o garganta (angioedema). Urticaria. Erupciones o enrojecimiento. Prurito. Eccema. Dermatitis atópica.
Síntomas respiratorios: Rinitis o congestión nasal. Estornudos. Asma- Broncoespasmos. Tos. Sibilancias.
- 2 Anafilaxia. Hipersensibilidad gastrointestinal inmediata. Síndrome de alergia oral.
- 3 Frecuencia de consumo. Capacidad alergénica propia de cada alimento. Presentación del alérgeno. Alta capacidad de respuesta Ig E. Edad de introducción en la alimentación del niño. La cesárea y la utilización de antibióticos en los primeros meses de vida que producen alteración en la formación de una flora intestinal normal.



C. Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas

1 María Luz

Por el tiempo de exposición consideraría que el mecanismo involucrado está mediado por Ig E. Suspender la introducción de proteínas de la leche de vaca. Continuar lactancia materna exclusiva. La lactancia materna exclusiva, promueve el desarrollo de tolerancia oral. Este efecto protector, es debido a la exposición disminuida a proteínas ectópicas, a la protección pasiva proporcionada por la Ig A secretada por la leche materna, y/o los factores solubles de la leche materna que inducen la maduración precoz de la barrera intestinal y la respuesta inmune del lactante.

2 Mateo

- a) APLV se puede encontrar inclusive en niños alimentados exclusivamente con leche materna. Su incidencia en este grupo es baja, de aproximadamente 0,5%. Su presentación en general es leve a moderada dado que la concentración de la proteína de la leche de vaca, en la leche humana es 100.000 veces menor que la leche de vaca.
- b) No suspender la lactancia materna e indicar una alimentación de exclusión de lácteos a la madre y aportar calcio a la madre.

3 Julián

Al tratarse de un niño con antecedente de mielomeningocele y que todos los pacientes de este grupo tienen aumentada la incidencia de alergia al látex, si bien podría tratarse a las drogas anestésicas, es factible sea al látex.

En cuanto al segundo episodio podría tratarse:

De una contaminación con látex cuando se manipularon los alimentos con guantes de látex.

Otra posibilidad se trate de una reacción cruzada, dando el síndrome látex-fruta. Exposición al látex del globo, contacto mayor con la mucosa de boca si el niño infla el globo.