

Módulo 3

❑ Enfermedad renal crónica

Dra. Norma Delgado, Dra. Laura Cristina López

❑ Sueño: perturbaciones más frecuentes en la infancia y la adolescencia

Dra. María Elena Mazzola

❑ Trastornos de la comunicación y el lenguaje: detección temprana

Lic. Alicia Camarasa

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. Ángela 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. Nélica 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 Bardaui

Región Litoral

Dr. Juan Carlos Sacco

Región Pampeana Norte

Dr. Ignacio Goñi

Región Pampeana Sur

Dr. Pablo Andreatta

Región Centro Cuyo

Dr. Daniel Miranda Murillo

Región Noreste Argentino (NEA)

Dra. María Staël

Magdalena Romero

Región Noroeste Argentino (NOA)

Dr. Luis Giribaldi

Región Patagónica Atlántica

Dra. María Elena Palla

Región Patagónica Andina

Dra. Lidia Morettini

Equipo de apoyo profesional

Marcelo Aguirre, Néstor 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 Insrán, Walter Joaquín, María Ernestina Reig, Roxana Martinitto, Isabel Maza,

Ángela Nakab, Mónica Ohse, Adriana Peralta, Gladis Pernas, Lilia Rabinovitz, María Ernestina Reig, 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 C1425DQF. Buenos Aires.

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

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

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

© **Sociedad Argentina de Pediatría, 2010.**

I.S.B.N.: 978-987-9051-79-5

Hecho el depósito que marca la ley 11.723

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

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

Armado: Rosario Salinas

Impresión: IDEOGRÁFICA

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

Esta tirada de 7.300 ejemplares se terminó de imprimir en noviembre de 2010 en Ideográfica, Perón 935, CABA.

Índice

PRONAP Informa	4
Enfermedad renal crónica	8
Dra. Norma Delgado, Dra. Laura Cristina López	
Sueño: perturbaciones más frecuentes en la infancia y en la adolescencia.....	30
Dra. María Elena Mazzola	
Trastornos de la comunicación y el lenguaje: detección temprana.....	58
Lic. Alicia Camarasa	

PRONAP informa

Con este Módulo Ud. está recibiendo:

Hoja suelta de:

- La adquisición del lenguaje.
- Enfermedad renal crónica.
- Resumen de la Encuesta de Opinión 2009.

Informaciones importantes:

- Ya hemos enviado todas las certificaciones del PRONAP '09.
Si Ud. no la recibió puede hacer el reclamo hasta el 31 de diciembre de 2010.
- Hemos analizado los datos de la encuesta de opinión del año pasado y al final transcribimos las principales conclusiones.

Encuentros Presenciales

Las Sedes Entidad Matriz, Comodoro Rivadavia, Santiago del Estero o Salta, Bahía Blanca, San Juan, San Luis, La Rioja, 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.

Si usted desea hacernos llegar sugerencias, temas u opiniones, puede hacerlo por teléfono, carta, mail o participando de la lista de discusión del PRONAP. Muchas Gracias.

Voces de la red

Muchas Gracias por el certificado, la verdad que siempre que me he comunicado por algo las respuestas han sido positivas e inmediatas, da gusto trabajar con gente así. Gracias otra vez y saludos.

Silvina

El PRONAP es sin duda una herramienta valiosa para todos los profesionales.

María Teresa

Hola a todos, mi comentario es a partir del PRONAP, sobre discapacidad neurosensorial. Está muy bien escrito, y muy claro.

Roxana (en el foro sap-pedamb08)

Al cabo de tantos años me doy cuenta que lo que más me interesa es enterarme de lo que cambió.

María Mercedes

Para acceder a la lista suscríbese a:

pronap@sap.org.ar

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

pronap07@pccorreo.com.ar

Recuerde que se puede comunicar con nosotros a:

PRONAP 2010

Coronel Díaz 1971

(1425) Ciudad de Buenos Aires.

Teléfono: 011-4821-2318/19 int. 130/131/132/145 de lunes a viernes de 10 a 20 hs.

Mail: pronap@sap.org.ar

En el próximo Módulo usted recibirá:

- Cd con Materiales complementarios
- Encuesta de Opinión
- El Examen final del PRONAP '10.
- La Ficha de Inscripción al PRONAP '11.
- Trabajo en terreno.

Encuesta de opinión 2009. Principales tendencias

Se recibieron 6.672 encuestas. El 18% de los profesionales que respondieron son alumnos del PRONAP desde 1993 ininterrumpidamente y el 54% lo sigue desde hace más de 5 años. Estos datos resultan el mejor indicador del grado de satisfacción de los “pronaperos” y expresan la medida en la que el PRONAP está respondiendo a las necesidades e intereses de los médicos que atienden niños en todo el país. De los materiales que se distribuyen –módulos impresos, CD con material complementario y material de Educación para la Salud– el *afiche Lavado de manos* ha sido muy valorado: el 39% de los sujetos le asignaron “nota” 9-10. Los temas que resultaron más valorados son:

- “50 preguntas frecuentes de alimentación complementaria” (57% adjudicó nota 9-10).
- “Abuso sexual infantil” (53% adjudicó nota 9-10).

El 38% de los encuestados asignaron “nota” 9-10 a la *Organización de la información, señalamiento de las ideas principales, ejercicios y casos clínicos* que se incluyen en cada capítulo. La actividad *Trabajo en Terreno* también fue muy reconocida: el 25% le adjudica “nota” entre 9-10 y el 47% lo ubica en 7-8. En cuanto al examen final –precisión y nivel de las preguntas– la mayoría (62%) opinó que correspondía una “nota” 7-8. La atención administrativa –telefónica, vía e-mail y/o personal– es valorada como excelente. (58% la considera 9-10 y el 32% la ubica en 7-8). Cabe señalar que este nivel de reconocimiento es una constante a través de los años.

En esta encuesta, igual que en las de años anteriores, se confirma el bajo nivel de asistencia a los Encuentros Presenciales. Las razones que se mencionan son: en el 39% de los casos, “estoy agotado, no puedo hacer más esfuerzos” y el 23% dice que “los fines de semana son sagrados para descansar/familia”. En marzo-abril se ofrecieron nuevas oportunidades para participar en esta actividad, incluso se ofrecieron “encuentros virtuales” pero tuvieron una muy limitada aceptación. Esta información

es muy importante y se tendrá en cuenta en la programación del nuevo ciclo del PRONAP. En relación a la aplicación en la práctica clínica, de la información y procedimientos presentados en el PRONAP, es donde se advierte mayor dispersión en las respuestas.

En la encuesta se listaron 8 conductas:

- Las dos conductas que **menos** se practicaban antes de leer el PRONAP son:
 - a) *Sospechar contaminación hídrica ante determinados síntomas* (4% ya practicaba).
 - b) *Hacer, en la consulta habitual, recomendaciones para optimizar la masa ósea* (8% ya practicaba).

En las 6 conductas restantes, alrededor de un 20% de los médicos dice que ya las practicaban.

- Las dos conductas que dicen haber incorporado, frecuentemente o casi siempre, en la práctica clínica son:
 - a) *Prevenir la anemia incorporando, a partir, del sexto mes de vida, carne y vísceras en la alimentación del niño* (46%).
 - b) *Orientar a los padres para que promuevan el desarrollo del bebé* (45%).

Cabe destacar que el 28% de los profesionales dice que estas conductas ya las practicaba.

- Es interesante analizar en qué medida el tema Abuso sexual infantil –muy valorado como tema– se lleva a la práctica: la conducta *Indagar sobre abuso y/o maltrato en situaciones de trastorno de ansiedad de comienzo brusco* ha sido incorporada
 - muy frecuentemente, casi siempre por el 32%
 - con cierta frecuencia, a veces por el 45%
 - ya practicaba esa conducta el 12%
 - no corresponde a su práctica: 6%

Las respuestas a la última pregunta de la Encuesta se presentan en la tabla siguiente:

¿En qué medida el PRONAP influye en su práctica profesional?

El PRONAP contribuye para que ud. se sienta más capacitado y seguro para	En gran medida	Moderadamente	Poco y nada
llegar al diagnóstico de modo más rápido y/o con mayor precisión	33%	58%	9%
resolver problemas frecuentes que presentan sus pacientes	31%	52%	11%
asumir más responsabilidad en la orientación y contención del grupo familiar	34%	45%	14%
usar de un modo más racional los recursos diagnósticos y terapéuticos disponibles	39%	45%	11%
revisar su propia experiencia e incorporar innovaciones en su práctica profesional	49%	40%	6%
reconocer, aceptar y comunicar errores médicos con el propósito de mejorar la calidad de la atención	39%	44%	11%
ejercer la profesión sintiéndose más satisfecho con su trabajo	47%	37%	10%

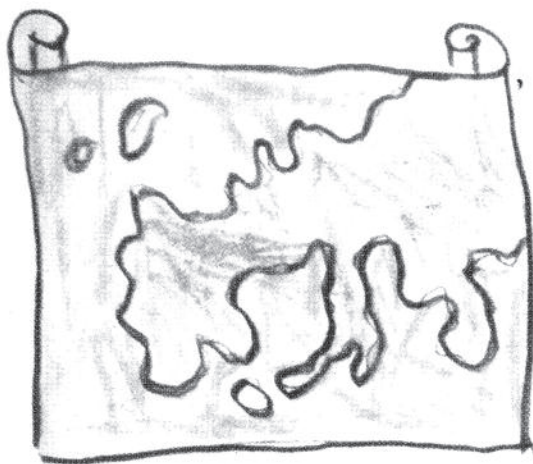
¡¡3.300 colegas pronaperos están diciendo que el PRONAP los ayuda en **gran medida** a revisar la propia experiencia y a incorporar innovaciones en su práctica profesional!!! ¡Excelente!

¡¡¡Estos datos se convierten para nosotros en una fuerte motivación para seguir trabajando para sostener y mejorar el PRONAP!!!

Comente estos resultados con sus pares. "Pertener" es también un modo de gratificarse por el esfuerzo personal y grupal.

¡¡Hasta pronto!!

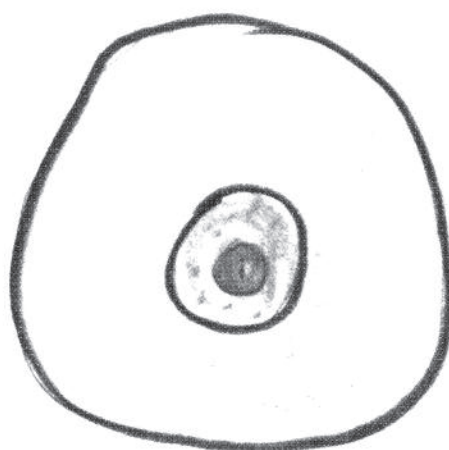
Lactancia materna, un mundo de ventajas



MAPA DEL MUNDO
DE ANTES DE COLÓN



MAPA DEL MUNDO
DESPUÉS DE COLÓN



MAPA DEL MUNDO
DE BEBÉ RECÉN NACIDO

Capítulo 1

❖ Enfermedad renal crónica

Dra. Norma Delgado

Jefa del Servicio de Nefrología del Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".
Coordinadora docente del Curso Superior de Nefrología Pediátrica de la UBA.

Dra. Laura Cristina López

Nefróloga Pediatra del Servicio de Nefrología del Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".



Por un niño sano
en un mundo mejor

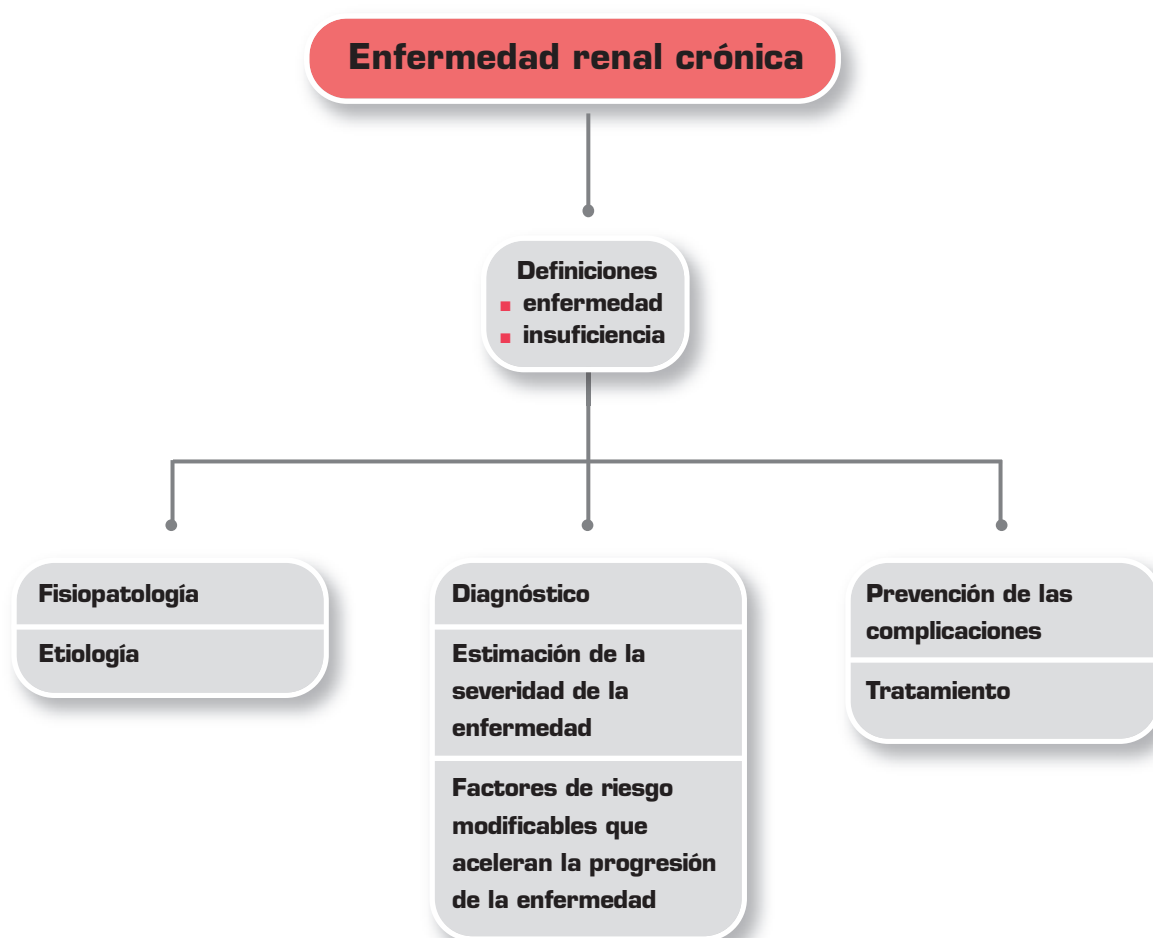
Sociedad Argentina de Pediatría
Secretaría de Educación Continua

(10)

Objetivos

- ❑ Establecer la diferencia entre Insuficiencia y Enfermedad renal crónica.
- ❑ Explicar el ciclo hipoxia - fibrinogénesis - estrés oxidativo.
- ❑ Enumerar las causas más frecuentes de enfermedad renal crónica.
- ❑ Sospechar enfermedad renal crónica frente a signos y síntomas tales como inapetencia, detención del crecimiento, alteración de la marcha y/o pobre rendimiento escolar.
- ❑ Estimar la severidad de la enfermedad renal crónica a través de los marcadores de daño renal.
- ❑ Enumerar los principales factores de riesgo que aceleran la progresión de la enfermedad renal.
- ❑ Reconocer la importancia de efectuar el diagnóstico en las etapas tempranas de la enfermedad renal crónica.
- ❑ Brindar orientación y apoyo al paciente y a la familia para el cumplimiento de una dieta controlada en proteínas y sodio.

Esquema de contenidos



Ejercicio inicial

Sugerimos responder este cuestionario antes de comenzar la lectura del capítulo. El propósito es que ud. descubra el nivel de conocimientos que ya tiene ... y el que todavía no tiene sobre enfermedad renal crónica.

Identifique **Verdadero o Falso** en los siguientes enunciados



V F

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 1. Insuficiencia renal crónica y enfermedad renal crónica son sinónimos | ☐ | ☐ |
| 2. En el mundo, la cantidad de pacientes con insuficiencia renal crónica se duplica cada 10 años | ☐ | ☐ |
| 3. El desarrollo de la tecnología dialítica y los avances en el tratamiento inmunosupresor en el trasplante han logrado disminuir significativamente la morbimortalidad de estos pacientes | ☐ | ☐ |
| 4. En los recién nacidos pretérmino y/o bajo peso al nacer se observa disminución de la masa renal por menor número de nefronas | ☐ | ☐ |
| 5. En nuestro país, el síndrome urémico hemolítico es la segunda causa de enfermedad renal crónica | ☐ | ☐ |
| 6. La incapacidad de concentrar la orina, microalbuminuria, proteinuria, hipertensión arterial y alteraciones en la ecografía renal o en el centellograma renal son marcadores de daño renal. | ☐ | ☐ |
| 7. La producción diaria de creatinina es la misma en varones y mujeres | ☐ | ☐ |
| 8. Las estrategias de tratamiento son independientes de la causa que produjo la enfermedad renal | ☐ | ☐ |
| 9. Las estrategias de tratamiento son acordes al grado de filtrado glomerular | ☐ | ☐ |
| 10. La inadecuada utilización de sustancias de contraste es uno de los factores de riesgo que acelera la progresión de la enfermedad renal | ☐ | ☐ |
| 11. La poliuria puede controlarse con la disminución de la osmolaridad regulando la ingesta de proteínas y de sodio | ☐ | ☐ |
| 12. En niños con enfermedad renal crónica, los desórdenes del metabolismo fosfocálcico provoca deformidades óseas severas | ☐ | ☐ |
| 13. La progresión hacia la enfermedad renal crónica puede ser retrasada e incluso detenida mediante la acción conjunta de dieta controlada en proteínas y sodio más bloqueantes de la síntesis de angiotensina II (inhibición de la enzima convertidora de angiotensina: IECA) | ☐ | ☐ |
| 14. El bloqueo de la formación de angiotensina II tiene un efecto directo sobre los procesos fibróticos e inflamatorios en el riñón | ☐ | ☐ |
| 15. La normativa sobre trasplante establece que un niño puede recibir un trasplante renal sólo a posteriori de la diálisis | ☐ | ☐ |

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



Introducción

Históricamente los términos *insuficiencia renal crónica* y *enfermedad renal crónica* han sido utilizados como sinónimos de deterioro de la función renal. Actualmente se denomina **enfermedad renal crónica (ERC)** al lento proceso que se desencadena luego de producirse una disminución del número de unidades nefronales mayor al 50% y que lleva, a las nefronas remanentes sanas, a la esclerosis.

La enfermedad renal crónica se caracteriza por ser silente y de larga evolución.

Independientemente de la causa que produjo la lesión renal primaria (síndrome urémico hemolítico, obstrucción de las vías urinarias, etc.), los mecanismos fisiopatológicos que intervienen son similares. Luego de una recuperación inicial de la lesión renal primaria con clínica y laboratorios normales, años más tarde puede desarrollarse hipertensión arterial, proteinuria y caída del filtrado glomerular.

Los pacientes con disminución de masa renal congénita o adquirida (agenesia, hipodisplasia, riñón multiquístico, nefrectomía pos tumor, etc.) presentan mayor riesgo de desarrollar la enfermedad renal crónica. Los niños con bajo peso con edad gestacional normal y los niños prematuros, poseen riñones con menor número de nefronas y en la edad adulta sus riñones son de menor tamaño y tienen riesgo aumentado de desarrollar hipertensión arterial y/o proteinuria y peor pronóstico ante enfermedades como la diabetes.

El término **insuficiencia renal crónica (IRC)** ha quedado limitado a la etapa terminal de la enfermedad renal con necesidad de terapia supletoria (diálisis y/o trasplante). Su incidencia aumenta progresivamente en todo el mundo, duplicando el número de pacientes cada 10 años.

La insuficiencia renal crónica es un problema preocupante para la salud pública: pese a la mayor comprensión de la fisiopatología de las alteraciones metabólicas, nutricionales y

cardiovasculares que la acompañan, los avances en la tecnología dialítica y los adelantos en el tratamiento inmunosupresor en el trasplante, no se ha logrado disminuir la morbilidad de estos pacientes debido al desarrollo de enfermedad cardiovascular o cerebrovascular. Esta situación es grave no sólo para el niño y su familia, sino además por el alarmante costo económico que provoca en los presupuestos dedicados a salud, aun en los países desarrollados.

La incidencia anual de enfermedad renal terminal en pediatría (calculada sobre datos de población del censo 2001 del INDEC) fue de 6,5 por millón de habitantes por debajo de 18 años y la prevalencia en este grupo fue de 15,4 casos por millón.

Muchos adultos jóvenes necesitan tratamientos supletorios por enfermedades renales que comenzaron en la infancia.

El desafío actual de la nefrología pediátrica es desarrollar programas asistenciales, de investigación y de difusión para prevenir la enfermedad renal mediante la formación de recursos humanos regionales (neonatólogos y pediatras) que puedan identificar las diferentes patologías y realizar una derivación precoz.

La comprensión de la enfermedad renal crónica (ERC) es dificultosa tanto para el grupo médico no especializado como para la población en general, puesto que es asintomática, solapada y de larga evolución; lo que lleva a retraso en el diagnóstico y en la iniciación de las medidas destinadas a enlentecer su evolución.

Durante los últimos años se ha acentuado la preocupación por prevenir las enfermedades crónicas en los adolescentes y adultos jóvenes debido al reconocimiento de patologías asociadas a:

- disminución de la masa renal secundaria a nefrectomía o agenesia y al menor número

de nefronas que se observa en los recién nacidos pretérmino o niños nacidos con peso de nacimiento < 2500 gr.,

- ❖ obesidad, hipertensión y dislipemias;
- ❖ prolongada sobrevida de pacientes críticos que han sufrido insuficiencia renal aguda hipóxico isquémica sumada a la nefrotoxicidad por drogas y tratamientos agresivos (cuidados neonatales intensivos, prematuridad, fallo multiorgánico, sepsis, cirugía cardiovascular, cirugía oncológica, trasplante de médula ósea y órganos sólidos).

El estado actual de situación en nuestro país y también en los países desarrollados, sugiere que la conducta a seguir para lograr mejores resultados es realizar el diagnóstico precoz de los pacientes con riesgo de enfermedad renal y encontrar el modo de que reciban los cuidados necesarios.

La falta del tratamiento adecuado asociado a la derivación tardía provoca deterioro del crecimiento y del estado nutricional, enfermedad ósea y cardiovascular, a veces irreversible, que agravan la morbilidad de la enfermedad renal crónica.

En nuestro país el síndrome urémico hemolítico ha sido, durante muchos años, la segunda causa de indicación de trasplante renal en pediatría. La aplicación de estrategias destinadas a enlentecer y/o detener la enfermedad renal crónica ha logrado disminuir el número de pacientes que requieren esta terapia en la infancia.

A pesar que existen numerosas guías que normatizan el tratamiento de los pacientes con enfermedad renal crónica antes de que inicien alguna terapia de reemplazo, su morbilidad permanece elevada. Aún queda mucho por hacer para lograr niveles aceptables de cuidado recomendado.

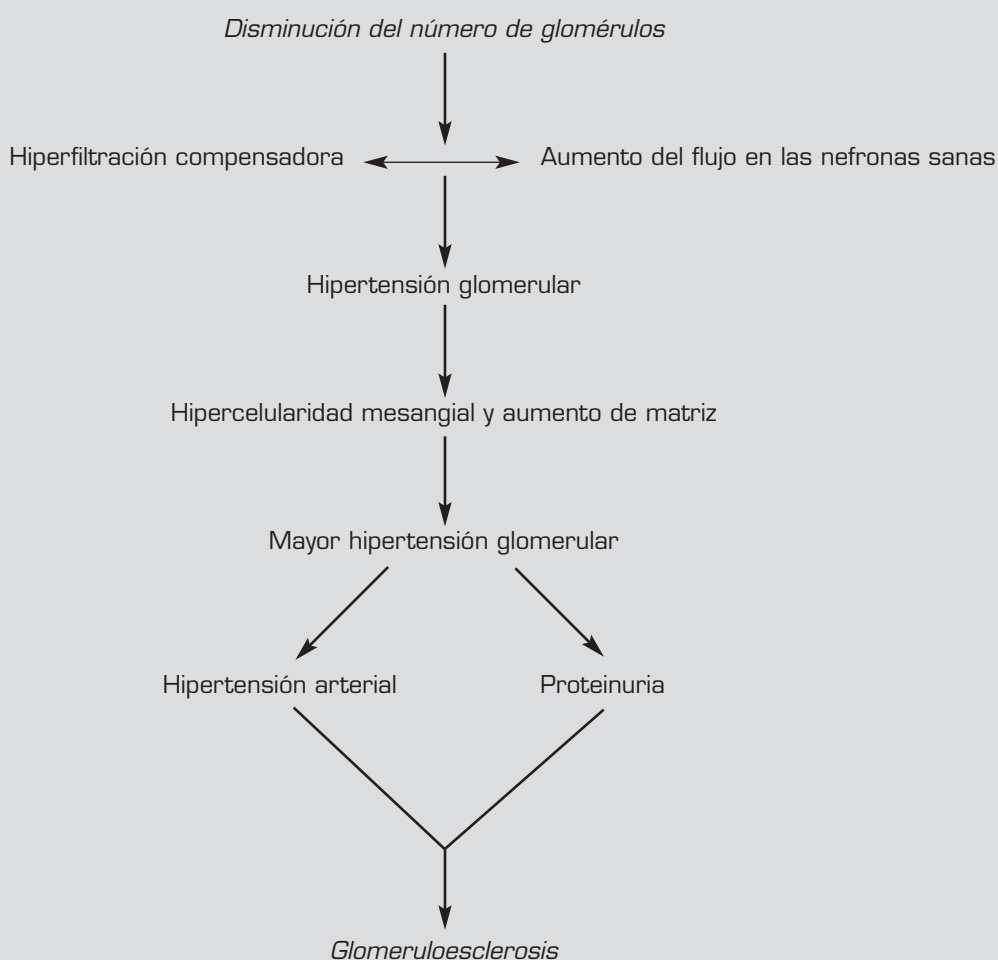
Existe consenso en que el paciente ante el diagnóstico de enfermedad renal debe recibir manejo multidisciplinario comprensivo y no sólo instrucciones acerca de una dieta. Los cuidados incluyen brindar contención al paciente y su familia para sostener estas estrategias a lo largo del tiempo. El desafío está en indicar y aceptar cambios de hábitos en un niño con antecedentes de enfermedad renal congénita o adquirida que está sano y que incluso presenta análisis de laboratorio normales.

Fisiopatología

En 1982 Brenner desarrolla la teoría de la adaptación de la función y de la estructura de la nefrona sana para mantener las demandas excretoras. Esta hiperfiltración de las nefronas provoca alteraciones funcionales, hemodinámicas y estructurales con hipertensión intraglomerular, hipertrofia del glomérulo e

hiperplasia de la matriz mesangial. El aumento de la presión intraglomerular es la llave que produce la esclerosis progresiva en un círculo vicioso que se perpetúa a sí mismo, pues cada nefrón perdido llevará a mayor flujo y presión glomerular de las nefronas remanentes aumentando la injuria.

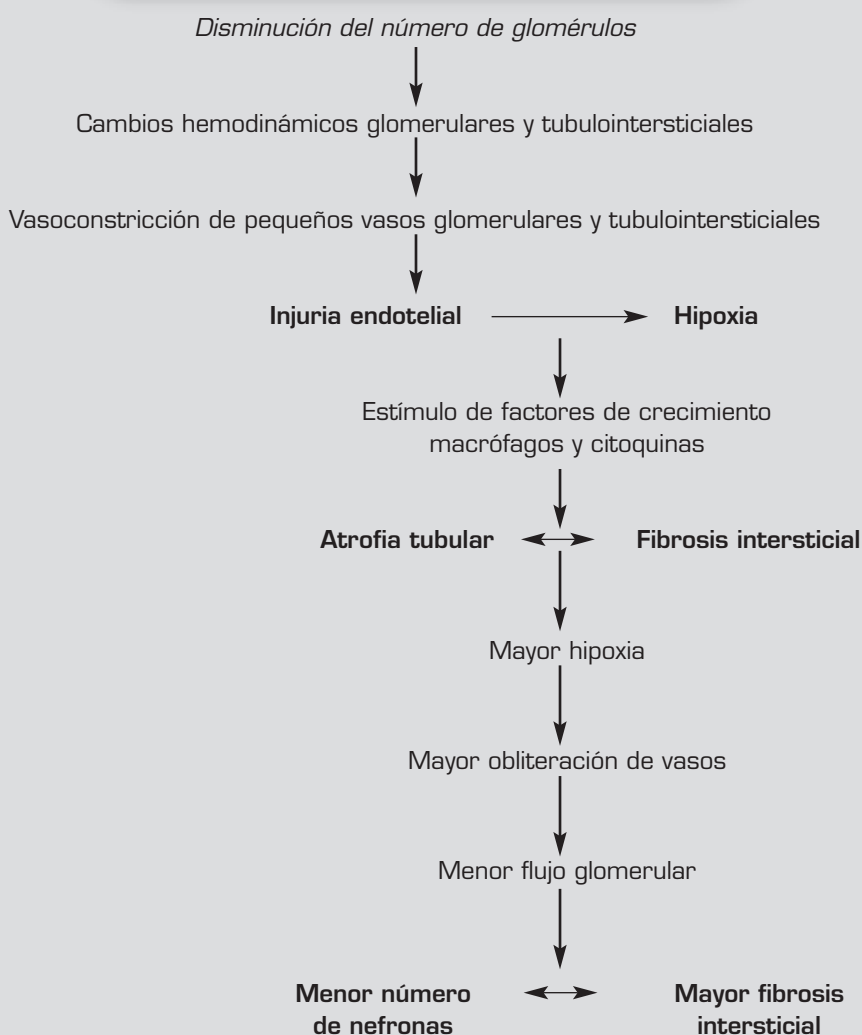
Figura 1
Fisiopatología de la enfermedad renal crónica



La **hipertensión intraglomerular** es un potente estímulo para sistema renina-angiotensina-aldosterona (SRAA) con aumento de **angiotensina II** (Ang II). Su efecto vasoconstrictor provoca **hipoxia** secundaria con mayor proliferación celular, aumento de matriz extracelular y efecto directo sobre los factores

de crecimiento celular. (Fig. 2). La angiotensina II produce mayor expresión del *transforming growth factor β* (TGF- β) y del factor inhibidor del activador del plasminógeno (FIAP-1) que son potentes productores de fibrosis por estimular la síntesis de matriz extracelular e inhibir su degradación.

Figura 2
Rol de la hipoxia en la enfermedad renal crónica



Por lo tanto, la angiotensina II actuaría a través del aumento de la presión intraglomerular por vasoconstricción de la arteriola eferente y por efecto directo sobre los macrófagos, factores de crecimiento, proteinuria y aumento de la aldosterona, estableciéndose así un proceso cíclico de hipoxia persistente y constante fibrinogénesis con progresiva esclerosis glomerular, atrofia tubular y fibrosis intersticial. Todas estas condiciones contribuyen a la progresión de la enfermedad renal mediante:

1. Activación del sistema renina angiotensina aldosterona (SRAA) que lleva a la hipertensión glomerular y desencadena mecanismos de fibrosis.
2. Hipoxia: el factor inducible por hipoxia estimula numerosos mecanismos, que llevan a la producción de radicales libres y apoptosis del epitelio tubular, con atrofia y fibrosis tubulointestinal.
3. El aumento del stress oxidativo producido por los factores antes mencionados y el déficit de óxido nítrico, perpetúan la hipoxia por vasoconstricción.
4. La hipertensión sistémica contribuye a la hipertensión glomerular.
5. Deterioro de los mecanismos de reparación celular en los tejidos dañados.
6. Las alteraciones del metabolismo mineral favorecen el desarrollo de calcificaciones vasculares.
7. La inflamación resultante de todos los mecanismos antes expuestos perpetúa el ciclo de hipoxia, fibrinogénesis y stress oxidativo.

➤ Etiología de la enfermedad renal crónica

- ❖ Uropatía obstructiva: válvulas de uretra posterior, vejiga neurogénica.
- ❖ Uropatía por reflujo.
- ❖ Hipoplasia/displasia renal.
- ❖ Glomeruloesclerosis focal y segmentaria.
- ❖ Síndrome urémico hemolítico.
- ❖ Glomerulopatías: glomerulonefritis membrana proliferativa, nefropatía por Ig A, púrpura de Schönlein-Henoch, lupus eritematoso sistémico.
- ❖ Enfermedades hereditarias (nefronoptosis, enfermedad de Alport, poliquistosis renal).

En nuestro país la mitad de las causas de enfermedad renal crónica están asociadas a malformaciones estructurales del riñón (hipoplasia/displasia renal) y uropatías obstructivas (reflujo vesicoureteral, válvulas de uretra posterior, vejiga neurogénica). El segundo lugar lo comparten el síndrome urémico hemolítico y la hialinosis focal y segmentaria (30%).

Como causas menos frecuentes se encuentran otras glomerulopatías como la glomerulonefritis membrana proliferativa, púrpura de Schönlein-Henoch, lupus eritematoso sistémico y enfermedades hereditarias (nefronoptosis, enfermedad de Alport, poliquistosis renal).

➤ Diagnóstico

Rol del neonatólogo y del pediatra. El pediatra juega un rol fundamental en la prevención y el diagnóstico a través de la anamnesis y examen físico.

Anamnesis. Antecedentes personales y familiares.

- ❖ Antecedentes personales: peso de nacimiento, prematurez, hipoxia o infecciones perinatales, cirugía cardiovascular, insuficiencia renal aguda, drogas nefrotóxicas, infección urinaria. Hábitos: polidipsia, polaquiuria, enuresis, incontinencia.
- ❖ Antecedentes familiares: hipertensión arterial, hipercolesterolemia, litiasis, diabetes y enfermedades renales (enfermedad de Alport).

Examen físico: peso, talla, curva y velocidad de crecimiento, tensión arterial.

¿Cuándo sospechar enfermedad renal crónica? Debe sospecharse frente a:

- a) Poliuria, nicturia, enuresis, sed nocturna, polidipsia.
- b) Incapacidad de mantener la homeostasis del medio interno: deshidratación frente pérdidas leves (diarrea y vómitos) hipo o hipernatrémica o acidosis metabólica desmedidas; o sobrehidratación por soluciones parenterales (ej. pos cirugía).
- c) Inapetencia.
- d) Hipertensión arterial.
- e) Anemia normocítica normocrómica que no responde a la terapia con hierro.
- f) Detención de la curva de velocidad de crecimiento (30-50% de los niños).
- g) Alteraciones óseas que se manifiestan por dolores difusos, alteración de la marcha o deformaciones.
- h) Alteraciones psicosociales: niño tranquilo, poco activo y desinteresado o hiperactivo e irritable. Pobre rendimiento escolar, alteración de la atención.

Estimación de la severidad de la enfermedad renal crónica

El diagnóstico de enfermedad renal crónica en pacientes con filtrado glomerular normal se basa en la búsqueda de marcadores de daño renal: incapacidad de concentrar la orina, microalbuminuria, proteinuria, hipertensión arterial, alteraciones en la ecografía renal o en el centellograma renal.

Recomendaciones para la pesquisa

- Examen de la primera orina de la mañana con técnica estéril de recolección. La detección de densidad menor de 1.010 en forma repetida, la presencia de hematíes, leucocituria, hemoglobinuria y/o proteinuria son marcadores de enfermedad renal. La proteinuria deberá determinarse en orina de 24 horas. En los niños que no controlan esfínteres se utilizará el índice proteinuria/creatininuria en muestra aislada de orina (de ser posible la primera de la mañana). Valor normal < 0,2.

- La ecografía renal y de vías urinaria es un examen complementario no invasivo que informa sobre forma, tamaño y ubicación de los riñones así como la ecogenicidad del parénquima y alteraciones en la vía urinaria. Es importante realizar este estudio con vejiga llena y vacía, y evaluar la existencia de residuo post miccional.
- El centellograma renal con DMSA permite conocer la función diferencial de ambos riñones y evidenciar la presencia de cicatrices renales.

Estimación del filtrado glomerular

En la práctica clínica, el filtrado glomerular (FG) puede estimarse mediante el clearance de creatinina (Cl cr). La caída del filtrado glomerular puede no evidenciarse a través del aumento de la urea y/o de la creatinina plasmática. La urea es un mal indicador de la función renal pues es influenciada por la ingesta proteica, la volemia y los estados hipercatabólicos (fiebre, ayuno e infecciones).

Cuadro 1
Valores normales de creatinina plasmática (método Jaffe cinético o enzimático)

Grupo etario	Creatinina plasmática (mg/dl)
Recién nacido	0,3 - 1
Lactantes	0,2 - 0,4
Niños 2-12 años	0,3 - 0,7
Mujeres 13-21 años	0,5 - 0,8
Varones 13-21 años	0,8 - 1,2

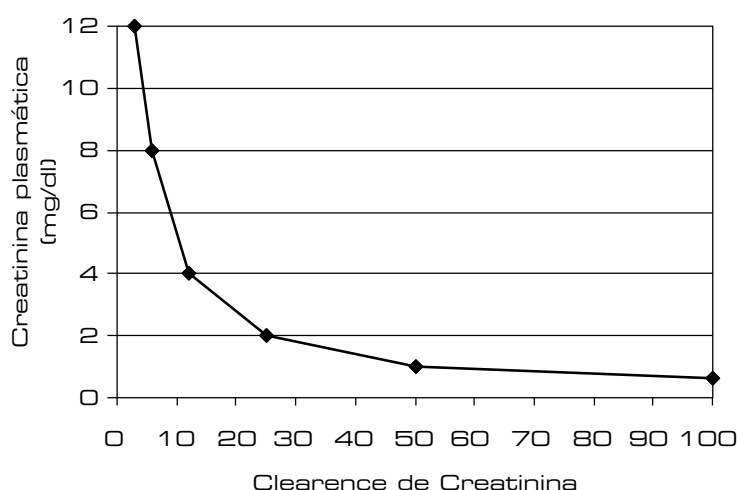
Cuadro 2
Valores normales de clearance de creatinina plasmática

Grupo etario	Clearance de creatinina (ml/min/1,73m²)
Recién nacido	40 - 65
Mujeres < 40 años	88 - 128
Varones < 40 años	95 - 135

La creatinina plasmática (Crpl), como valor aislado, no debe ser utilizada para evaluar el grado de función renal ya que se modifica por múltiples factores como la masa muscular, las características del metabolismo y la dieta (vegetariana), el estado de hidratación (menor creatinina en la sobrehidratación) y con algunas medicaciones como la cimetidina y la trimetoprima.

Puesto que la creatinina plasmática mantiene una relación inversamente proporcional con el filtrado glomerular, sólo aumenta por encima de los valores normales cuando el filtrado glomerular se encuentra por debajo del 50% del valor normal para la edad.

Gráfico 1
Relación aproximada entre la creatinina plasmática y el clearance de creatinina



Para la medición del clearance de creatinina se requiere determinar la creatinina plasmática y la concentración de creatinina urinaria (Cr u) en la recolección completa de la orina de 24 horas.

La producción diaria de creatinina es aproximadamente 15-20 mg/kg de peso en varones y entre 10-15 mg/kg/peso en mujeres y niños desnutridos. Debemos verificar que esta concentración esté presente antes de efectuar el cálculo pues es posible que la recolección sea incompleta.

$$\text{Clearance de creatinina} = \frac{\text{Volumen minuto urinario} \times \text{Cr u}}{\text{Cr pl}}$$

Los valores de creatinina urinaria y creatinina plasmática deben estar expresados en la misma unidad (mg/dl). El valor hallado es para la

superficie corporal de ese paciente. Luego es necesario extrapolar el resultado a la superficie corporal del adulto (1,73 m²).

El clearance de creatinina normal del adulto recién se alcanza entre el primer y el segundo año de vida. La creatinina plasmática de los recién nacidos de término refleja la materna hasta los 15 días de vida, continuando con un descenso gradual durante el primer mes de vida. En pediatría, debido a la dificultad para recolectar muestras de orina de 24 horas, suele calcularse el filtrado glomerular utilizando la fórmula de Schwartz o la ecuación de Counahan-Barrat. La fórmula de Schwartz permite calcular el filtrado glomerular correlacionando la talla y creatinina plasmática con una constante en relación a su masa muscular. Es una herramienta útil en la práctica clínica pero puede sobreestimar el clearance de creatinina hasta un 15%.

$$\text{Fórmula de Schwartz} = \frac{K \times \text{talla (cm)}}{\text{Cr pl}}$$

Cuadro 3
Valores medios de K (constante) según grupo etario

Grupo etario	K
Menores de 1 año nacidos con bajo peso para la edad gestacional	0,33
Menores de 1 año nacidos a término	0,45
Niños 2-12 años	0,55
Mujeres 13-21 años	0,55
Varones 13-21 años	0,70

Independientemente de la causa que produjo la enfermedad renal las estrategias de tratamiento son similares y acordes al grado de filtrado glomerular.

❖ Clasificación de severidad determinando el grado de función renal

Las clasificación de las guías K/DOQI 2002 ha establecido los siguientes estadios

Cuadro 4
Estadios de enfermedad renal crónica

Estadio	Descripción	FG en ml/min/1,73m ²
1	Daño renal con FG normal o aumentado	≥90
2	Daño renal con FG levemente disminuido	60-89
3	Moderado descenso del FG	30-59
4	Severo descenso del FG	15-29
5	Insuficiencia renal	<15 o diálisis

En el **estadio 1** puede observarse hiperfiltración (FG ≥125 ml/min/1,73 m²) en aquellos pacientes con enfermedad renal crónica. Debemos desarrollar un plan de acción para cada paciente orientado a controlar los factores de

riesgo modificables que aceleran la progresión de la enfermedad renal y a evitar las complicaciones de los mismos. En los **estadios 3 y 4** se aconseja preparar al niño y a su familia para la terapia de reemplazo de la función renal y/o el trasplante.

Factores de riesgo modificables que aceleran la progresión de la enfermedad renal

- ❖ **Proteinuria:** es expresión de enfermedad renal y por sí misma factor de progresión. A mayor proteinuria, más rápida progresión de la enfermedad renal crónica.
- ❖ **Hipertensión arterial.** Es uno de los principales factores de progresión: para lograr la máxima renoprotección la tensión arterial deberá ser inferior al Pc 90 para sexo, edad y talla. Los esfuerzos estarán dirigidos a lograr la menor tensión arterial que el paciente tolere sin presentar síntomas.
- ❖ **Infección urinaria alta/Obstrucción de las vías urinarias:** llevan al daño irreversible del parénquima renal.
- ❖ **Anemia:** perpetúa los mecanismos de progresión por favorecer la hipoxia.
- ❖ **Acidosis metabólica:** provoca vasoconstricción intrarrenal crónica y perpetúa la hipoxia.
- ❖ **Hipovolemia crónica:** estimula al SRAA. Se observa en niños poliúricos (malformaciones estructurales, uropatía obstructiva) o con síndrome ascítico edematoso (síndrome nefrótico, insuficiencia hepática o cardíaca).
- ❖ **Depleción crónica de potasio y/o de cloro:** son estímulos del sistema renina angiotensina aldosterona: en pacientes poliúricos, desnutridos o que reciben terapia crónica con diuréticos y/o corticoides.
- ❖ **Diabetes mellitus.**
- ❖ **Dislipidemias/Hiperuricemia:** provocan daño del endotelio vascular.
- ❖ **Uso inadecuado de drogas nefrotóxicas y sustancias de contraste.**

Prevención de las complicaciones

Independientemente del grado de deterioro de la función renal se debe evaluar la presencia de *complicaciones asociadas* a cada patología en particular y actuar precozmente para disminuir la progresión de la enfermedad renal crónica. Se deben considerar:

- ❖ Alteraciones hidroelectrolíticas.
- ❖ Anemia.
- ❖ Osteodistrofia renal.
- ❖ Alteraciones endócrinológicas.
- ❖ Retraso de crecimiento.
- ❖ Riesgo de enfermedad cardiovascular.

Alteraciones hidroelectrolíticas

Agua y sodio

Dependiendo de la causa de enfermedad renal crónica, los pacientes pueden presentar volumen urinario fijo. La mayoría de los niños presentan incapacidad para concentrar la orina. Los niños pequeños con malformaciones

renales congénitas o uropatía obstructiva presentan poliuria y pueden estar persistentemente hipovolémicos. A medida que la enfermedad renal crónica progresa se desarrolla mayor diuresis osmótica por aumento de la excreción fraccional de solutos.

❖
La poliuria puede controlarse con la disminución de la osmolaridad al adecuar la ingesta de proteínas y de sodio.
❖

El balance del sodio se mantiene a expensas de la disminución de la reabsorción del mismo, tanto por el túbulo proximal como el distal. Los pacientes con pielonefritis crónica y nefropatía obstructiva pueden ser perdedores de sal y requerir suplementación.

El uso de diuréticos, AINEs (antiinflamatorios no esteroides) y agentes antihipertensivos altera el manejo del sodio y del agua tanto en riñones sanos como enfermos.

Potasio (K⁺)

El 90 % del K⁺ ingerido se excreta por riñón. El balance del K⁺ se conserva hasta muy avanzada caída del filtrado glomerular por aumento de su secreción en el túbulo distal y en colon (hasta 10 veces más) en respuesta al estímulo constante de la aldosterona.

En la insuficiencia renal las medicaciones que inhiben esta hormona (espironolactona, inhibidores de la ACE o enzima convertidora de angiotensina) así como la constipación, son causas de hiperkalemia.

El aporte de K⁺ de la dieta no deberá restringirse hasta etapas finales, cuando el paciente requiere terapia de reemplazo de su función renal.

La hiperkalemia es excepcional si el niño recibe dieta y nutrición adecuadas.

Todo niño poliúrico puede presentar depleción crónica de K⁺: la contracción de volumen persistente, la disminución del sodio, cloro y potasio son todos estímulos del sistema renina angiotensina aldosterona (SRAA), y la mayor concentración de aldosterona aumenta las pérdidas de K⁺ en orina y materia fecal.

Dada la importancia de este catión para el crecimiento celular será conveniente su aporte durante los primeros estadios de la enfermedad en pacientes poliúricos.

Alteraciones del equilibrio ácido-base

Acidosis metabólica

La acidosis metabólica es frecuente y de aparición precoz, especialmente en los niños pequeños, quienes presentan una formación endógena diaria de 2-3 meq/kg de peso de iones H⁺ en situaciones metabólicas basales. Puede presentarse con filtrado glomerular ≤ 50% del normal, especialmente en las uropatías.

La acidosis metabólica leve y sostenida provoca:

- ❖ Aumento del catabolismo proteico,
- ❖ Disminución de la masa muscular por mayor degradación de las proteínas,
- ❖ Aumento de la secreción de la parathormona (PTH),
- ❖ Pérdida crónica de masa ósea por disminución de la producción de 1-25 dihidroxivitamina D₃,
- ❖ Resistencia periférica a la insulina.
- ❖ Menor nivel de *insuline growth factor 1* (IGF 1) en músculo, hígado y condrocitos.

Todas estas acciones provocan *alteración del crecimiento y enfermedad ósea* por lo que se aconseja su tratamiento precoz manteniendo el bicarbonato plasmático no menor de 22 meq/l.

Alcalosis metabólica

Generalmente es secundaria a la hipovolemia o a la disminución del potasio intracelular en forma crónica. La terapia con bicarbonato en estadios avanzados de la enfermedad renal crónica puede llevar a la alcalosis metabólica severa debido a la disminución de la capacidad de excretarlo.

Anemia

Su origen es multifactorial: déficit de hierro, por pérdidas sanguíneas aumentadas por tubo digestivo (debido a la disminución en la adhesividad plaquetaria) sumadas a las extracciones frecuentes y al hipoaporte, déficit de eritropoyetina (hormona producida por las

células intersticiales peritubulares de la corteza profunda y de la médula externa] y por disminución de la vida media de los glóbulos rojos.

El hiperparatiroidismo dificulta la producción eritropoyética de la médula ósea.

Recomendaciones:

- ❖ Mantener valores de hemoglobina normales para la edad, tanto en el período de tratamiento conservador como en el dialítico.
- ❖ Evaluar factores nutricionales incluyendo: depósitos de hierro, ácido fólico y vitamina B 12, y reponer su carencia.
- ❖ La terapia con eritropoyetina disminuye el requerimiento de transfusiones de glóbulos rojos evitando así el riesgo de infecciones virales, la sensibilización a los antígenos de histocompatibilidad y la hemosiderosis.

❖ Osteodistrofia renal

❖

Los desórdenes del metabolismo fosfo-cálcico en niños con enfermedad renal crónica afectan al crecimiento y provocan deformaciones óseas severas.

❖

Estas alteraciones deben prevenirse precozmente con el control de los niveles de calcio, fósforo y parathormona (PTH).

La elevación del fósforo sérico se observa cuando el filtrado glomerular es cercano a 30 ml/min/1,73 m², pero su retención comienza cuando el filtrado es cercano a 70 ml/min/1,73 m² con estímulo de la (PTH), manteniendo el fósforo (P) sérico normal a expensas de su acción fosfatúrica.

Los niveles de fósforo alto inhiben la acción de la 1 α -hidroxilasa a nivel del túbulo proximal y además producen estímulo directo de la secreción de parathormona. Se observa disminución de la enzima cuando el filtrado glomerular $\leq$ 30 ml/minuto/1,73 m². Sin

embargo puede observarse menor actividad de la misma precozmente por acción inhibitoria que producen la acidosis metabólica y la hiperfosfatemia.

Es conveniente evitar el déficit de vitamina D. La síntesis extrarrenal de 1-25 hidroxí vitamina D (macrófagos, osteoblastos, hepática, etc.) es dependiente del sustrato. Debe ser estimulada suplementando con vitamina D₂ precozmente.

Recomendaciones para el tratamiento de la osteodistrofia renal

- ❖ Monitorear regularmente los marcadores clínicos, bioquímicos y radiológicos de enfermedad ósea renal.
- ❖ Corregir la acidosis metabólica: mantener el bicarbonato plasmático en 22 mEq/l.
- ❖ Mantener el producto calcio/fósforo dentro de los valores normales para la edad.
- ❖ Limitar el aporte de fósforo de la dieta con clereance de creatinina <60 ml/min/1,73 m².
- ❖ Administrar quelantes de fósforo libres de aluminio con clereance de creatinina < 30 ml/min/1,73 m² y/o para controlar la hiperfosforemia.
- ❖ Deberá evitarse el déficit de vitamina D₂.
- ❖ Los niveles de la PTH deberán mantenerse en valores normales. En los pacientes en diálisis el nivel adecuado es de 2 a 3 veces por encima del valor normal, para prevenir la enfermedad ósea por hueso adinámico.

❖ Alteraciones endocrinológicas¹

Los mecanismos patogénicos posiblemente implicados en los desórdenes endócrinos son:

Aumento de los niveles hormonales

- a) degradación hormonal alterada: renal (ej. insulina, glucagon, PTH, calcitonina) o extrarrenal (ej. insulina, PTH).
- b) tasas de secreción aumentadas:

¹ GH: hormona de crecimiento; IGF-1: insuline like growth factor; LH: hormona luteinizante; PRL: prolactina; PTH: parathormona; T₃/T₄: tiroxina/triiodotironina.

respuesta adaptativa a señales homeostáticas (ej. LH, PTH) y/o estimulación sin señal homeostática aparente (ej. PRL).

Niveles hormonales reducidos

- Disminución de la producción de hormonas renales (e.j. eritropoyetina, 1,25 - OH-D₃).
- Disminución de la producción de hormonas extrarenales (ej. testosterona, estradiol).

Disturbios en la acción hormonal.

- Alteración en la activación de las prohormonas (ej. IGF 1, T₃/T₄).
- Formas multimoleculares de bioactividad variable (ej. LH, PRL).
- Unión hormonal alterada a las proteínas transportadoras (e.j. somatomedinas).
- Alteración de la sensibilidad del órgano blanco: a nivel del receptor (ej. GH) y/o a nivel postreceptor (ej. insulina).

❖ Retraso del crecimiento

Aproximadamente la mitad de los pacientes con enfermedad renal crónica muestran detención de la curva de crecimiento.

Son niños armónicos, con disminución tanto del peso como de la talla para la edad. La acidosis metabólica, la anemia, la hipovolemia crónica, la inadecuada ingesta calórico proteica, la osteodistrofia renal y las alteraciones hormonales, son partícipes del retraso del crecimiento.

Se observa mayor deterioro de la talla final alcanzada en aquellos niños que presentan la enfermedad renal crónica de inicio neonatal: los pacientes con malformaciones congénitas y uropatías obstructivas son los que presentan mayor alteración del crecimiento.

La supervisión temprana y constante de las alteraciones del medio interno y la indicación precoz de alimentación asistida para lograr un aporte nutricional adecuado, disminuyen las severas alteraciones del crecimiento especialmente en los primeros dos años de vida del niño.

Una vez controlados los factores enumerados se podría indicar el tratamiento con hormona de crecimiento durante todas las etapas del fallo renal.

❖ Riesgo de enfermedad cardiovascular

La prematurez, el bajo peso al nacer, la hipertensión arterial, las alteraciones en el metabolismo calcio fósforo, la anemia, las dislipidemias y la hiperuricemia son algunos de los factores que contribuyen tempranamente a desarrollar enfermedad cardiovascular en los pacientes con enfermedad renal crónica.

El síndrome metabólico es una suma de anormalidades físicas (obesidad, HTA) y químicas (que incluyen hiperglucemia e hiperlipidemia) que favorecen el desarrollo de enfermedad cardiovascular.

Además, la hipertrigliceridemia y la baja concentración de HDL, son factores de riesgo independientes de la progresión de la enfermedad renal crónica. Existen datos que confirman que las estatinas (inhibidores de la 3-hidroxi-metilglutaril coenzima A reductasa) podrían disminuir la velocidad de progresión de la enfermedad.

Los niveles elevados de ácido úrico se asocian también con mayor riesgo de desarrollo de HTA y enfermedad cardiovascular. La hiperuricemia asintomática tiene un efecto deletéreo en la progresión de la enfermedad renal.

Tratamiento

Las experiencias clínicas de los últimos 20 años demuestran que la progresión hacia la enfermedad renal crónica puede ser retrasada e incluso detenida mediante la acción conjunta de dieta controlada en proteínas e hiposódica más bloqueantes de la síntesis de angiotensina II (inhibición de la enzima convertidora de angiotensina: IECA).

Dieta controlada en proteínas. La indicación de dieta con aporte proteico acorde a las recomendaciones dietéticas (RDA) deberá ser precoz y se debe implementar cuando se realiza el diagnóstico de disminución de masa nefronal y/o de enfermedad renal crónica.

Dieta hiposódica. Existe cada vez mayor evidencia que asocia la alta exposición a la sal con daño del tejido renal. En base a estos datos, debe indicarse restricción de sal en los pacientes con enfermedad renal crónica, independientemente de la presencia de HTA o proteinuria. El consumo de sal en la dieta se asocia con aumento de la proteinuria. La dieta hiposódica sensibiliza la acción antiproteinúrica de los inhibidores de la ACE. No hay evidencia de efecto deletéreo en reducir la sal de la dieta (excepto en paciente con pérdidas excesivas de sodio).

Debe indicarse una dieta que aporte entre 3 a 5 gramos de sodio por día.

Inhibidores de la angiotensina II. Los efectos beneficiosos de los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y los bloqueantes de los receptores de angiotensina II (BRA) en el riñón no son sólo por su efecto antihipertensivo.

El bloqueo de la formación de angiotensina II tiene un efecto directo sobre los procesos fibróticos e inflamatorios en el riñón.

Además de su acción antihipertensiva, tienen efecto antifibrótico porque:

- disminuyen la vasoconstricción de la arteriola eferente (provocada por la angiotensina II).
- disminuyen la presión intraglomerular y la hiperfiltración.
- mejoran la selectividad de pérdida de proteínas por reducción del diámetro de los poros de la membrana basal.
- disminuyen la síntesis del TGF β .
- disminuyen la proliferación celular y la producción de matriz mesangial.

Los IECA deben indicarse en presencia de proteinuria, en dosis crecientes y hasta el control de la misma. La medicación sólo debe discontinuarse cuando la hiperkalemia no se controla con dieta baja en potasio. Puede observarse un leve aumento de la creatinina que no justifica la suspensión de los IECA. Si no se logra controlar la proteinuria puede agregarse bloqueantes del receptor de la angiotensina II. En los casos en que no se logra el control de la proteinuria (a pesar de una dieta apropiada), debe mantenerse la administración de los IECA debido a su efecto antifibrótico.

Cuadro 5
Dosis sugeridas de inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y bloqueantes del receptor de angiotensina II (BRA) en niños y adolescentes en el tratamiento de la HTA.

Droga	Dosis	Intervalo
Enalapril	0,1–0,5 mg/kg	12–24 h
Ramipril	1,5–6 mg/m ²	24 h
Lisinopril	0,07–0,61 mg/kg	24 h
Losartan	0,4 a 1,4 mg/kg	12–24 h
Irbesartan	3–5 mg/kg	24 h

Ejercicio de Integración y Cierre

A. Revise el cuestionario del Ejercicio Inicial y compare sus respuestas con las que figuran en la Clave de Respuestas



B. Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas



- 1** María, de 5 años de edad es derivada por su pediatra de cabecera porque en análisis de rutina realizados pre ingreso escolar, encuentra creatinina plasmática de 1 mg/dl. Antecedentes prenatales: haber sido RNPT con PAEG (PN 2100g). Sepsis neonatal, con 25 días de ARM, múltiples terapias antibióticas, hemorragia intraventricular que requirió colocación de derivación ventrículo peritoneal. Peso actual: 20 kg. Talla: 105 cm.
- a) ¿Qué hallazgos de la anamnesis y del examen físico podrían hacer sospechar enfermedad renal crónica?

.....

.....

.....

.....

b) ¿Qué estudios iniciales solicita y cuál es su estimación del grado de deterioro de la función renal?

.....

.....

.....

.....

2 Axel, de 15 años, solicita el certificado de aptitud física escolar. Su peso es de 47 kg y su talla de 150 cm. Examen físico normal, con una tensión arterial 135/85. Trae exámenes de orina completa: densidad 1010, PH 6.5; proteínas +, resto normal. Refiere haber presentado síndrome urémico hemolítico al año de vida, que requirió diálisis peritoneal. Sin controles desde los 7 años, donde todo era normal.

a) ¿Qué hallazgos de la anamnesis y del examen físico podrían hacer sospechar enfermedad renal crónica?

.....

.....

.....

.....

b) ¿Qué estudios iniciales solicita? ¿Considera necesaria la derivación al nefrólogo?

.....

.....

.....

.....

3

Dylan, de 18 meses, es traído a la consulta por baja talla. La madre refiere dos internaciones en el primer año de vida por deshidratación secundaria a gastroenteritis. Relata poco interés por la comida y avidez por el agua.

a) ¿Qué hallazgos de la anamnesis y del examen físico podrían hacer sospechar enfermedad renal crónica?

.....

.....

.....

.....

b) ¿Qué estudios iniciales solicita?

.....

.....

.....

.....

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



Conclusiones

Los neonatólogos y pediatras tienen el desafío de efectuar el diagnóstico de la enfermedad renal crónica en etapas tempranas.

El niño debe derivarse precozmente al nefrólogo pediatra para implementar el cuidado y las estrategias de seguimiento durante todo el tratamiento. Se ha demostrado que la derivación precoz al nefrólogo, antes de que se produzca el deterioro de la función renal, permite detener o enlentecer la progresión de la enfermedad renal. La posibilidad de realizar programas de prevención y las estrategias a implementar son factibles, efectivas y de bajo costo.

El nefrólogo de cabecera, conjuntamente con el pediatra deberán comenzar a instruir a la familia y al niño, a partir del estadio III, acerca de las posibles terapias de reemplazo.

La situación ideal es lograr que el paciente reciba un trasplante renal sin diálisis previa. La legislación actual permite que los pacientes pediátricos sean inscriptos en lista de espera renal sin diálisis previa con clearance de creatinina $< 15 \text{ ml/min/1,73 m}^2$.

Esta situación sólo es posible si la enfermedad renal se diagnostica precozmente.

Lecturas recomendadas

1. López L, Delgado N. Insuficiencia renal crónica. Nefrología Pediátrica. Sociedad Argentina de Pediatría. Comité Nacional de Nefrología Pediátrica. 2008. Capítulo 38. Páginas 574-594.
2. Delgado N, López L.C. Enfermedad renal progresiva. Avances, tendencias y controversias. Medicina Infantil 2002; vol IX: 30-35.
3. Lopez L, Delgado N. ¿Qué sabemos acerca de la pérdida de masa renal en la infancia? Medicina Infantil 2006; XIII (1): 38-40.

Bibliografía

1. Caletti MG, Gallo G. Síndrome urémico hemolítico. Tratamiento de la glomerulopatía secundaria. Medicina (B Aires). 2005; 65(6):528-32.
2. Wuhl E, Schaefer F. Therapeutic strategies to slow chronic kidney disease progression. Pediatr Nephrol 2008; 23:705-716.
3. Grimoldi I, Briones L, Ferraris J, Rodríguez Rilo L, Sojo E, Turconi A, Wainberg E, et al. Enfermedad renal crónica, diálisis y trasplante. Estudio multicéntrico: 1996-2003. Archivos Argentinos de Pediatría 2008; 106(6): 552-559.

Clave de respuestas. Ejercicio de Integración y Cierre

A. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados



1. **Falso:** el término insuficiencia renal crónica se refiere específicamente a la etapa terminal de la enfermedad con necesidad de diálisis y/o trasplante.
2. **Verdadero.**
3. **Falso:** en estos pacientes no se ha logrado disminuir la morbimortalidad debido al desarrollo de enfermedad cardiovascular o cerebrovascular.
4. **Verdadero.**
5. **Verdadero.**
6. **Verdadero.**
7. **Falso:** la producción diaria de creatinina es aproximadamente de 15-20 mg/hg/peso en varones mientras que en las niñas es de 10-15 mg/kg/peso.
8. **Verdadero.**
9. **Verdadero.**
10. **Verdadero.**
11. **Verdadero.**
12. **Verdadero.**
13. **Verdadero.**
14. **Verdadero.**
15. **Falso:** la situación ideal es que el paciente reciba un trasplante sin diálisis previa. La legislación actual permite que los pacientes pediátricos sean inscriptos en lista de espera renal sin diálisis previa con clearance de creatinina $<15 \text{ ml/min/1,73 m}^2$



B. Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas

3 María:

- a) Es importante destacar dentro de los antecedentes la prematurez, el peso de nacimiento, la terapia intensiva neonatal con posible hipoxia (requerimiento de ARM) y uso de antibióticos que pueden ser nefrotóxicos.

La antropometría determinará si existen alteraciones del peso y/o la talla y deberá medirse la tensión arterial.

- b) En la orina completa podremos evaluar alteraciones en la capacidad de concentrar la orina. La ecografía renal es útil para establecer el tamaño renal y las alteraciones en la ecoestructura.

La presencia de proteinuria en muestra aislada de orina o en recolección de orina de 24 hs evidencia daño parenquimatoso renal.

Mediante la fórmula de Schwartz puede determinarse el FG:

$$0,55 \times 105 = \frac{57,7 \text{ ml/min}/1,73 \text{ m}^2}{1}$$

3 Axel :

- a) Es claro el antecedente de síndrome urémico hemolítico grave con requerimiento de diálisis peritoneal. El joven presenta densidad urinaria baja con detección de proteinuria por tiras reactivas. Su TAS > P 99 y TAD > P95.

- b) Es necesario establecer el filtrado glomerular y proteinuria en orina de 24 horas. Los niños con antecedente de SUH deben continuar en control con un nefrólogo pediatra por lo menos hasta completar el desarrollo puberal.

3 Dylan:

- a) El antecedente de mal progreso pondoestatural en un niño con avidez por el agua y poco interés por la comida obligan a interrogar acerca de los hábitos (polidipsia, poliuria) y antecedentes de anemia.

- b) Es necesario consignar el peso, talla y tensión arterial y completar estudios con: hemograma, urea, creatinina EAB venosos, ionograma plasmático, orina completa (densidad y proteinuria) y ecografía renal.

Capítulo 2

■ Sueño: perturbaciones más frecuentes en la infancia y la adolescencia

Dra. María Elena Mazzola

Neuróloga Infantil. Especialista en Trastornos del Sueño. Miembro Fundador de la Asociación Argentina del Sueño y miembro de la Comisión Directiva (2000-2006). Coordinadora del Laboratorio para el Estudio del Sueño y la Vigilia. FLENI. Miembro del Grupo Latinoamericano para el estudio del Síndrome de Muerte Súbita. ALAPE. Asociación Latinoamericana de Pediatría. Miembro de la International Pediatric Sleep Association.



Por un niño sano
en un mundo mejor

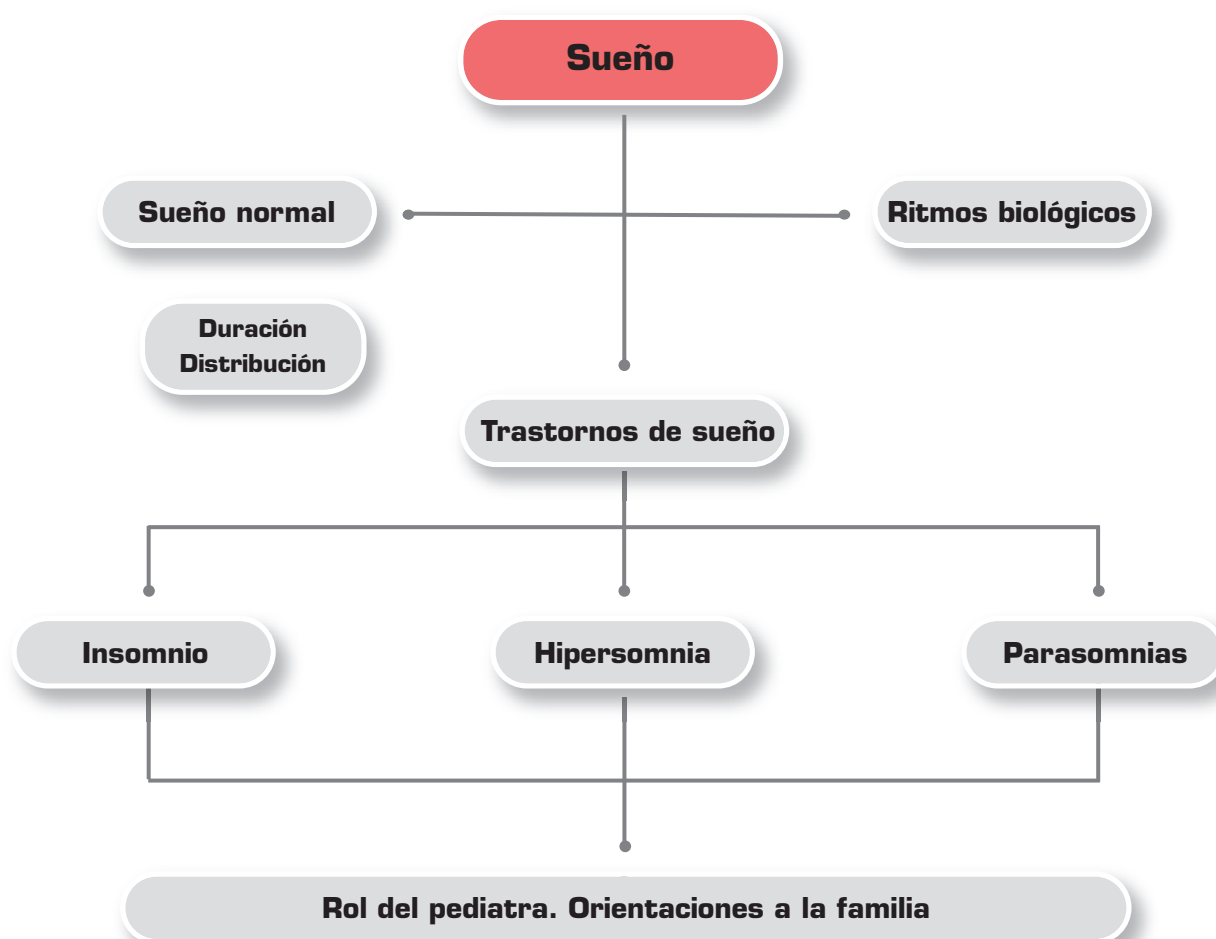
Sociedad Argentina de Pediatría
Secretaría de Educación Continua

(10)

Objetivos

- Recordar conceptos básicos acerca de ritmos biológicos, sueño normal, duración y distribución.
- Describir los cuadros de insomnio, hipersomnia y parasomnia.
- Valorar los datos de la anamnesis y el examen físico para el diagnóstico de estos cuadros.
- Identificar los estudios complementarios en los casos en que sean necesarios.
- Orientar a la familia en el manejo de los diferentes trastornos del sueño.
- Derivar oportunamente al especialista.

Esquema de contenidos



Introducción

La Medicina del Sueño es una disciplina que obtiene reconocimiento recientemente en la clínica médica. Prueba de ello se halla representada por el hecho de que se ha incorporado como especialidad por la Asociación Médica Americana en 1996. Su conocimiento ha puesto en evidencia que el organismo funciona de forma diferente en el período de vigilia que en el del sueño.

El sueño, durante la infancia, reviste una importancia significativa debido a que, por un lado, ocupa una gran proporción durante esa época de la vida y por el otro, a que es una pieza fundamental en la evolución neurológica del niño.

Se entiende entonces por qué, cualquier alteración del sueño durante el desarrollo, puede resultar en graves consecuencias en el futuro. Cada vez son más los estudios científicos que prueban su intervención en la adquisición y procesamiento de la información. Asimismo, el conocimiento de los trastornos del sueño es

trascendente en la comprensión y el tratamiento de muchas otras patologías de la edad pediátrica, sin olvidar el gran impacto que causan sus alteraciones dentro del grupo familiar, tanto en el terreno emocional, como social y aún laboral.

La incidencia de los trastornos del sueño en pediatría es incierta y los datos varían según los diferentes autores. No cabe duda, sin embargo de que la incidencia es alta, y sus causas múltiples. Existen cuadros que son comunes al adulto y al niño; sin embargo, en éstos últimos revisten características, etiología y evolución particulares y distintas.

En este capítulo se abordarán las cuestiones básicas del sueño, para luego tomar tres grupos de patologías: insomnios, hipersomnias y parasomnias y describir sus cuadros más frecuentes.

Adrede, ya que sobrepasa la intención de este escrito, no se hará referencia a las patologías del primer año de vida asociadas, en muchas ocasiones, al sueño. Son ejemplo de ellas los "episodios de amenaza a la vida" (comúnmente conocidos como "ALTE") y el "síndrome de muerte súbita del lactante".

Conceptos básicos

a. Ritmos biológicos: el universo se halla marcado por ritmos biológicos de diferente duración: ultradianos (menores a 24 hs. Ej: sueño lento-sueño paradójal), circadianos (cerca de las 24 hs: Ej: vigilia-sueño) e infradianos (mayores a 24 hs. Ej: ciclos femeninos). El ser humano no escapa a los ritmos cósmicos. Uno de los principales es el que rige la vigilia y el sueño, y depende fundamentalmente de la luz/oscuridad. Los ritmos sueño-vigilia/reposo-actividad, se encuentran presentes a partir de las 28-32 semanas de gestación y siguen su evolución luego del nacimiento. El cerebro fetal tiene capacidad para responder a las señales del tiempo que parten principalmente del organismo materno y sus propios ritmos. Los ritmos circadianos fetales preparan al individuo para su adaptación posterior

al medio de luz-oscuridad. La presencia de luz provoca un estímulo sobre la retina (sistema fotorreceptor circadiano) que incide sobre nuestro reloj biológico, el núcleo supraquiasmático, para entonces inhibir la secreción de melatonina (la hormona del sueño), situación inversa a la que tiene lugar en ausencia de luz.

Durante los primeros días el recién nacido aún no produce melatonina y sólo guarda resabios de la materna, para comenzar a generarla por sí mismo entre el primero y el tercer mes. Es sorprendente el hecho de que los "cólicos de los tres meses" tienen lugar durante un momento en el cual es escasa concentración de melatonina que, entre otras funciones, ha demostrado su acción miorrelajante sobre el intestino. El pico de producción de melatonina tiene lugar entre el

primer y tercer año de vida, y luego se produce un paulatino descenso, en especial antes de la pubertad. Un retraso en el horario de su secreción es uno de los factores implicados en la prolongación del tiempo de conciliación del sueño en los púberes y adolescentes.

Durante los meses más tempranos de la vida los ciclos sueño/vigilia no son circadianos sino ultradianos: se suceden cada 4 horas aproximadamente en forma independiente de los factores ambientales para luego, con la maduración progresiva del sistema nervioso central (SNC) ir sincronizándose por buen número de influencias externas a un ritmo de 24 horas. Se establecen así los ritmos circadianos que modularán tanto el sueño-vigilia como la amplitud de numerosas variables fisiológicas y psicológicas a lo largo del día.

b. Sueño normal: el sueño es un proceso fisiológico, dinámico y reversible que involucra a la mayoría de las funciones vitales.

Lejos de ser un proceso pasivo,
es un estado activo y
altamente organizado del cerebro.

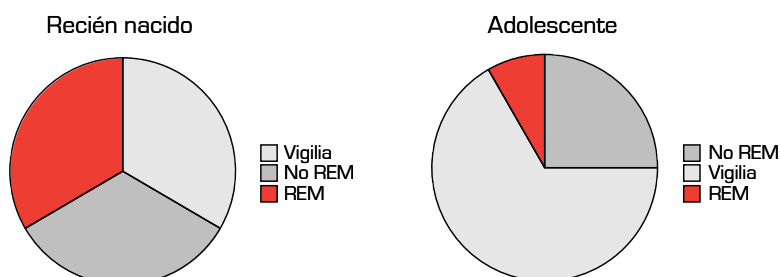
Su composición interna muestra dos etapas principales: el **sueño lento o NO REM** (no rapid eye movement de la literatura anglosajona) y el **sueño paradójal o REM** (rapid eye movement). Cada uno presenta características únicas que, junto a la vigilia, se conocen como tres estadios del comportamiento.

En el **sueño lento** se describe un electroencefalograma (EEG) caracterizado por la presencia de ondas sincrónicas de gran amplitud y baja frecuencia (ondas delta) que, según la proporción que ocupan dentro del trazado EEG dan lugar a la subclasificación en *etapas superficiales* (donde son ostensibles sus grafoelementos típicos: husos, complejos K, ondas agudas del vértex, etc.) y *profundas* (donde las ondas delta son más abundantes). No se advierte la presencia de movimientos oculares rápidos (de allí que se denomine sueño NO REM), el tono de los músculos anti-gravitatorios se halla parcialmente sostenido y las frecuencias cardíaca y ventilatoria son regulares.

El **sueño paradójal** (REM) muestra un EEG desincronizado de ondas de baja amplitud y alta frecuencia, los movimientos oculares rápidos que la caracterizan siempre están presentes, el tono de los músculos se encuentra marcadamente inhibido (con algunas contracciones breves denominadas fásicas), se advierte una marcada irregularidad de las frecuencias cardíaca y ventilatoria y no son infrecuentes las apneas.

Un ciclo completo se halla compuesto por una etapa de sueño lento seguida por otra de sueño paradójal. El individuo adulto se duerme en sueño lento al que le sigue el paradójal, y estos ciclos se suceden cada 90-100 minutos presentándose entre 4 a 5 veces en una noche, con predominio del sueño lento en la primera y del paradójico en la segunda mitad de la noche. El 80% del tiempo dormido transcurre en sueño lento y el 20% que resta, en paradójico. (Gráfico 1)

Gráfico 1
Porcentaje de vigilia, sueño lento (no REM) y sueño paradójal (REM) a través del tiempo



En este gráfico se observa el porcentaje que ocupan sueño NO REM (sueño tranquilo/sueño lento); REM (sueño activo/sueño paradójal) y vigilia a través del tiempo (material personal). En los organismos inmaduros las etapas de sueño y vigilia son menos claras y, en no pocas oportunidades, irreconocibles, como consecuencia de la escasa maduración del SNC. Una buena proporción del sueño del recién nacido guarda características que hacen difícil su clasificación, de manera que se lo denomina **“sueño indeterminado”**. Los grafoelementos típicos del sueño lento (sueño tranquilo de los primeros meses) sólo comienzan a aparecer en los lactantes de término a partir de los dos meses de vida y el sueño paradójal (sueño activo) no presenta una inhibición muscular tan clara como más adelante. Los bebés suelen presentar frecuentes contracciones más o menos breves y rápidas de todo el cuerpo. Los ciclos de sueño tienen una duración inferior: 60 minutos y se distribuyen a lo largo de las 24 hs, con períodos de vigilia cada 4 o 5 hs. que no dependen claramente de los factores exógenos. El recién nacido comienza a dormir en sueño activo y comparte, con el sueño tranquilo, cuotas similares (50%). Más adelante se irán modificando a expensas de la reducción del primero (que va perdiendo los movimientos corporales que lo definían) y deja ya de iniciar el dormir con el sueño activo, con un aumento recíproco de la vigilia dentro de las 24 hs. Entre los 6 y los 12 años el sueño adquiere gradualmente las características propias del adulto. Estos años guardan también un hecho particular: la desaparición de toda somnolencia diurna en los niños que duermen bien por la noche, las siestas se vuelven poco útiles y quienes las precisan enmascaran casi siempre, una patología subyacente.

A partir de los 10 años se produce un retardo paulatino de la hora de conciliación. En los púberes y adolescentes se advierte la aparición de una hipersomnia fisiológica que en parte, está relacionada con cambios hormonales. Si a esto se suma la superficialización natural del sueño a la presencia de factores ambientales y sociales que promueven horarios más tardíos para las actividades, se obtiene como resultado un retraso en la conciliación aún más marcado, con las consabidas consecuencias diurnas, si se

mantienen horarios regulares de despertar matutino debido a las obligaciones escolares.

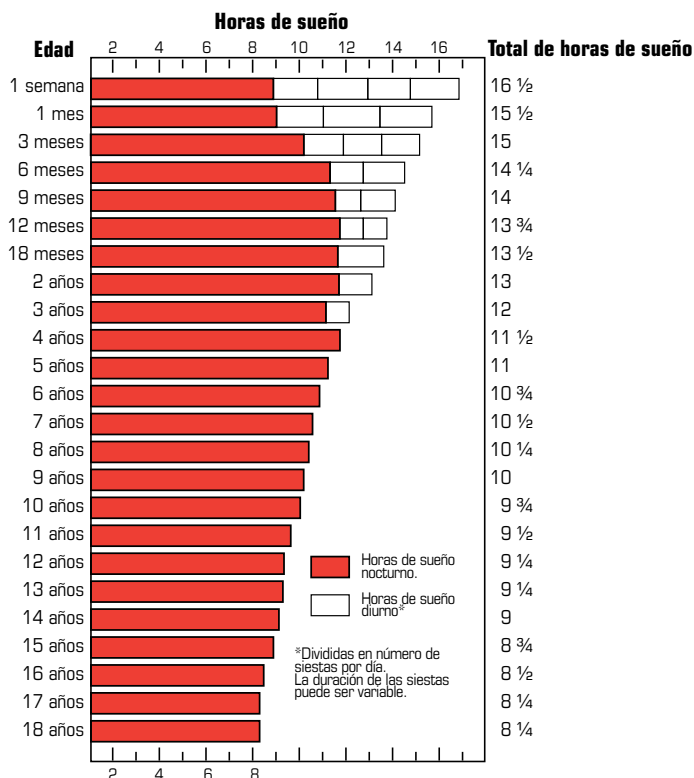
c. Duración: durante los dos primeros años de vida el individuo duerme un total de 13 meses. Entre los dos y los cinco años el sueño ocupa el 50% del tiempo y en la adolescencia representa el 40%. Al nacer los lactantes duermen unas 16-18 horas por día, con independencia del sexo o del tipo de alimentación. Luego de la primera semana y hasta el cuarto mes, el sueño reduce su duración a unas 14-15 horas en promedio. En este período el sueño se consolida: comienza a prolongarse el tiempo que el individuo permanece despierto durante el día y el que destina a dormir por la noche. Estos cambios, biológicos en esencia, son relativamente independientes de las condiciones ambientales, aunque esta afirmación no debe ser tomada en cuenta en términos absolutos: los recién nacidos mientras continúan en la nursery por ejemplo, lloran más, duermen menos tiempo en sueño tranquilo e inician más tarde las modificaciones que los llevan a prolongar su sueño nocturno que aquellos que, en su cuna, permanecen con sus madres.

A medida que el niño crece continúa disminuyendo la duración de su sueño: unas 12 horas a los 3 años de edad y unas 9-10 al comenzar la adolescencia. Durante ese intervalo que parte del sexto mes de vida en adelante la intervención de factores de distinto tipo (ambientales, culturales, sociales, médicos, etc.) puede favorecer o alterar el curso de un sueño reparador. Una vez consolidado, el sueño se interrumpe en varias oportunidades durante la noche: el lactante y el niño despiertan por segundos o escasos minutos y se duermen otra vez solos, sin que los padres lo adviertan.

d. Distribución: la evolución ontogenética de los mecanismos que controlan el sueño y la vigilia determina en los primeros meses de vida, la aparición regular de siestas, matutinas y vespertinas, que disminuyen en número y duración a medida que la edad avanza. Entre los 4 y los 5 años el 35-40% de los niños ha suspendido naturalmente las siestas. La persistencia o bien la reaparición de siestas más allá de los siete años habla de un sueño nocturno inadecuado o poco eficiente. (Gráfico 2)

Gráfico 2

Gráfico que representa la reducción de horas de sueño a lo largo de los años. Fíjese (en blanco) la desaparición de las siestas a partir de los 4 años



Fuente: Tomado de Richard Ferber MD, Solve your child's sleep problems. Simon & Schuster New York, 1985.

Insomnio

Según estadísticas foráneas los trastornos del sueño en general afectan a 25 niños y a 40 adolescentes de cada 100 normales.

El insomnio se define como una alteración en la conciliación o en el mantenimiento del sueño o bien un despertar prematuro.

Suele señalárselo como un síntoma y no como una patología en sí misma. Cambia su forma de presentación y sus causas en relación a la edad de aparición. El niño que no duerme en sus primeros años se diferencia del adulto con insomnio en que éste permanece despierto a pesar de sus deseos y esfuerzos para dormir; mientras que el niño tampoco concilia el sueño, a pesar de los deseos y esfuerzos de sus padres. La observación atenta reconoce que el lactante

(o el niño en su primera infancia) no quiere dormir o, en todo caso, no quiere permanecer en el lugar o en la cama que le han destinado. Los adultos, por su lado, no pueden dormir y sus síntomas se asemejan a los de los púberes y adolescentes con el mismo problema.

El llanto es universal e independiente de las diferencias culturales y familiares, y debe ser visto, al menos durante los tres primeros meses, como una etapa normal del desarrollo. Sin embargo, algo más del 25% de los lactantes sanos, casi siempre en horas de la noche, presentan cólicos: lloran en forma inconsolable (más de 3 horas por día y más de 3 días por semana) con signos de irritación, intranquilidad y desasosiego. El cuadro se extiende habitualmente entre la 2ª o 3ª semana y el 3er o 4º mes. La causa que desencadena los cólicos (cuya naturaleza gastrointestinal no ha podido ser puesta en evidencia) se desconoce y se cree que

es resultado de un desarrollo insuficiente de los mecanismos inhibitorios que dan lugar al sueño así como a una menor proporción de melatonina (de probada acción relajante de la musculatura lisa intestinal) durante ese período de la vida. Múltiples estrategias son puestas en juego por los padres para interrumpir el cuadro sin mayor beneficio y, con frecuencia, los procedimientos elegidos para adormecerlo se mantienen una vez que los cólicos han desaparecido definitivamente. Se logra así en éstos y en otros lactantes que, por causas diversas han estado sometidos a complicadas ceremonias para conseguir idénticos fines, una suerte de aprendizaje negativo que los incapacita para conciliar el sueño por sí mismos, si se los priva del ritual acostumbrado.

El lactante y el niño aprenden con rapidez, desde los primeros meses, a reconocer las condiciones externas que acompañan el comienzo del sueño (chupete, biberón, brazos, palmadas, movimientos de vaivén, contacto corporal con los padres, cantos, ruidos, luces y objetos particulares y aún en casos no tan excepcionales, la TV a su máxima potencia y paseos en automóvil). Llamadas “asociaciones del sueño” son esperadas y hasta exigidas por los niños cada vez que el sueño se interrumpe, circunstancia que ocurre varias veces por noche. Si la ceremonia de adormecimiento es compleja y prolongada, los padres la llevan a cabo de buen grado al comienzo de la noche, pero se resisten a reiterarla cada vez que el niño despierta. El cuadro denominado **“malas asociaciones del sueño”**, no sólo perturba y desorganiza la vida de los padres; el lactante también sufre las consecuencias, sacrifica extensos períodos de vigilia diurna (con su corolario de menores oportunidades de aprendizaje) y demora la regularización de los ritmos circadianos.

Nada de lo que hagan los padres antes de los cuatro meses puede tener graves consecuencias en el futuro sueño de sus hijos, pero sí más allá de ese período.

Ellos deben tratar de que se establezca un vínculo entre la vigilia y el sueño que el niño pueda recuperar fácilmente y sin su intervención en la

mitad de la noche. Lo deben colocar semidespierto-semidormido en su cuna a una hora precisa todas las noches, con una luz tenue que lo ubique en el espacio, sin sonidos ni nada que no pueda encontrar una vez que se despierte en la mitad de la noche. Más adelante, a partir de los ocho meses, es aconsejable la introducción de un objeto transicional, que deberá acompañarlo día y noche, y que relacione con la imagen materna (inclusive puede tener alguna prenda suya), que tenga cierta entidad familiar, etc. No importa que lo rechace al comienzo, siempre deberá insistirse hasta lograr el cometido: dicho objeto será el compañero al que se aferre en todo aquel momento en el que sienta angustia y esté solo.

Una vez alcanzado el diagnóstico de malas asociaciones del sueño, el tratamiento es sencillo y apunta a que el niño logre conciliar el sueño sin la intervención de los padres: se pretenden “asociaciones adecuadas del sueño”. El niño es dejado solo y despierto en su cuna durante tiempos variables y ajustados a cada familia en particular, con la certidumbre de que, en mayor o menor tiempo, habrá de dormirse. Agendas precisas confeccionadas por los cuidadores en donde se marca la duración del llanto y el tiempo que el niño tarda en dormirse, informan en noches sucesivas sobre los avances en el tratamiento, que nunca excede la semana si se lo lleva a cabo sin claudicaciones.

Este tipo de tratamientos conductistas han sido descritos desde hace más de 20 años por especialistas en sueño de origen anglosajón (Ferber R. Solve your child's sleeps problems, 1986) y “aggiornados” más recientemente por otros (Estivill E. Duérmete niño, 1997).

Siempre hay que tener presente como base fundamental a la familia frente a quienes estamos y sobre quienes vamos a trabajar el concepto: el tratamiento no es para todos y tampoco se puede administrar de igual manera en forma indiscriminada. Debemos adaptarlo a cada familia en particular y a cada situación en especial (ej: número de habitaciones, si se está esperando otro hermanito, etc.).

Siempre debe haber una larga conversación entre ambos padres antes de tomar la decisión: no hay nada peor que comenzar una ardua tarea como ésta y quedar a medias, con desgaste para todo el grupo familiar. La pareja debe estar ciento por ciento de acuerdo y si no es así, mejor dejarlo para más adelante. Los papás deben comprender que esta decisión es prácticamente igual que administrar una medicación. Deben ser conscientes y consistentes con la misma.

Los lactantes sanos y de término no deberían despertarse y ser alimentados en el transcurso de la noche más allá de los cuatro meses, salvo condiciones médicas especiales. Su permanencia en el tiempo, denominada “múltiples ingestas nocturnas” es capaz de generar un círculo vicioso difícil de erradicar, particularmente cuando los bebés son alimentados a pecho. Disminuir paulatinamente la cantidad de alimento y aumentar en forma progresiva los intervalos que separan cada comida, resuelven casi siempre el problema. Nunca deben dejar de descartarse las causas médicas que provocan dolor o molestia (ej: otitis media, reflujo gastroesofágico, etc.) y su tratamiento se dirigirá a solucionar el motivo que da origen al cuadro.

Cuando el niño ha llegado a la edad preescolar las dificultades para dormir han disminuido o desaparecido casi por completo. A los 2 o 3 años los problemas suelen presentarse al comienzo del sueño. La mayor libertad que adquiere el niño al pasar de una cuna con barrotes a una cama hace que, con frecuencia sea aprovechada para abandonar el cuarto y dormirse frente al televisor o en el dormitorio de los padres. Si estas actitudes se reiteran, suelen aparecer también en el medio de la noche. La reeducación pasa por la adopción de conductas que impidan dicho comportamiento. Serán

diseñadas según el ámbito y las costumbres familiares, estableciendo límites claros sin excluir a esta edad, premios que recompensen la permanencia durante la noche en el lugar que se les ha destinado.

Los **miedos y las pesadillas** también son muy frecuentes en edad preescolar y escolar. Ambos impiden dormir y tienen en común niveles de ansiedad muy elevados. Las causas que les dan origen son múltiples e incluyen fundamentalmente los miedos naturales así como otras de origen emocional que pueden emerger de modos diversos. El tratamiento, por lo tanto, debe abordar otra perspectiva: la presencia y el contacto con los padres a la hora de iniciar el sueño será muy tranquilizadora. Durante las horas del día se indagará sobre las razones de los miedos y angustias nocturnos. Cuando las pesadillas son reiteradas es buena la propuesta de dar otro giro final a las mismas así como el dibujo de dichos sueños. Se recurrirá a un especialista cuando se lo juzgue necesario.

La imposición de límites, en estos casos, estará excluida y aún contraindicada.

No puede pasarse por alto en esta breve síntesis, un conjunto muy amplio de perturbaciones médicas y neurológicas que tienen el insomnio como síntoma asociado; entre muchos otros, los trastornos madurativos, las disfunciones cerebrales y metabólicas, las malformaciones y los traumatismos craneoencefálicos, la alergia, el asma, la leucemia y las hipertrofias adenoideas y amigdalinas. El tratamiento se dirigirá a la causa responsable.

Hipersomnia

Los cuadros de **somnolencia diurna excesiva (SDE)** pueden deberse a alteraciones de:

1. la cantidad de horas de sueño,
2. la calidad (fragmentación, inestabilidad o superficialización del sueño). A su vez estos, ocasionados por múltiples factores como: alteraciones respiratorias durante el sueño (ARS), movimientos periódicos de miembros

inferiores e impaciencia de los mismos (MPMI e IMI), convulsiones, reflujo gastroesofágico, fármacos, etc.) y

3. los horarios de presentación (adelanto o retardo de fase, ciclos de libre curso, etc.).

Esta división en realidad no es clara y las causas habitualmente se combinan. Debido a las dificultades en su diagnóstico la

somnolencia pasa muchas veces inadvertida. Se señalan tiempos medios de aproximadamente 28 meses para el diagnóstico de la somnolencia diurna excesiva (SDE) en general y alcanza más de 15 años en patologías particulares como la narcolepsia. Los síntomas de los cuadros de excesiva somnolencia diurna pueden dividirse en clásicos y sutiles. Dentro de los *clásicos* se mencionan: dificultades para despertarse, dormirse en situaciones inusuales y la persistencia o prolongación de las siestas. Entre los sutiles se hallan: cambios del humor (irritabilidad, labilidad emocional), del comportamiento (hiperactividad, conducta oposicionista, impulsividad, bajo nivel de conciencia de riesgo, baja tolerancia a la frustración, etc.), déficit neurocognitivos (inatención, pobre concentración, prolongación del tiempo de respuesta y de ejecución, etc.), déficit de la performance escolar, social, laboral y conflictos familiares. Nótese, cuando se analiza la sintomatología sutil, cuánta similitud existe entre ésta y la que caracteriza al síndrome de desatención y/o hiperactividad. Demás está decir que la causa más frecuente de somnolencia diurna excesiva es el déficit en la cantidad de sueño. La mala administración de los horarios, las dificultades en la puesta de límites, sobre todo en niños con alteraciones de conducta o déficits intelectuales, la inconsistencia en los dadores exógenos del tiempo (comidas, luz oscuridad, TV, etc.) son todos importantes factores a explorar por el pediatra ya que promueven la aparición de un sueño insuficiente.

❖ Narcolepsia

Es un cuadro cuyo síntoma más elocuente es la hipersomnia que, en ocasiones, se hace irreprimible y quien la padece cae dormido, a pesar de sus esfuerzos, varias veces a lo largo del día. Estos verdaderos “ataques de sueño”, **síntoma cardinal** de la narcolepsia, casi siempre son los primeros en aparecer: meses o años después pueden presentarse otros síntomas como la cataplexia (caracterizada por una pérdida inopinada de fuerza, puede impedir articular la palabra o levantar los párpados, o la caída de la cabeza o de todo el cuerpo). Es

resultado de la abolición súbita del tono muscular, desencadenada las más de las veces por emociones (la risa, la ira, la sorpresa, etc.). Esta apariencia ha hecho que, en no pocas oportunidades, se haya confundido la narcolepsia con crisis epilépticas. Otros dos síntomas se refieren con menor frecuencia: la parálisis del sueño y las alucinaciones hipnagógicas. Ambas se presentan en los momentos de transición entre la vigilia y el sueño (o entre éste y aquella). La primera es una incapacidad total para moverse, habitualmente acompañada por sensación de extrema ansiedad; las alucinaciones auditivas, visuales y más raramente, somatostésicas, son muchas veces terroríficas y amenazantes. Tanto la parálisis como las alucinaciones son síntomas accesorios que pueden no aparecer. Nunca falta un síntoma cardinal: la fragmentación del sueño, de mala calidad y poco reparador. La iniciación del sueño REM con una breve latencia (menos de una hora) no siempre se halla presente y su ausencia no descarta el diagnóstico.

No es una entidad rara ya que afecta al 0,05% de la población general (porcentaje similar al de la esclerosis múltiple). Se desconoce su incidencia en la infancia, pero el 34% de los narcolépticos adultos señala que los primeros síntomas aparecieron antes de los 15 años y la mayoría en la adolescencia. Son comunes los relatos que refieren indicios precoces de la enfermedad: falta de atención y rendimiento escolar deficiente, persistencia de siestas, hiperquinesia, alteraciones de la conducta.

❖

La narcolepsia sintomática (post-traumática, secundarias a enfermedades neurológicas, tumorales, etc.) constituye un grupo importante en la infancia (20%), de manera que su diagnóstico precoz es imprescindible para su correcto tratamiento.

❖

El cuadro dura toda la vida y su evolución es variable conforme a la severidad de sus manifestaciones principales. La somnolencia y en menor medida la cataplexia, persisten a lo largo del tiempo y según su intensidad pueden

llegar a ser invalidantes. Las alucinaciones y la parálisis en general remiten o desaparecen definitivamente.

La enfermedad fue concebida como una perturbación del sueño paradójico (REM), como si sus distintos componentes invadieran literalmente la vigilia: la inhibición muscular (ataques de cataplexia, parálisis del sueño), el contenido onírico (alucinaciones hipnagógicas), etc.

Estudios genéticos han puesto en evidencia la estrecha asociación entre los antígenos HLA DR15, DQB1*0602 y la narcolepsia, observación que explica la alta incidencia familiar de la enfermedad. El modo de transmisión aún se discute y no se excluye que factores ambientales participen en la aparición de los síntomas clínicos. Investigaciones recientes sobre la patogénesis de la narcolepsia identificaron una anomalía en un receptor de hipocretina (*Hcrtr2*).

Las hipocretinas son neuropéptidos hipotalámicos con numerosas funciones neuromoduladoras, y la reducción o ausencia de sus niveles explicaría tanto la excesiva somnolencia diurna como la cataplexia. Han sido reportados dosajes indetectables de hipocretina-1 (orexina-A) en líquido cefalorraquídeo de pacientes narcolépticos con cataplexia. Análisis anatomopatológicos avalan tal presunción, ya que se ha observado una significativa y específica reducción de neuronas hipocretínicas en el hipotálamo dorsomedial y perifornical asociada una importante gliosis reaccional.

La terapéutica de la narcolepsia actualmente permanece en el campo sintomático. Si la clínica es inequívoca (somnolencia y cataplexia) el diagnóstico es incuestionable.

Si el cuadro es ambiguo la certeza se alcanza con métodos poligráficos que indagan la brevedad del tiempo de adormecimiento y la aparición del sueño paradójico (REM) durante siestas de breve duración a distintas horas del día (test múltiple de latencias del sueño). Los resultados no suelen ser concluyentes en los primeros años de la enfermedad cuando

aparece a temprana edad, de manera que muchas veces se requieren re-evaluaciones periódicas.

El **tratamiento** es similar al que se establece en el adulto: énfasis particular a las medidas higiénicas que suponen horarios de sueño y vigilia bien ajustados y siestas matutinas y vespertinas de breve duración. El consejo, el apoyo y la comprensión familiar y escolar ante los problemas de conducta y las dificultades de aprendizaje que el cuadro trae aparejados son imprescindibles de tener en cuenta. Se utilizarán además, con suma prudencia y en la dosis mínima eficaz, estimulantes del sistema nervioso central tales como el modafinilo o la ritalina en los casos de hipersomnia marcada y cuando la cataplexia se halla presente, se adjuntan antidepresivos que tienden a reducir el número de episodios. En los jóvenes con marcada fragmentación del sueño pueden indicarse hipnóticos.

Gracias a las aproximaciones etiopatogénicas de los últimos años, las proyecciones terapéuticas actuales muestran diversos métodos de futura aplicación, tales como la administración de hipocretina sintética y en etapa experimental, los trasplantes de neuronas hipocretinérgicas.

❖ Alteraciones respiratorias durante el sueño (ARS)

Se denomina **síndrome de apneas obstructivas del sueño (SAOS)** a un cuadro caracterizado por la aparición durante el sueño, de episodios de obstrucción parcial o completa de la vía aérea superior (VAS), asociados con hipoxemia e hipercapnia. Fue dado a conocer en los niños en 1892 por Osler, quien ya en aquel momento advirtió sobre las graves consecuencias de la demora diagnóstica. Se presenta en el 1,5 al 2% de los niños de ambos sexos a una edad media de 14 meses y se diferencia del síndrome del adulto por la variedad múltiple de su cuadro clínico.

Los **signos y síntomas** que lo ponen en evidencia aparecen de noche y de día. Entre los nocturnos sobresale el ronquido; común a la

mayoría de los pacientes, suele ser intenso, ya continuo, ya interrumpido por pausas que hablan de la dificultad ventilatoria subyacente (se recuerda, sin embargo, que uno de cada diez niños normales ronca, y que sólo uno de cada cinco roncadores tiene SAOS).

Su presencia en un lactante puede ser un signo precoz que en ningún caso deberá pasarse por alto. De persistir a esta edad deberían descartarse la presencia de eventos obstructivos, señalados por algunos autores como riesgosos durante este período de la vida del niño.

La adopción de posiciones extrañas para dormir (semisentados, en plegaria mahometana, con el cuello en hiperextensión), el esfuerzo ventilatorio, la sudoración profusa (particularmente cefálica), la enuresis, los terrores nocturnos y las pesadillas son observaciones comunes y frecuentes en estos niños. Por la mañana despiertan desorientados, confusos, irritables y a veces con cefaleas. La SDE sólo se constata en un pequeño grupo y es reemplazada en la mayoría de los casos por la hiperactividad sumada o no a otros síntomas sutiles de hipersomnias.

Los niños con SAOS presentan una disminución significativa del calibre de sus vías aéreas superiores anatómica o funcional, que actúa sobre un terreno predispuesto junto a otros tantos factores. La causa más frecuente es sin duda, la hipertrofia adenoidea y amigdalina, pero con creciente frecuencia también se menciona la obesidad infantil, factor habitual en los adultos con SAOS. Otros a tener presentes son el síndrome de Down, las malformaciones craneofaciales (Pierre Robin, Klippel Feil, Crouzon, Marfan, etc.), la acondroplasia y distintas enfermedades de depósito (mucopolisacaridosis, mucopolisacidoses).

Los mecanismos que intervienen en el síndrome no son conocidos. La simple disminución de la luz de las vías aéreas superiores no explica, por ejemplo, que niños con severas hipertrofias adenoideo-amigdalinas no presenten el cuadro y otros con obstrucciones poco significativas sí. Se ha sugerido que otros factores

(anormalidades menos elocuentes de la configuración de la vía aérea, alteración del control de los músculos que dilatan la faringe o de los mecanismos del despertar) son necesarios para que el síndrome aparezca. Las alteraciones respiratorias del sueño tienen un abanico de formas de presentación: desde el ronquido simple o primario (sin otras repercusiones, actualmente puesto en duda), pasando por el síndrome de resistencia aumentada de vía aérea superior (SRAVAS: ronquido, microdespertares y oscilaciones discretas y no patológicas de los valores de los gases), la hipoventilación obstructiva (ronquido, microdespertares y alteraciones marcadas de los gases) y el síndrome de apneas-hipoapneas del sueño (con idénticas características al previo pero asociado a apneas y/o hipoapneas).

La **evolución** no es uniforme. Muchos casos se resuelven espontáneamente, otros requieren tratamiento y algunos, no encarados como corresponde, dan lugar a las más graves complicaciones (retraso en el crecimiento, corazón pulmonar, acidosis respiratoria, insuficiencia cardíaca aguda y muerte).

El **diagnóstico** se llevará a cabo con una minuciosa historia clínica que determinará si el cuadro es secundario a otra patología, con un examen físico general que tomará muy en cuenta la región oronasomaxilofacial y, en caso de sospecha, se puede solicitar un estudio polisomnográfico que pondrá en evidencia la severidad del síndrome. Otros estudios complementarios que colaboran en el diagnóstico son: radiografías simples; la tomografía axial computada y la resonancia magnética nuclear de las zonas comprometidas también se utilizan.

El **tratamiento** será considerado según la gravedad del cuadro. Una conducta expectante, con exámenes periódicos, se encuentra indicada en los casos menos severos. La adenoamigdalectomía es la intervención quirúrgica más común; las malformaciones craneofaciales por su lado, requieren de elaboradas operaciones reconstructivas, y la traqueostomía sólo es recomendada en

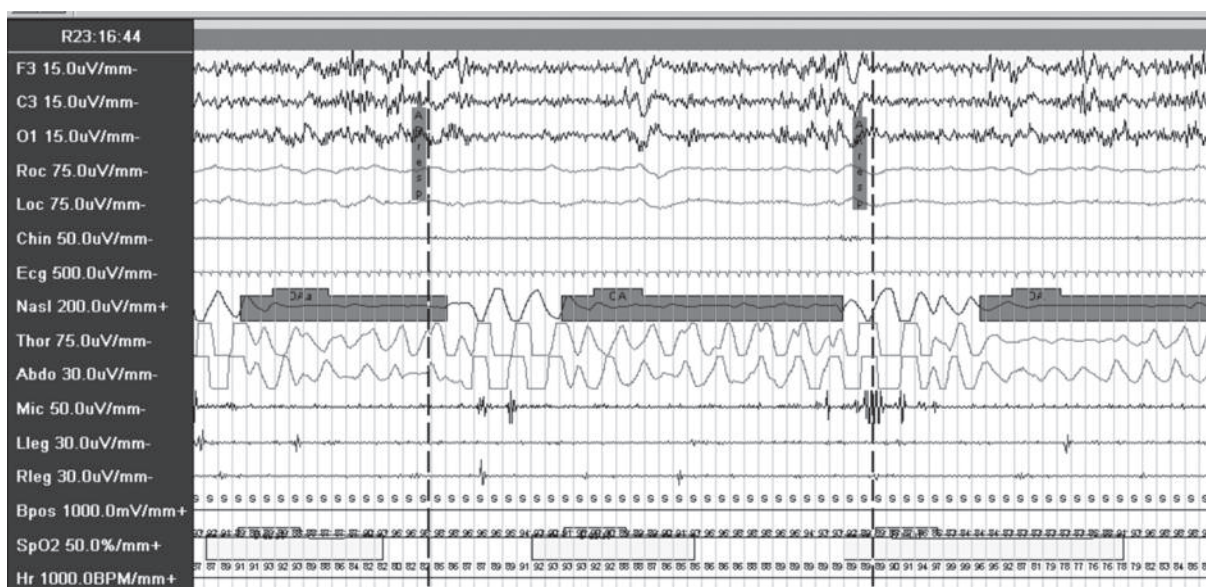
circunstancias especiales. La ventilación no invasiva (CPAP y BPAP) durante el sueño está siendo indicada con resultados satisfactorios en determinados casos.

Desde la perspectiva de sus consecuencias en el terreno del aprendizaje Gozal y Pope en 2001 demostraron que los adolescentes de entre trece y catorce años con antecedentes de ronquidos en su infancia tienen un rendimiento académico inferior que sus compañeros que no han roncado siendo niños. De manera que las alteraciones respiratorias del sueño podrían tener consecuencias probablemente irreversibles, ya que persisten aún después de desaparecido el síntoma. Plantean la posibilidad de que, cuando ocurren en épocas críticas del desarrollo

neurológico, podrían tener efectos adversos sobre el terreno neurocognitivo de quienes las padecen.

Basados en la semejanza de síntomas que provocan las alteraciones respiratorias del sueño, por un lado (gracias a la fragmentación del sueño que ellas provocan) y aquellos característicos del síndrome de déficit de la atención hiperactividad (SDHA) por el otro; los miembros de la Academia Americana de Pediatría en el año 2002 sugirieron investigar a todos aquellos niños con síntomas de SDHA que ronquen con un estudio polisomnográfico que pueda poner en evidencia, cualquier alteración respiratoria subyacente. (Foto 1).

Foto 1
Registro polisomnográfico
(Material personal)



Registro polisomnográfico que muestra una serie de apneas obstructivas sucesivas asociadas a caídas de la saturación de oxígeno en un paciente portador de un síndrome de apneas/hipoapneas obstructivas del sueño. Nótese la secuencia de microdespertares (arousals) que siguen y resuelven los eventos respiratorios.

Parasomnias

Dormir de manera continua a lo largo de la noche es un logro adquirido que puede no se mantenga a lo largo de los años. Breves despertares y con escasa repercusión sobre la actividad diurna son frecuentes y fisiológicos.

Uno de cada tres niños normales y sanos se despierta por las noches.

Las parasomnias se describen como “disfunciones” que se asocian al sueño, a sus etapas (NO REM y REM) o bien a despertares durante las mismas.

Son episodios motores y del comportamiento de naturaleza no epiléptica que ocurren en forma exclusiva o predominante durante el sueño o en el curso de despertares incompletos.

Debido a sus características evolutivas y su tendencia a la resolución a través del tiempo, se las refiere como de naturaleza madurativa. La clave para comprender su esencia se encuentra en la comprensión de los tres estados del comportamiento de los mamíferos: vigilia, sueño NO REM y sueño REM. Estos no son compartimientos estancos, sino que se incluyen y excluyen permanentemente. La transición entre las distintas etapas es imprecisa y los componentes de cada una pueden superponerse unos a otros dando lugar a fenómenos como las parasomnias.

Una manera sencilla de aproximarse a ellas es clasificarlas según se asocien a los momentos de transición de vigilia a sueño, aquellas asociadas al sueño NO REM, al REM y otro grupo de parasomnias que no puede encasillarse en ninguno de los previos. Si bien se presentan a cualquier edad, constituyen un hallazgo habitual en la infancia y la adolescencia, y pueden coexistir varias en el

mismo paciente. De evolución benigna, la resistencia terapéutica y la remisión espontánea son observaciones repetidas a lo largo de estudios longitudinales.

La evaluación del paciente con parasomnias debe incluir una anamnesis detallada y un examen físico completo. Es de utilidad la implementación de un diario de sueño durante por lo menos dos semanas, en donde los padres y/o el paciente completen los horarios de ir a dormir y de levantarse, los períodos de sueño, aquéllos de somnolencia, actividades diarias, etc. A través del mismo se pueden obtener datos objetivos con los cuales trabajar: frecuencia, momento de aparición, factores desencadenantes, entre otros.

Hay casos en los cuales existen factores subyacentes que predisponen a la aparición de las parasomnias: trastornos respiratorios durante el sueño, movimientos periódicos, horarios irregulares, períodos de estrés, privación de sueño, hipertermia e inadecuada higiene de los ritmos de sueño/vigilia. Otros de índole cultural o social gravitan también con capital importancia: es recurrente, por ejemplo, la referencia al colecho y la cohabitación, etc. Muchas veces, la resolución de los mismos mejora o hace desaparecer las parasomnias.

Son de utilidad las filmaciones caseras que ayudan con los diagnósticos diferenciales, en particular en los casos de parasomnias de la transición vigilia-sueño (ritmias del sueño, mioclonías, etc.) o fenómenos de despertares incompletos como los terrores nocturnos o el sonambulismo.

Existen escasas oportunidades en las que un registro polisomnográfico con video es requerido. Las indicaciones se circunscriben a una frecuencia elevada de los eventos, a características inequívocas que merezcan un diagnóstico diferencial (ejemplo: convulsiones durante el sueño) o bien en las que se supongan factores subyacentes que puedan provocarlas (ejemplo: pacientes roncadores o con movimientos anormales durante el sueño).

Tipos de parasomnias

a. Desórdenes de la transición vigilia-sueño:

se señalan como **ritmias del sueño** a movimientos estereotipados en múltiples sentidos y de distintas partes del cuerpo (head/body rolling, head/body rocking, head banging, etc., de la literatura anglosajona) asociados a vocalizaciones que aparecen como fenómenos para conjurar el sueño. Pueden aparecer al comienzo de la noche o bien en diversos despertares acontecidos a lo largo de ella. Su incidencia es dos de cada tres niños sanos y suele resolverse cerca de los cuatro años. Son más frecuentes en niños con trastornos del neurodesarrollo.

Las **mioclonías del sueño** son sacudidas de los miembros o de todo el cuerpo que pueden asociarse a una vocalización y a experiencias alucinatorias sinestésicas que remedan una caída. Es importante su diagnóstico diferencial en los casos de niños epilépticos para no confundir este fenómeno con convulsiones.

La **parálisis del sueño** (referida en el apartado correspondiente a la narcolepsia) es nada más ni nada menos que la intromisión de un fenómeno propio del sueño REM (la atonía) en plena vigilia. La padece entre el 1 al 10% de la población, mayormente durante la adolescencia. Puede aparecer en el momento de la conciliación del sueño (hipnagógica) o bien en el momento del despertar (hipnopómpica). Su duración es breve de segundos a pocos minutos y dado que afecta a todos los músculos esqueléticos menos al diafragma y los oculo-motores, suele provocar angustia por cierta dificultad respiratoria asociada. El estímulo externo termina con el episodio. Si se acompaña con alucinaciones suele atemorizar al paciente. Los factores que

predisponen a la parálisis del sueño son la irregularidad en los horarios de sueño/vigilia, el stress y la privación de sueño, entre otros. El diagnóstico diferencial es la narcolepsia.

La “**impaciencia de miembros inferiores**” (IMI) y los “**movimientos periódicos de miembros inferiores**” (MPMI) se incluyen dentro de las parasomnias de transición. Estos trastornos,

descritos primariamente en adultos, han tomado relevancia para la Medicina del Sueño Infantil en los últimos diez años. La impaciencia de miembros inferiores se halla presente en el 10% de los adultos en quienes provocan molestias o disestesias descritas de innumerables formas (dolores, calambres, hormigueos, ardor, etc.) en especial en las piernas, pero también puede ser en los miembros superiores. Su aparición es por las tardes, empeoran con la inmovilidad y provocan diversas actitudes para aliviar la sensación (levantarse, frotarse, sumergir los miembros en agua fría o caliente, etc.). Los niños pequeños tienen problemas para expresar qué es lo que sienten. La impaciencia de miembros inferiores puede ser causa de insomnio de conciliación y conductas desafiantes y oposicionistas a la hora de irse a la cama. En los más grandes pueden confundirse con dolores de crecimiento o calambres. Los movimientos periódicos de miembros inferiores son movimientos estereotipados y repetitivos de los miembros durante el sueño, asociados a microdespertares. Si bien en la mayoría de los casos se presentan en las piernas, los miembros superiores también pueden estar afectados (Foto 2). Registro polisomnográfico de un paciente pediátrico cuyos padres consultan por despertares frecuentes que fragmentan el sueño nocturno.

Foto 2
Registro polisomnográfico
(Material personal)



Nótese las contracciones periódicas en el registro del electromiograma de los músculos tibiales anteriores que interrumpen el sueño y constituyen el cuadro definido como “movimientos periódicos de miembros inferiores”.
 Material personal

Un 80% de la impaciencia de miembros inferiores tiene movimientos periódicos de miembros inferiores, un 20% de los casos de movimientos periódicos de miembros inferiores tiene impaciencia de miembros inferiores, de manera que los movimientos periódicos de miembros inferiores pueden ser en muchos casos subclínicos. Su incidencia en la población pediátrica varía según las publicaciones entre un 8 y un 11% y hasta un 25% de los niños con síndrome de inatención y/o hiperactividad. Pueden tener un carácter hereditario (presente en el 90% de los casos, con un carácter probablemente autosómico dominante) o ser secundario (déficit de hierro, leucemia, medicamentosas (bloqueantes dopaminérgicos, metoclopramina, antidepresivos, etc.). Su aparición durante el sueño puede a su vez desencadenar parasomnias de cualquier tipo. Varias publicaciones señalan su relación con el SDHA. Una de las hipótesis para comprender la superposición de sintomatología entre estos trastornos del sueño y el SDHA sería la presencia de inestabilidad, fragmentación y superficialización del sueño provocada por los movimientos así como a una posible disfunción del sistema dopaminérgico.

El **diagnóstico** es clínico y polisomnográfico (PSG). El tratamiento debe considerarse sólo en caso de que los MPMI o la IMI se asocien a trastornos del sueño. Se basa en medidas higiénicas y eventual terapia de reemplazo en los casos de déficit (ej.: niveles de ferritina inferiores a los 25 microgrs/ ml), o bien la suspensión de los fármacos que pudieran provocarlos. En los casos de carácter idiopático han demostrado su efectividad los agentes dopaminérgicos.

b. Parasomnias asociadas al sueño NO REM:

son en su esencia fenómenos de despertares incompletos en etapas profundas del sueño que difieren sólo en su forma clínica de presentación.

Dentro de este grupo se describen: somniloquia, despertares confusionales, terrores nocturnos y sonambulismo. Todos tienen en común su presentación particularmente en la primera mitad de la noche, la escasa respuesta del individuo al medio circundante y la amnesia posterior del episodio. Los desencadenantes son factores de stress endógenos (fiebre, medicación, ansiedad, alteraciones respiratorias, movimientos periódicos de miembros inferiores, etc.) o exógenos (ruidos, frío/calor, cambios de

ambiente, etc.). Existe, como ya se mencionó, una mayor incidencia familiar.

El **sonambulismo** muestra una frecuencia mayor entre los 10 y los 11 años y perdura en el 4% de los adultos. Si uno de los padres ha tenido sonambulismo el hijo tiene el doble de posibilidades de tenerlo. La presencia del gen HLA DQB1 da cierta susceptibilidad para presentarlo.

El estudio con métodos complementarios de diagnóstico sólo se aconseja en casos puntuales: elevada frecuencia en su aparición, dudas diagnósticas o sospecha de factores subyacentes. Las manifestaciones clínicas del sonambulismo pueden variar desde actos motores simples hasta comportamientos complejos que incluyen la tradicional deambulación. Alrededor del 15% de los niños ha presentado por lo menos un episodio en su vida y un 4% lo ha hecho en forma reiterada. Se presentan casi siempre entre los cuatro y los ocho años de edad y desaparecen en la adolescencia. El tratamiento apuntará a dar correctas pautas de higiene del sueño, no favorecer la estimulación externa del niño durante el evento y disminuir las actividades excesivamente excitantes en horas previas a la conciliación (ej.: tv, videojuegos). La utilización de medicación sólo se reserva como último recurso y durante un muy breve lapso frente a un diagnóstico certero, cuando la frecuencia es elevada o bien conlleva peligro de daño físico del paciente. La entrevista médica familiar con la certeza de que el proceso es de naturaleza benigna y su evolución natural su desaparición en el tiempo, bastan para que los eventos sean interpretados tal y como son.

En los pacientes epilépticos debe tenerse en consideración el diagnóstico diferencial entre una parasomnia y un fenómeno epiléptico, que no rara vez suelen convivir y dar lugar a dudas en cuanto a la efectividad del tratamiento anticomitial.

Los **terrores nocturnos** son frecuentes a edades similares al precedente, algunos autores citan episodios tempranos (alrededor de los dos a cuatro años), como formas aún no totalmente cristalizadas. La prevalencia en los niños varía entre el 1 al 17%. La expresión del episodio es

brusca y súbita, las facies muestran ansiedad extrema, intenso miedo y desconuelo; manifestaciones neurovegetativas, espontánea resolución, reanudación del sueño y amnesia matinal son observaciones repetidas en estos casos.

Los **despertares confusionales** consisten en despertares incompletos durante el sueño lento. De las parasomnias, son las de aparición más temprana: a partir de los ocho meses de vida. Son episodios que no presentan una gran descarga motriz: el niño se incorpora pacíficamente y en forma gradual; y del mismo modo, luego de un breve lapso, suele conciliar el sueño nuevamente.

c. Parasomnias asociadas al REM: las más frecuentes son las pesadillas, pero este grupo también incluye el síndrome denominado “perturbación durante el sueño paradójico o REM sin atonía”.

Las pesadillas no son otra cosa más que sueños con un contenido inquietante o angustiante para el individuo.

Pueden asociarse a bruscos despertares donde el recuerdo onírico está siempre presente y es detallado con precisión. No se ha reconocido un patrón familiar hereditario. Se observan en el curso de los más largos, estables y densos estadios de sueño paradójico, que suelen ser los más cercanos al despertar matutino. Cuando ocurren, los niños están bien despiertos y son fácilmente consolados por sus padres. A diferencia de lo que ocurre en los terrores nocturnos (con los que se los confunde con frecuencia) la descarga neurovegetativa no es tan importante, ni presentan tampoco, dada la atonía del sueño paradójico, los movimientos característicos del sonambulismo. Recientemente se ha descrito la aparición de pesadillas recurrentes en algunos casos de epilepsia temporal.

En el **REM sin atonía** uno de los componentes propios de sueño REM desaparece: la inhibición del tono muscular. El fenómeno fue descrito por primera vez por Juvet en 1965 en gatos

en los que se dañaba experimentalmente el locus coeruleus.

Su incidencia se sitúa entre un 0,04% a un 0,5% de la población, particularmente adulta mayor, donde el mecanismo causal puede ser primario o secundario (ej.: enfermedad de Parkinson, inducido farmacológicamente, etc.). En los niños y adolescentes se han descrito casos dentro del espectro autista de pacientes. Usualmente aparece en el transcurso del primer REM, o sea cerca de los 90 minutos luego de la conciliación del sueño. El individuo muestra movimientos bruscos, elaborados y aún violentos durante el sueño que son la resultante de llevar a cabo la actividad onírica sin la correspondiente y fisiológica inhibición muscular que impone el sueño paradójico. De alguna manera “actúa sus propios sueños”. El clonazepán resulta efectivo tanto en adultos como en niños.

Otras parasomnias: una de las más frecuentes es el **bruxismo** que puede aparecer en cualquier etapa de sueño y se caracteriza por el ruido que produce la compresión reiterada de los dientes del maxilar superior contra los del inferior, provocada por los movimientos (rítmicos o no) de los músculos de la masticación. Su frecuencia se encuentra entre un 5 a un 20% de la población de cualquier edad. Los factores predisponentes más frecuentes son las anormalidades odontológicas (mala oclusión dentaria, entre otras), el stress, la ansiedad y las alteraciones respiratorias durante el sueño que deben investigarse cuando además, se asocia el ronquido. Los pacientes suelen quejarse de dolor en la articulación mandibular y de cefaleas. Suele haber desgaste del esmalte dental (y a veces rotura de las piezas) que obliga

a utilizar dispositivos orales de descanso y protección durante el sueño. En los casos más severos pueden administrarse miorelajantes. Otra frecuente parasomnia en la niñez está representada por la **enuresis**. Se la define como la emisión involuntaria de orina durante el sueño en ausencia de patología médica, psiquiátrica o urológica, en los niños de más de cinco años de edad. Puede ocurrir en cualquier etapa de sueño y su incidencia es de un 5% hasta los siete años, 3% a los nueve años, y 2% a los 11 años. Se la divide clásicamente en primaria cuando la continencia no llegó a establecerse y secundaria si se ha comprobado al menos un intervalo de por lo menos seis meses a un año (según distintos los autores) sin fugas nocturnas de orina. La forma primaria es la más común y parece tener un origen multifactorial (antecedentes familiares, capacidad funcional de la vejiga inferior o sea mayor contractibilidad en relación a la capacidad real normal, etc.). Desde el punto de vista fisiopatológico tiene lugar cuando se constata una asociación entre contracciones de la vejiga y una superficialización de las etapas profundas del sueño. Si bien los pacientes enuréticos tienen una mayor cantidad de microdespertares, poseen una menor capacidad para despertarse de manera completa ante el evento. En todos los casos deberán descartarse los orígenes orgánicos de la enuresis (diabetes mellitus, insípida, infecciones urinarias, etc.) a través de métodos habituales. No deben olvidarse los trastornos respiratorios durante el sueño, sobre todo en aquellos niños roncadores, ya que en una importante proporción de casos la enuresis se revierte luego de la resolución de la obstrucción de la vía aérea superior.

Ejercicio de Integración y Cierre

A. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados



V F

- | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| 1. El sueño es un proceso fisiológico, dinámico y reversible que involucra a la mayoría de las funciones vitales, expresa un estado activo y altamente organizado del cerebro. | ☐ | ☐ |
| 2. Uno de los principales ritmos biológicos es el que rige la vigilia y el sueño, y depende fundamentalmente de la luz/oscuridad. | ☐ | ☐ |
| 3. Los ritmos sueño-vigilia/reposo-actividad, se encuentran presentes a partir del nacimiento. | ☐ | ☐ |
| 4. Nada de lo que hagan los padres antes de los cuatro meses puede tener graves consecuencias en el futuro sueño de sus hijos, pero sí más allá de ese período. | ☐ | ☐ |
| 5. Durante los meses más tempranos de la vida los ciclos sueño/vigilia son circadianos. | ☐ | ☐ |
| 6. Los lactantes sanos y de término no deberían despertarse y ser alimentados en el transcurso de la noche más allá de los cuatro meses, salvo condiciones médicas especiales. | ☐ | ☐ |
| 7. Un ciclo completo de sueño se halla compuesto por una etapa de sueño lento seguida por otra de sueño paradójico estos ciclos se presentan entre 4 a 5 veces en una noche y cada uno dura entre 90-100 minutos. | ☐ | ☐ |
| 8. En un individuo adulto el 80% del tiempo dormido transcurre en sueño lento y el 20% que resta, en paradójico. | ☐ | ☐ |
| 9. El recién nacido comienza a dormir en sueño activo y comparte, con el sueño tranquilo, cuotas similares (50%). | ☐ | ☐ |
| 10. A partir de los 8 años, empiezan a desaparecer las siestas. | ☐ | ☐ |
| 11. El insomnio es más un síntoma que una patología en sí misma y cambia su forma de presentación y sus causas en relación a la edad de aparición. | ☐ | ☐ |
| 12. La causa más frecuente de somnolencia diurna excesiva en la edad escolar es el déficit en la cantidad de sueño. | ☐ | ☐ |
| 13. El síntoma más elocuente de la narcolepsia es la hipersomnia. | ☐ | ☐ |
| 14. La terapéutica de la narcolepsia es sintomática, si la clínica es inequívoca el diagnóstico es incuestionable. | ☐ | ☐ |



B. Responda las siguientes consignas

- 1** Explique la relación entre el sueño del recién nacido y la producción de melatonina

.....

.....

.....

.....

.....

.....

- 2** Describa los trazos que se observan en el EEG en el sueño REM y en el NO REM

.....

.....

.....

.....

.....

.....

- 3** Complete el siguiente cuadro relacionado con la duración del sueño a diferentes edades

Edad/Etapa	Horas de sueño
Al nacimiento	
Primera semana y hasta el cuarto mes	
3 años	
Comienzo de la adolescencia	

4 Defina Insomnio

.....

.....

.....

.....

.....

5 Relacione la columna de la izquierda (Tipos de parasomnias) con la de la derecha (cuadros).

Desórdenes de la transición vigilia sueño	a) Terrores nocturnos
.....	b) Mioclonías del sueño
Parasomnias asociadas al sueño NO REM	c) Impaciencia de miembros inferiores (IMI)
.....	d) Pesadillas
Parasomnias asociadas al sueño REM	e) Somniloquía
.....	f) Despertares confusionales
	g) Parálisis del sueño
	h) Movimientos periódicos de miembros inferiores (MPMI)
	i) Sonambulismo.

C. Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas



- 1** Julián, de un mes y medio de vida, nacido de embarazo de término, sin antecedentes a destacar con alimentación materna exclusiva; que presenta llanto prolongado que no calma a pesar de las múltiples maniobras realizadas por los padres. Suele comenzar alrededor de las 19 hs y se prolonga hasta medianoche, momento en el cual el niño concilia el sueño que sólo interrumpe dos veces durante la noche para alimentarse luego de lo cual se vuelve a dormir sin dificultades. La conducta se ha repetido en las últimas tres semanas de manera prácticamente diaria. El examen médico no arrojó datos positivos.

a) ¿Cuál es su diagnóstico presuntivo y los diagnósticos diferenciales más probables?

.....

.....

.....

.....

.....

.....

b) ¿Cuál sería la conducta a seguir en este caso?

.....

.....

.....

.....

.....

.....

- 2** *Rodrigo de 12 años de edad ha disminuido su rendimiento escolar desde hace ya un año. Sus padres han sido citados por sus maestros debido a que, en reiteradas oportunidades se ha quedado dormido en clase. Se muestra fastidioso y desafiante tanto en clase como en su casa. No ha habido cambios en su medio ambiente, no existen severos conflictos familiares y sus exámenes clínicos de rutina no han mostrado alteración alguna. Suele dormir siestas al regresar del colegio. Por las noches duerme en forma interrumpida y comenzó a roncar. Su padre se queda dormido en situaciones inapropiadas y tiene caídas frecuentes ante estímulos sorprendidos.*

a) ¿Cómo describiría sus síntomas?

.....

.....

.....

.....

.....

b) ¿Qué diagnósticos presuntivos se le ocurren?

.....

.....

.....

.....

.....

c) ¿Qué métodos complementarios podrían aproximar al diagnóstico?

.....

.....

.....

.....

.....

3 Carolina de 6 años concurre acompañada por su madre a la consulta. Es una niña inquieta y que parece por momentos no aceptar los límites impuestos. Por lo demás, no presenta antecedentes de importancia. Siempre ha tenido problemas para dormir tanto para iniciar como para mantener el sueño. En ocasiones se pasa a la cama de sus padres. Al preguntar acerca de sus hábitos de alimentación, la madre refiere que es muy selectiva y que rara vez come carnes rojas. En los momentos en los que hace colecho, sus padres han notado pequeños sobresaltos de todo su cuerpo. Su madre refiere que su padre también los presenta.

a) ¿Qué diagnóstico presuntivo y cuáles diferenciales se le ocurren?

.....

.....

.....

.....

.....

.....

b) ¿Qué estudios complementarios realizaría para arribar al diagnóstico?

.....

.....

.....

.....

.....

.....

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



Conclusiones

El conocimiento de los trastornos del sueño en la infancia reviste importancia ya que sus alteraciones repercuten en el desarrollo infantil, familiar y social. Las últimas investigaciones postulan que cuando ocurren en épocas críticas del desarrollo neurológico, la demora en su diagnóstico y tratamiento conlleva la posibilidad de aparición de efectos adversos sobre el terreno neurocognitivo de quienes las padecen.

De modo general se podría concluir que un pediatra debería derivar a un especialista en trastornos del sueño cuando, luego de ser indicadas las correspondientes medidas higiénicas del sueño, la familia no logra corregir las malas tendencias del dormir de su hijo. O bien el pediatra observa que existen signos persistentes de difícil categorización como por ejemplo: un adecuado número de horas de sueño asociado a una marcada hipersomnia diurna (hablaría probablemente de una mala “calidad” de sueño nocturno o de una enfermedad como la narcolepsia) o bien la presencia de despertares frecuentes (más de tres por semana, durante más de tres semanas consecutivas, durante más de tres meses) o de características poco claras.

El pediatra debería pensar en que una patología orgánica se esconde debajo de un problema de sueño cuando el niño *ronca en forma persistente* y su ronquido es audible de un cuarto al otro, si tiene signos faciales que muestran una obstrucción de la vía aérea superior tales como la retro-micrognatia, voz nasal, respiración bucal, catarros de vías aéreas superiores a repetición, o anginas reiteradas, etc. Inquietud e hiperactividad durante el día pueden ser síntomas secundarios de un mal dormir nocturno producto de varias patologías. Los niños que se quejan de dolores en las piernas, hormigueos o calambres, se despiertan varias veces por las noches y especialmente si alguno de sus padres padecen síntomas similares, son sospechosos de padecer un “síndrome de movimientos periódicos de miembros inferiores”.

La presencia de movimientos anormales y estereotipados durante la noche, también deberá hacer pensar al pediatra en descartar patología orgánica, especialmente en niños con antecedentes familiares o personales de epilepsia, casos en los que sospecharemos convulsiones nocturnas. Son de mucha utilidad en estos casos, para una primera aproximación diagnóstica, los videos caseros grabados por los padres, para luego tomar la decisión de realizar o no una interconsulta con un especialista o pedir un estudio complementario si nos parece necesario.

En los casos de fragmentación, dificultades en la conciliación en los que se sospeche sustrato orgánico, luego del exhaustivo examen físico, el médico deberá solicitar una rutina completa que incluya el dosaje de ferritina. El déficit del hierro de depósito suele ser causa de insomnio debido a la presencia de movimientos periódicos de miembros inferiores como producto de disminución de dopamina, neurotransmisor que requiere de hierro para su síntesis. Luego, en los casos en los que se crea necesario se pedirá una interconsulta con otorrinolaringólogo quien dará información sobre la vía aérea de un paciente “despierto”, que cambia radicalmente cuando entra en sueño. Su opinión será una aproximación diagnóstica que deberá ser tenida en cuenta.

En cuanto al diagnóstico preciso, sólo nos lo dará el estudio polisomnográfico particularmente ante la sospecha de alteraciones respiratorias durante el sueño ya que nada distingue a un ronquido primario (es decir sólo ronquido) de un síndrome de hipoventilación obstructiva (ronquido + hipoapneas + desaturaciones + hipercapnia + microdespertares). La indicación precisa de solicitar un polisomnográfico es la sospecha de

la presencia de patología orgánica subyacente que pueda desencadenar una alteración del sueño y debe ser hecha preferentemente por un especialista en sueño, y ser realizada en un

lugar reconocido por la Asociación Argentina del Sueño y analizada por un especialista idóneo reconocido por dicha asociación y entrenado en patología pediátrica.

Lecturas recomendadas

1. Mazzola ME. Sueño y trastornos de la conducta y del aprendizaje en niños y adolescentes. En: Medicina del Sueño. Edición: David P; Blanco M; Pedemonte M; Velluti R; Tufik S. Editorial Mediterráneo, 2008; págs: 332-336.
2. Mazzola ME, Podestá C, Encabo H. Sueño del recién nacido, del lactante y del niño y sus perturbaciones más frecuentes. En: Neurología Pediátrica 2ª Edición: Fejerman N. Fernández Alvarez. Buenos Aires: Editorial Panamericana; 1997; págs: 615-627.
3. Capp PK, Pearl PL, Lewin D. Pediatric sleep disorders. Prim Care Clin Office Pract 2005; 32; 549-562.
4. Richard P. Millman and Working Group on Sleepiness in Adolescents/Young Adults; Excessive Sleepiness in Adolescents and Young Adults: Causes, Consequences and Treatment Strategies Pediatrics 2005; 115; 1774-1786.
5. Sheldon S. Parasomnias in childhood. Pediatr Clin N Am 2004; 51; 69-88.
6. Owens JA. Pediatric insomnia. Sleep Med Clin 2006; 1; 423-435.

➤ Clave de respuestas. Ejercicio de Integración y Cierre

A. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados



1. Verdadero.
2. Verdadero.
3. Falso: Entre las 28-32 semanas de gestación ya están presentes y siguen su evolución luego del nacimiento.
4. Verdadero.
5. Falso: Durante los meses más tempranos de la vida los ciclos sueño/vigilia no son circadianos sino ultradianos.
6. Verdadero.
7. Verdadero.
8. Verdadero.
9. Verdadero.
10. Falso: Es normal que las siestas comiencen a desaparecer a partir de los 4 años.
11. Verdadero.
12. Verdadero.
13. Verdadero.
14. Verdadero.

B. Responda las siguientes consignas



- 1** Los ritmos circadianos fetales preparan al individuo para su adaptación posterior al medio de luz-oscuridad. La presencia de luz provoca un estímulo sobre la retina (sistema foto-receptor circadiano) que incide sobre nuestro reloj biológico, el núcleo supraquiasmático, para entonces inhibir la secreción de melatonina (la hormona del sueño), situación inversa a la que tiene lugar en ausencia de luz.

Durante los primeros días el recién nacido aún no produce melatonina y sólo guarda resabios de la materna, para comenzar a generarla por sí mismo entre el primero y el tercer mes. Es sorprendente el hecho de que los “cólicos de los tres meses” tienen lugar durante un momento en el cual es escasa concentración de melatonina que, entre otras funciones, ha demostrado su acción miorrelajante sobre el intestino. El pico de producción de melatonina tiene lugar entre el primer y tercer año de vida, y luego se produce un paulatino descenso, en especial antes de la pubertad. Un retraso en el horario de su secreción es uno de los factores implicados en la prolongación del tiempo de conciliación del sueño en los púberes y adolescentes.

- 2** En el **sueño lento** se describe un electroencefalograma (EEG) caracterizado por la presencia de ondas sincrónicas de gran amplitud y baja frecuencia (ondas delta) que, según la proporción que ocupan dentro del trazado EEG dan lugar a la subclasificación en *etapas superficiales* (donde son ostensibles sus grafoelementos típicos: husos, complejos K, ondas agudas del vértex, etc.) y *profundas* (donde las ondas delta son más abundantes). No se advierte la presencia de movimientos oculares rápidos (de allí que se denomine sueño NO REM), el tono de los músculos anti-gravitatorios se halla parcialmente sostenido y las frecuencias cardíaca y ventilatoria son regulares.

El **sueño paradójal** (REM) muestra un EEG desincronizado de ondas de baja amplitud y alta frecuencia, los movimientos oculares rápidos que la caracterizan siempre están presentes, el tono de los músculos se encuentra marcadamente inhibido (con algunas contracciones breves denominadas fásicas), se advierte una marcada irregularidad de las frecuencias cardíaca y ventilatoria y no son infrecuentes las apneas.

3

Edad/Etapa	Horas de sueño
Al nacimiento	16-18 horas.
Primera semana y hasta el cuarto mes	14-15 horas.
3 años	2 horas.
Comienzo de la adolescencia	9-10 horas.

- 4** El insomnio se define como una alteración en la conciliación del sueño, el mantenimiento y/o un despertar prematuro.

5

Desórdenes de la transición vigilia sueño	Mioclónías del sueño Parálisis del sueño Impaciencia de miembros inferiores (IMI) Movimientos periódicos de miembros inferiores (MPMI)
Parasomnias asociadas al sueño NO REM	Somniloquia Despertares confusionales Terror nocturnos Sonambulismo
Parasomnias asociadas al sueño REM	Pesadillas

C. Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas



1 Julián

- El diagnóstico presuntivo es el de cólicos y los diagnósticos diferenciales serían en principio cualquier trastorno de orden clínico que induzca dolor o molestias.
- Reafirmar a los padres el carácter benigno del trastorno así como su autolimitación en el tiempo, aconsejar evitar las conductas que promuevan tanto las malas asociaciones del sueño como las múltiples ingestas nocturnas.

2 Rodrigo

- Los síntomas pueden encuadrarse dentro de las manifestaciones sutiles de la excesiva somnolencia diurna.
- Por un lado, dado que ronca, uno de los diagnósticos a tener en cuenta es el de las alteraciones respiratorias durante el sueño. Asimismo, debido a los antecedentes paternos de somnolencia diurna excesiva y pérdida de tono muscular sorpresiva, debería tenerse presente el diagnóstico de narcolepsia.
- Sería conveniente realizar una consulta con un otorrinolaringólogo que descarte obstrucciones de la vía aérea superior y eventualmente solicitar un estudio polisomnográfico nocturno con oximetría que se continúe con un test múltiple de latencias del sueño para diagnosticar excesiva somnolencia diurna y aparición de dos o más episodios REM en las siestas buscando por un lado la presencia o no de ARS y por el otro signos de narcolepsia.

3 Carolina

- El diagnóstico presuntivo es el de un insomnio de inicio y mantenimiento que podría hallarse desencadenado por la aparición de impaciencia de miembros inferiores y/movimientos periódicos de miembros inferiores.
- En principio, luego de un examen clínico exhaustivo, solicitaría una rutina completa que incluya niveles de ferritina, debido a su conducta alimentaria y apuntando a descartar una disminución de los niveles de hierro de depósito que, a su vez puedan provocar la aparición secundaria de movimientos periódicos y/o impaciencia de miembros inferiores.

Capítulo 3

❖ Trastornos de la comunicación y el lenguaje: detección temprana

Lic. Alicia Camarasa

Fonoaudióloga de planta del Servicio de Foniatría del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. Coordinadora de Grupos de niños con trastornos del lenguaje y de Grupos de padres de niños con trastornos del lenguaje. Directora del curso "Los niños con trastornos de la comunicación y del lenguaje", Facultad de Medicina UBA. 2008. Colaboradora docente en el Programa de Actualizaciones en Psicoanálisis, Psiquiatría y Psicopatología infanto-juvenil Facultad de Medicina UBA. 2008-2010 y 2010-2012.

Agradezco la colaboración en la realización de este artículo a las Fgas. Depetris, Franchini y Lic. Gebara, integrantes del Servicio de Foniatría del HNRG.



Por un niño sano
en un mundo mejor

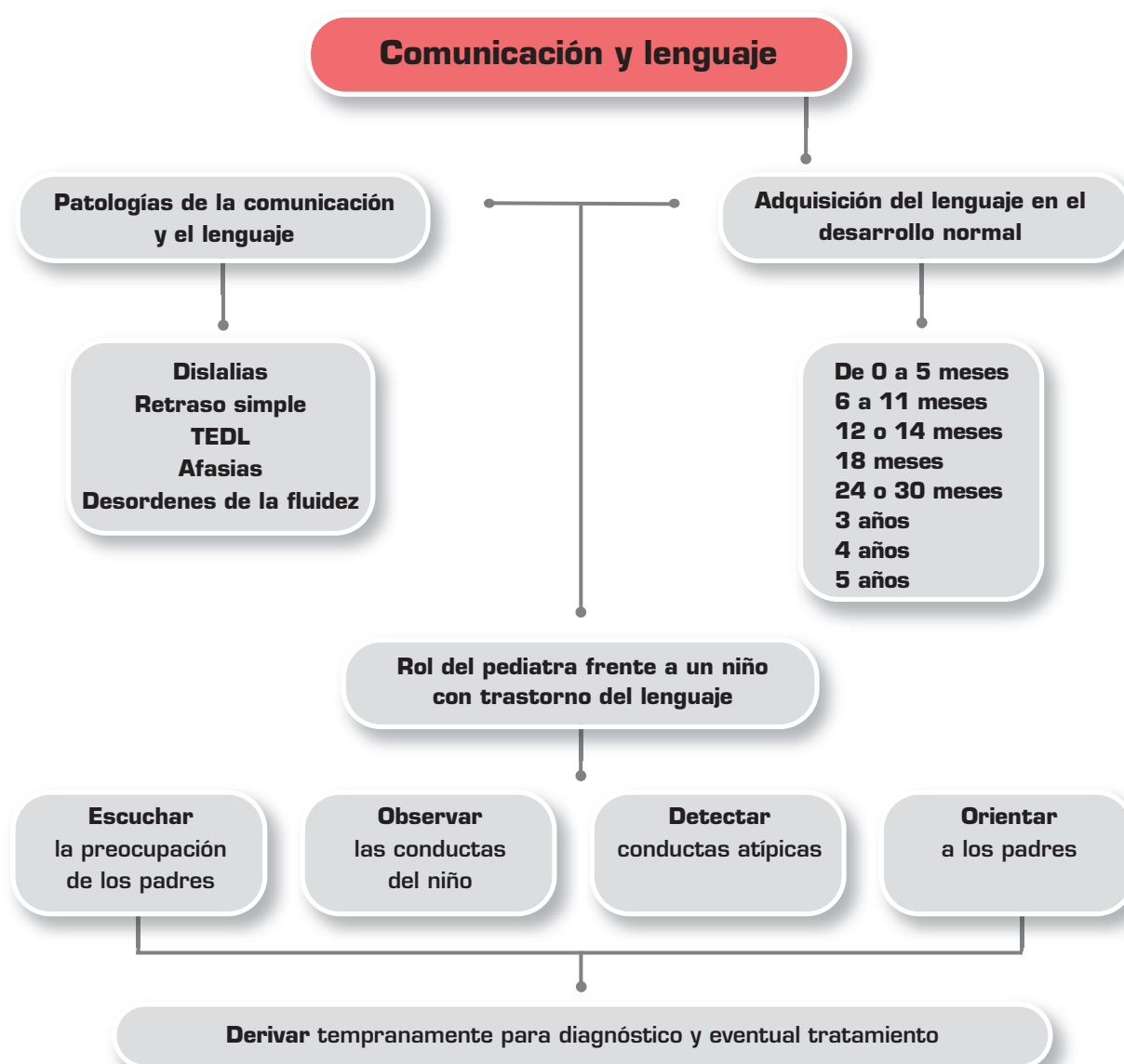
Sociedad Argentina de Pediatría
Secretaría de Educación Continua

(10)

Objetivos

- Recordar las pautas de adquisición del lenguaje en el desarrollo normal.
- Identificar las principales patologías relacionadas con el lenguaje y la comunicación.
- Escuchar la preocupación y valorar la información relacionada con el lenguaje que proporcionan los padres en la consulta pediátrica.
- Observar las conductas comunicativas del niño y la interacción con su mamá.
- Detectar conductas comunicativas atípicas para la edad del niño.
- Orientar a las familias acerca de las interacciones comunicativas en el hogar.
- Derivar oportunamente para diagnóstico y eventual tratamiento.

Esquema de contenidos



Introducción

El lenguaje es un proceso que implica una gran complejidad, muestra de esto es la necesidad de la puesta en marcha y del adecuado funcionamiento e interacción de diferentes sistemas como el auditivo, neurológico y psicosocial.

El proceso de adquisición del lenguaje pareciera no requerir un esfuerzo demasiado especial en un niño sano, la mayoría de los niños sanos hablan, se comunican.

Sin embargo la aparición de la palabra hablada en un niño produce una gran alegría en el ambiente familiar, en oposición a los sentimientos de angustia y preocupación que observo en los padres durante mi práctica diaria, cuando los niños presentan retrasos o desviaciones en el proceso comunicativo. Los trastornos del lenguaje son un grupo frecuente de problemas pediátricos. La prevalencia de retrasos del habla y del lenguaje es del 2 a 19% y depende de la definición utilizada. Cuando un niño tarda en comenzar a hablar, pronuncia mal o tiene dificultades para entender

lo que sus padres o maestros le dicen, en general, a la primera persona que los padres consultan es al pediatra.

El pediatra tiene la valiosa oportunidad de recibir niños de edades muy tempranas y realizar su seguimiento, situación que le otorga la posibilidad de observar el proceso de adquisición del lenguaje desde sus inicios.

El objetivo principal de este capítulo es aportar al pediatra las herramientas que le permitan realizar la detección temprana y oportuna de las conductas comunicativas atípicas para instaurar un tratamiento adecuado.

Esto tiene fundamental importancia dado que los trastornos del lenguaje, si pasan desapercibidos, son causa de alteración en la calidad de vida de un individuo, y es reconocida su influencia en el fracaso escolar.

Algunos conceptos importantes sobre el proceso de adquisición y desarrollo normal de lenguaje

El proceso de adquisición del lenguaje se inicia desde muy temprana edad. La comunicación pre verbal engloba un conjunto de miradas, acciones, gestos, vocalizaciones que conforman las bases fundamentales de la comunicación verbal.

En verdad, las conductas pre verbales implican el lenguaje mismo que se va expresando de acuerdo a los diferentes niveles de complejidad semántica (significación) que el niño obtiene en cada momento de su desarrollo. El niño va desarrollando los conceptos lingüísticos en base al procesamiento de los diferentes estímulos, lo que toca, huele, siente, ve y escucha se organiza para aportarle la información del mundo. Cuanto más use el niño su sistema de aprendizaje, o sea cuanto más interacción tenga el niño con el medio, mayor será el grado de desarrollo semántico.

Arwood, reconocida especialista en trastornos del lenguaje infantil, cuando habla de la formación de conceptos lingüísticos cita el concepto de referente compartido.

Esta autora, sostiene que a través de los juegos de interacción los niños aprenden los referentes léxicos (palabras) de los objetos, acciones y eventos.

La forma de los referentes es presentada en símbolos convencionales incluyendo los sonidos del sistema, la morfología y la sintaxis, pero el contenido de los signos es establecido por las experiencias compartidas.

Los adultos, en su discurso con los niños, marcan un uso constante de los signos convencionales, entonces, marcando los referentes el significado referencial es establecido.

Un referente existe sólo si el niño y el adulto, tanto en su rol de emisor como de receptor, tienen una experiencia perceptual o funcional similar es decir, compartida (de aquí el concepto de referente compartido). Parafraseando a Bruner puede decirse que el lenguaje se inicia mucho antes de que un niño sea capaz de expresar su primera palabra, comienza cuando la madre y el niño crean una estructura de acción conjunta que les sirve para comunicarse y crear una realidad compartida.

El autor dice que “Los niños trabajan mucho para construir el lenguaje y para el momento que utilizan sus primeras palabras ya tienen mucho camino andado en cuanto a comunicación se refiere”.

Es sorprendente y al mismo tiempo apasionante observar cómo una madre y su bebé logran comunicarse, negocian modos de proceder y significaciones permanentemente con el objetivo de entablar un diálogo.

Los padres, en condiciones normales, son capaces de desarrollar una gran capacidad de interpretación y otorgar así significados a lo que el bebé mira, dice o toca; se sienten felices al ver las respuestas de sus hijos, lo cual produce un aumento de esas conductas.

Prueba de las interpretaciones que realizan los padres refiriéndose a las adquisiciones lingüísticas de sus bebés son algunos comentarios habituales en la clínica tales como “llama a su hermanito por el nombre” o “me pide agua cuando tiene sed” cuando su hijo tiene sólo 6 meses.

La interacción, entonces, conforma un circuito de ida y vuelta, de escucha y respuesta, de

turnos, fundamentales y básicos para el proceso comunicativo y el aprendizaje de los referentes léxicos.

Los conceptos lingüísticos se desarrollan, entonces, en interacción, esto remarcaría la importancia de la adecuada estimulación del medio para el desarrollo del lenguaje.

Será muy valioso para el pediatra comprender y aprehender estos conceptos a los fines de realizar una observación y seguimiento adecuados de las conductas comunicativas de los niños desde edades muy tempranas, así como también de las interacciones madre - hijo, lo cual redundará en poder detectar las conductas comunicativas atípicas lo más tempranamente posible.

Si bien el proceso de adquisición del lenguaje posee un aspecto innato propio de la especie humana (el ser humano está dotado de una capacidad innata para producir lenguaje), esto no asegura que el hombre sea capaz de utilizar su lenguaje y de comunicarse. En este sentido, Naom Chomsky habla de un mecanismo de adquisición del lenguaje que denomina LAD (language acquisition device).

El proceso de adquisición y desarrollo del lenguaje también necesita de un sistema social que lo soporte, de un sistema de apoyo para su adquisición (language acquisition system support) así lo denomina Bruner.

El lenguaje como proceso posee dos aspectos: uno individual y otro social, los dos de gran valor e importancia.

Las adquisiciones del lenguaje en el desarrollo normal

La mayoría de los investigadores consideran que desde temprana edad (dos meses) los niños discriminan las expresiones faciales de los otros y prefieren la expresión de alegría a todas las demás.

Este compartir se puede ver truncado ante una madre no implicada en el sistema comunicativo (cara repentinamente seria) que lleva al bebé de tres meses primero a conseguir que su madre, por medio de expresiones faciales, vocalizaciones, gestos vuelva a su conducta normal, y ante la falta de éxito a desplegar conductas dirigidas a sí mismo: mirar a lo lejos, chuparse el pulgar.

Período de 0 a 5 meses

Recordamos la importancia de evaluar la audición –otoemisiones acústicas– dentro de la pesquisa neonatal en el recién nacido.

- ❖ Mira con atención al que le habla.
- ❖ Mantiene el contacto visual durante el juego interactivo.
- ❖ Parpadea, se sobresalta grita, llora ante el ruido de un papel de celofán.
- ❖ Gira voluntariamente la cabeza ante los sonidos.
- ❖ Gritos y llantos, diferenciados relacionados con la satisfacción de sus necesidades.
El niño es capaz de determinar la aparición del adulto y por lo tanto la satisfacción de sus necesidades (comodidad, contacto, presencia).
El adulto es un interlocutor privilegiado.
- ❖ Vocaliza, responde con vocales, cuando se le habla.
- ❖ Sonrisa y risas ante sonidos, voces o estímulos táctiles.

A partir de aquí, se presentan miles de episodios de atención y observación conjunta emparejados con verbalizaciones (expresiones o palabras) del adulto que capacitan al niño para captar relaciones entre ciertas verbalizaciones específicas y las personas objetos y acontecimientos familiares.

Entre los 6 a 11 meses

Es de suma importancia observar la presencia del concepto del agente, este se refiere a la captación conductual de los roles de ser conducido (paciente) a ser conductor (agente), no sólo en sí mismo sino también en el otro, es un concepto básico para un adecuado desarrollo del proceso comunicativo. Es decir, el bebé es capaz de darse cuenta de que puede modificar al mundo (objetos y personas); con sus acciones y con su lenguaje; y al mismo tiempo los otros también pueden modificarlo: el niño comienza a comprender que es un agente y que los demás también lo son.

❖
**Se pasa de una modalidad donde
prima el requerimiento a una de
intercambio y reciprocidad.**
❖

- ❖ En esta etapa se observan juegos y rutinas (dar y tomar, ir y venir, saludo).
- ❖ El niño es capaz de seguir la línea imaginaria que realiza la mirada del “otro” cuando se refiere verbalmente a algún objeto o situación (atención conjunta).
Los intercambios se organizan según un principio de sucesión y reciprocidad (turnos) Protoconversaciones.
- ❖ Aparecen elementos consonánticos (las consonantes).
- ❖ Se combinan los elementos vocálicos con los consonánticos (sílabas).
- ❖ Reduplicación silábica, ejemplo papapapa, mamamama (balbuceo canónico).
- ❖ Reproducción de perfiles de entonación del lenguaje escuchado.
- ❖ Comprensión de entonaciones (adulto bien intencionado, mal intencionado) capta la intención del adulto.
- ❖ Es capaz de responder al no, deteniendo su acción, o mostrando una actitud de retracción.
- ❖ Comprensión de ciertas palabras producidas

en el contexto. El niño es capaz de responder con un comportamiento específico para la palabra o frase dicha por el adulto, mirar por ejemplo, a su hermano cuando escucha su nombre o se inclina para adelante si se le pide un beso.

- ❖ Maneja adecuadamente la comunicación no verbal, levanta los brazos o tira de la ropa de sus padres, muestra un objeto, señala algo que desea, mueve la cabeza afirmando o negando, empuja un objeto mostrando su desagrado, combina todos estos gestos con su mirada.

❖ A partir de los 12 o 14 meses

- ❖ Aparición de los primeros rótulos verbales (palabras).
- ❖ Holofrase o palabra frase (una palabra implica varios significados).
- ❖ Sub-generalizaciones (una palabra se corresponde con un objeto en particular).
- ❖ Sigue instrucciones simples con pistas (se le dice dame la pelota, extendiendo la mano para recibirla).

❖ A partir de los 18 meses

- ❖ Comienza la combinatoria del lenguaje, (combina palabras).
- ❖ Utilización de 2 o 3 palabras.
- ❖ Identifica imágenes (pelota, zapato, cuchara).
- ❖ Indica partes de su cuerpo (dónde está tu...).
- ❖ Sigue instrucciones simples sin pistas gestuales.
- ❖ Aparece la simplificación, no se utilizan artículos, preposiciones, adverbios.
- ❖ Lenguaje telegráfico.

❖ A partir de los 24 o 30 meses

Se desarrollan tres procesos que son necesarios para el lenguaje.

- ❖ **Modulación**, se refiere a la morfología (forma) de la palabra.

- ❖ **Extensión**, se refiere al aspecto léxico (vocabulario).

- ❖ **Expansión**, se refiere al aspecto semántico (términos cada vez más complejos).

El niño es capaz de comprender nociones de espacio y pronombres (él, a mí, tuyo, etc.), utiliza el **yo** y usa inflexiones de preguntas, utiliza 3 o 4 palabras en frases y denomina figuras.

❖ A partir de los 3 años

- ❖ Se observa una marcada mejoría en la inteligibilidad del lenguaje.
- ❖ El niño es capaz de participar en conversaciones y ser comprendido por el otro.
- ❖ Siguen en pleno desarrollo los tres procesos (modulación, extensión y expansión).
- ❖ Se observan sobrerregulaciones en el discurso (por ejemplo: yo cabo, por yo quepo).

❖ A partir de los 4 años

- ❖ Los niños de 4 años son grandes preguntones.
- ❖ Son capaces de utilizar variados adverbios de lugar y de tiempo.
- ❖ Todavía pueden presentar algunos defectos en la articulación de los fonemas más complejos (hasta alrededor de los 4 años y 6 m) como por ejemplo en el fonema "r" o en sílabas combinadas con "r".

❖ El niño pre escolar 5 años

- ❖ Maneja adecuadamente todos los aspectos del lenguaje.
- ❖ Su lenguaje se asemeja al del adulto, excepto en la complejidad semántica (términos abstractos y desplazados de los objetos).
- ❖ Posee todavía lo que se denomina ingenuidad lingüística, el niño de 5 años no es capaz de comprender los chistes, las comparaciones.

Patologías de la comunicación y el lenguaje

El motivo de consulta al pediatra en general se realiza porque el niño “no habla”, “habla poco” o “habla mal”.

Las patologías de la comunicación y del lenguaje presentan cierta complejidad, pero es importante conocerlas para favorecer un buen diagnóstico clínico y poder diferenciar entre:

- Un retraso en la adquisición de pautas del lenguaje para la edad.
- Un trastorno del lenguaje (TL).
- Trastorno del desarrollo, en el cual el lenguaje es una de las áreas afectadas.

El lenguaje tiene diferentes aspectos que se verán afectados de una u otra manera en función de las diferentes etiologías que causan los variados trastornos en el lenguaje infantil, por ejemplo el frenillo lingual acortado o engrosado afectará a la articulación de algunos

fonemas pero no tendrá relación alguna con la demora en la adquisición del lenguaje que pueda presentar un niño.

Los diferentes aspectos del **lenguaje** son:

- **Fonológico** (se refiere a los sonidos puestos en el lenguaje).
- **Sintáctico** (orden de las palabras en la frase).
- **Semántico** (significación) se refiere a la comprensión.
- **Pragmático** (uso del lenguaje) referido a la adaptación del lenguaje a las reglas sociales.

El lenguaje podrá estar afectado por:

- 1) Déficit anatómicos.
- 2) Déficit auditivos.
- 3) Déficit en el control de la motricidad faringo bucal.
- 4) Déficit específicos del habla y del lenguaje oral y escrito.
- 5) Trastornos del lenguaje que forman parte de cuadros psicopatológicos o derivan de carencias en el entorno.

1) Déficit anatómicos	Malformaciones velopalatinas, labiales, linguales, laríngeas, traqueales, maxilodentales.
2) Déficit auditivos	■ Hipoacusias neurosensoriales ■ Hipoacusias de transmisión Ambas podrán ser congénitas o adquiridas y los efectos sobre el lenguaje serán diferentes en función de la intensidad de la pérdida y del momento de aparición y diagnóstico precoz.
3) Déficit en el control de la motricidad faringo -bucal	Patologías centrales o periféricas congénitas o adquiridas (disartrias, parálisis cerebrales, síndromes miopáticos, distrofias musculares)
4) Déficit específico del habla y del lenguaje oral y escrito	■ Dislalias ■ Retrasos simples ■ Trastorno específico del desarrollo del lenguaje (TEDL) ■ Afasias - Síndrome de Landau Klefner ■ Desórdenes de la fluidez (tartamudez) ■ Dislexias se refiere a las dificultades en el lenguaje escrito (no serán desarrolladas en este capítulo).
5) Trastornos del lenguaje que forman parte de otros cuadros	■ Deficiencia intelectual ■ Mutismo selectivo ■ Autismo y su espectro (trastornos generalizados del desarrollo, Asperger)

Nos ocuparemos en especial de las patologías por **déficit específicos del habla y del lenguaje** ya que serán de gran utilidad para el pediatra en el seguimiento del control del desarrollo del lenguaje del niño y le permitirá realizar una adecuada detección y derivación tempranas.

Las dislalias

Son los trastornos funcionales permanentes de la emisión de un fonema (sonidos del lenguaje) sin que existan defectos anatómicos, neurolingüísticos o parálisis que los justifiquen en un niño mayor de 4 años.

Se pueden producir por:

- ❑ **omisión**, ejemplo, aoz por arroz.
- ❑ **sustitución**, ejemplo adoz por arroz.
- ❑ **distorsión**, el fonema afectado sufre algún tipo de cambio que no llega a ser otro fonema.

Una misma palabra puede ser alterada en diferentes momentos.

Es muy importante considerar que en la **dislalia** el error en la pronunciación no se modifica en el contexto de la frase, como ocurre en el trastorno fonológico.

En los **trastornos fonológicos** puede estar perturbada la elección de los sonidos que entran en la constitución de una palabra, así como su colocación en la secuencia correcta. Es importante diferenciar los trastornos de tipo fonológicos, de los trastornos fonéticos como las dislalias, ya que a diferencia de las dislalias en los trastornos fonológicos encontramos:

- ❑ Las alteraciones de los fonemas no son sistemáticas, es decir fonemas alterados en palabras pueden ser repetidos correctamente en sílaba aislada.
- ❑ Las dificultades aumentan con la longitud de las palabras.

Retraso simple

Retraso en la aparición del lenguaje que afecta sobre todo a la expresión, y que no es explicable por déficit intelectual, sensorial, ni conductual. Se respetan las etapas evolutivas del desarrollo

normal del lenguaje pero con un desfase cronológico.

En este cuadro, el resto de las pautas de desarrollo madurativas son normales, la comunicación es buena y la comprensión también.

Siempre que exista demora en la adquisición de las pautas normales de desarrollo del lenguaje, el pediatra deberá orientar a los padres dándoles adecuadas pautas de estimulación y consultar a un terapeuta del lenguaje para que realice una evaluación de los niveles de comunicación del niño y del perfil comunicativo familiar.

En algunas ocasiones no será necesario iniciar un tratamiento pero sí un seguimiento.

El diagnóstico se define por la evolución benigna del cuadro.

Trastorno específico del desarrollo del lenguaje (TEDL)

El TEDL está referido a patologías del lenguaje de difícil ubicación en las clasificaciones, se encontrarían entre las dislalias y los trastornos del lenguaje derivados de un daño cerebral demostrable, deficiencia intelectual o emocional.

Existen fallas, en la percepción, en la memoria a corto plazo, pero en el TEDL el lenguaje se encuentra alterado en forma primaria. No se encuentran daños estructurales a través de TAC, y RMN.

Algunos autores aseguran alteraciones en estructuras subcorticales como los ganglios de la base.

Se define como una limitación significativa de las capacidades lingüísticas que sufren algunos niños que **no** tiene que ver con pérdidas auditivas, daño cerebral evidente, bajo nivel de inteligencia, ni pobreza de input (estimulación) o de privación afectiva.

La **clasificación de Rappin y Allen** permite organizarlos favoreciendo su estudio y detección.

Se dividen en:

- Trastornos de la vertiente expresiva.
- Trastornos que afectan la comprensión y la expresión.
- Trastornos de la formulación.

a) Trastornos de la vertiente expresiva

Trastorno de programación fonológica	■ Cierta fluidez de producción con articulación confusa. ■ Comprensión normal o casi normal. ■ Mejora con la repetición de elementos aislados.
Dispraxia verbal	■ Incapacidad masiva de fluencia. ■ Articulación muy afectada; incluso ausencia total del habla. ■ Comprensión normal o casi normal.

b) Trastornos que afectan la comprensión y la expresión

Trastorno fonológico sintáctico	■ Déficit mixto (expresivo y comprensivo). ■ Fluidez y articulación perturbada. ■ Expresión limitada (frases cortas, emisión de palabras funcionales agramatismo). ■ Sintaxis deficiente. ■ Comprensión mejor que la expresión.
Agnosia auditivo verbal	■ Comprensión del lenguaje oral severamente afectada, incluso ausente. Déficit mixto no comprende la palabra hablada y habla muy poco. ■ Expresión gravemente alterada (limitada a palabras sueltas, frases cortas) o totalmente ausente. ■ Comprensión normal de gestos.

c) Trastornos del proceso central de tratamiento y de la formulación

Trastorno léxico sintáctico	■ Habla fluente con pseudo tartamudeo por trastornos en la evocación. ■ Articulación normal. ■ Sintaxis inmadura. Dificultad para formulaciones de frases complejas. ■ Deficiente comprensión de enunciados complejos (preguntas abiertas, que requieren desarrollar una respuesta).
Trastorno semántico y pragmático	■ Articulación casi normal. ■ Habla fluente, a menudo logorreica. ■ Estructura gramatical de las frases normal. ■ Comprensión deficiente de los enunciados complejos (preguntas abiertas). ■ Falta de adaptación del lenguaje al entorno interactivo.

❖ Afasias

Se utiliza el término afasia para referirse a la incapacidad para comunicarse luego de una lesión cerebral en un adulto o un niño que previamente haya adquirido el lenguaje. Son cuadros que generan diferentes alteraciones en el lenguaje comprensivo o expresivo pero que implican una lesión cerebral demostrable. Se producen por factores traumáticos o lesionales.

❖ Desórdenes de la fluidez

La tartamudez está referida a una alteración en la fluidez del lenguaje por eso también se la denomina *disfluencia*.

Se la define como a un trastorno del control motor y de la planificación motriz del habla. La fluidez es una habilidad que todo ser humano desarrolla entre los dos y tres años.

Para que la disfluencia aparezca son necesarios factores predisponentes y precipitantes es decir un factor hereditario y un factor del ambiente.

Un estudio realizado en el año 2001, en el Servicio de Foniatría del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez (Gebara, Ginhsom, Franchini, Couselo Rios y el Dr. Goldshmidt). Se tomaron 90 casos de pacientes derivados de diferentes servicios del

hospital con diagnóstico de disfluencia y sin patologías agregadas. Las edades de los pacientes fueron entre 3 y 15 años.

La investigación arrojó, entre otros, el siguiente resultado: el 73% de los niños con disfluencias fueron casos con antecedentes familiares, en 1° y 2° grado de parentesco y el 27% casos esporádicos.

En consecuencia, es importante investigar acerca de los antecedentes familiares cuando un niño consulta por disfluencias

Si bien, existen disfluencias típicas, errores normales de la fluidez (repeticiones de sílabas, de palabras y frases con comodidad, o sea sin esfuerzo físico visible o audible), cuando un niño presenta **más de tres repeticiones con tensión** (esfuerzo visible o audible) es necesario consultar con un especialista y no esperar.

El pediatra podrá darle a los padres las **siguientes pautas**: hablar lento, haciendo pausas, mirar al niño a los ojos mientras se le habla, no corregirlo ni interrumpirlo, no terminar las frases que el no puede, en definitiva estar atento al contenido de lo que el niño quiere expresar y no a la forma en que lo hace.

Es fundamental la detección temprana ya que cuanto más tiempo persistan los síntomas, mayores son los efectos negativos, no sólo sobre el lenguaje sino también sobre los aspectos socioemocionales del niño.

❖ Aspectos a tener en cuenta frente a un niño con trastorno del lenguaje

Hasta aquí gran cantidad de conceptos teóricos, pero en realidad lo más importante será **saber**:

❖ ¿Qué acciones podrá realizar el pediatra frente a un niño que no habla o que habla con dificultades?

❖ ¿Cuáles serán los aspectos que deberá tener en cuenta para realizar una adecuada observación y detección de las conductas atípicas?

❖ ¿Cuáles serán las indicaciones que el pediatra podrá darle a los padres?

El pediatra podrá realizar varias acciones:

1. Escuchar

Escuchar y considerar la preocupación de los padres acerca de las dificultades en el lenguaje de los niños.

2. Observar

Es muy importante la observación directa de las conductas comunicativas del niño y la interacción con su mamá.

3. Detectar

Para la detección de las conductas comunicativas atípicas de los niños hay que tener en cuenta el desarrollo normal del lenguaje y la edad.

Es importante tener en cuenta que el deterioro o retraso en la adquisición del lenguaje podrá deberse a diferentes factores, psicológicos, neurobiológicos, socioambientales, auditivos, etc.

Los trastornos del lenguaje podrán aparecer en forma aislada o ser parte de cuadros más amplios como en la deficiencia mental o el Trastorno Generalizado del Desarrollo.

Las conductas atípicas pueden implicar que algo está ocurriendo en el proceso de desarrollo normal de la comunicación que podrá deberse a variadas etiologías.

Es necesario conocer tanto el estado de la audición del niño (la ley 25.415 exige realizar el screening auditivo desde las 48 hs. de vida), como los antecedentes heredofamiliares.

Existen estudios, entre ellos el que aparece en la Revista Chilena de Fonoaudiología, que avalan los factores genéticos subyacentes en las familias de los niños con trastornos específicos del lenguaje.

El pediatra deberá tener muy en cuenta las siguientes **conductas atípicas**:

En un bebé, a partir de los 5 o 6 meses	■ Falta de contacto a través de la mirada. ■ Juego vocal pobre. ■ Ausencia de juegos interactivos. ■ Actitud abúlica o demasiada irritabilidad (puede implicar ausencia del concepto de agente y de atención conjunta).
A partir de los 12 - 14 meses	■ Falta de aparición de rótulos verbales (palabras). ■ Uso de gestos únicamente. ■ Dificultades en la comprensión de órdenes verbales simples (dame, vení).
A partir de los 24 meses	■ Dificultad en la comprensión de preguntas o comentarios. ■ Niveles léxico y morfosintácticos, limitados a palabras sueltas (tipo telegráfico). ■ Ecolalias, como única forma de comunicación. Las ecolalias son palabras o frases que el niño reproduce textualmente cuando "otro" (adulto, niño, personajes de TV, etc.) las emite. Pueden ser inmediatas o diferidas, son características del lenguaje del niño con autismo o trastornos generalizados del desarrollo. ■ Falta de utilización del "YO". ■ Disfluencias con tensión (repeticiones de sílabas palabras o frases con tensión visible o audible).
A partir de los 3 años	■ Lenguaje ininteligible.
A partir de los 4 años y 6 meses	■ Dificultades en la articulación o dislalias.

En todas las edades

- Inexpresividad.
- Escasos cambios de expresión a pesar de los cambios del entorno.
- Gestos o movimientos estereotipados.
- Falta de mirada interactiva.
- Mirada fija a un objeto.
- Falta de atención conjunta.
- No hay sonrisa.
- La sonrisa no se da en relación a una causa evidente.
- El modo utilizado para pedir es inespecífico o inadecuado (por ejemplo lleva la mano de la madre hacia algo que desea sin utilizar la mirada, es decir utiliza al otro como un objeto no como un agente, o salta o llora frente al objeto deseado, sin mirar a la persona que se lo puede alcanzar, no señala o mira al objeto ni a la persona como indicando lo que desea) podría implicar falta de concepto de agente y de atención conjunta.

Estas conductas pueden estar indicando un trastorno de la comunicación severo, como por ejemplo un Trastorno Generalizado del Desarrollo (TGD), en el cual en general el retraso del lenguaje es uno de los síntomas más claros por el cual los padres consultan al pediatra.

Otra herramienta que permite realizar una adecuada detección es a través del conocimiento de los **procesos de simplificación fonológica que realizan los niños en las diferentes edades**. Estos procesos fisiológicos tienen lugar entre el año y medio y los cuatro años.

Los procesos de simplificación fonológica son estrategias que modifican una forma adulta convirtiéndola en una más sencilla y manejable para el niño.

A través de estos procesos de simplificación el niño elimina o sustituye los sonidos de mayor complejidad por otros más sencillos. Las simplificaciones de la palabra adulta no son aleatorias sino que siguen patrones identificables, afectando a **la palabra, la sílaba o al fonema**.

Procesos fonológicos relativos al nivel de **palabra** (simplifican la estructura global de la palabra)

- **Reduplicación:** proceso muy temprano, ejemplo “tete” (chupete). Error típico en algunas palabras **hasta los 2 años**.
- **Omisión de sílaba átona:** consiste en eliminar sílabas no acentuadas, ejemplo “tita” (galletita), “melo” (caramelo). Puede ser sílaba inicial, media o final. Es frecuente la resolución de este proceso **entre 2 y 3 años**; puede persistir más allá de los 3 años en polisílabas.
- **Asimilaciones:** Un segmento se hace similar a otro por proximidad en una misma palabra, ejemplo “polota” (pelota), “tetéono” (teléfono). Asimilaciones totales, normal **hasta los 3 años**, parciales **hasta los 4 años**.

Procesos fonológicos relativos al **nivel silábico** (afectan la estructura interna de la sílaba)

- **Omisión de fonema inicial de sílaba:** “oca” (boca). **Hasta los años 3 años** fonemas complejos (de adquisición más tardía por ejemplo - r - ch - y - d); los primitivos (b - m - p) no los tendría que omitir.

- ❖ **Omisión de consonante final de sílaba:** Se omite la consonante final en sílabas CVC, “baco” (barco), “abo” (árbol). **Hasta los 3 años** en fonemas complejos; los primitivos no los tendría que omitir.
- ❖ **Omisión de sonora después de nasal:** cuando a la nasal le sigue una consonante sonora como B, D, G, los niños tienden a conservar la nasal, “tamié” (también), “comieno” (comiendo). Debe resolverlo **entre los 3 y 4 años**.
- ❖ **Reducción de grupos vocálicos:** se elimina el elemento cerrado del diptongo ejemplo: “pe” por pie.
- ❖ **Reducción de grupos consonánticos:** se omite un elemento del grupo, ejemplo “taje” por traje, “puma” por pluma. Aceptable **hasta los 5 años**, mejor si lo resuelve antes.

Procesos fonológicos *relativos a los segmentos* (simplifican fonemas o los rasgos que los componen)

- ❖ **Oclusivización:** fonemas fricativos continuos, son sustituidos por fonemas oclusivos interrumpidos, “poca” (foca), “ti” (si). Aceptable **hasta los 3 años**.
- ❖ **Frontalización:** proceso usual, las consonantes velares y palatales son sustituidas por labiales y dentales, “boma” (goma), “tola” (cola), “save” (llave). Aceptable **hasta los 3 años**.
- ❖ **Semivocalización:** las consonantes líquidas son sustituidas por semivocales, “peuo” (perro), “piato” (plato). Aceptable **entre los 3 y 4 años**.
- ❖ **Indiferenciación L, R, D:** procesos frecuente de resolución tardía. El niño utiliza estos tres fonemas de forma indistinta, “pada” (para), “pedota” (pelota). Aceptable **hasta los 4 años y 6 meses**.

En muchas ocasiones ocurre que al pediatra no le resulta sencillo realizar la detección de las patologías de la comunicación ya que los niños no quieren hablar o interactuar con el pediatra y

tampoco con sus padres durante la consulta. Los niños se inhiben y no demuestran sus capacidades para comunicarse gestual o verbalmente.

Existen algunas **estrategias para favorecer la comunicación y permitir la detección de trastornos en la comunicación** que utilizamos los terapeutas del lenguaje. Éstas pueden resultarle al pediatra de suma utilidad en estas situaciones.

- ❖ Utilizar preguntas abiertas y no preguntas cerradas que limiten las respuestas a sí o no por ejemplo: ¿Y tu jardín? Este tipo de preguntas da la posibilidad de una respuesta más amplia que si se pregunta por ejemplo: ¿Vas al jardín? o ¿Te gusta ir al jardín?
- ❖ Tener un pequeño kit de juguetes, que permitan al niño armar situaciones donde pueda hacer algunos comentarios o inclusive dirigirse a los objetos en un juego de tipo simbólico, como un muñeco con un pañal.
- ❖ También es conveniente contar con libros de cuentos que muestren preferentemente situaciones de la vida cotidiana.
- ❖ Utilizar la técnica del sabotaje puede aportar datos interesantes. El objetivo de esta técnica es sabotear el entorno para generar situaciones de lenguaje donde el niño tenga que hacer “algo” para comunicarse y resolver la situación que se le plantea por ejemplo, ¿Me haces un dibujito? Dándole al niño un lápiz sin punta.
- ❖ Hacer comentarios por ejemplo ¡Tengo caramelos! Y esperar para ver la respuesta del niño. Es importante la utilización de un lenguaje bien articulado y lento para asegurarnos de que el niño comprende las consignas o preguntas que se le realizan.

4. Orientar

El pediatra debe orientar a las familias con respecto a las interacciones comunicativas en el hogar.

En los niños con trastorno del lenguaje va a ser necesario identificar y aclarar bien el lenguaje

debido a las dificultades en el procesamiento auditivo que en general presentan.

**El lenguaje se aprende en interacción;
de nada sirve repetir palabras.**

En el Servicio de Foniatría decidimos a partir del año 2007 formar grupos de padres con el objetivo de que el tratamiento fonoaudiológico de los niños con trastornos del lenguaje no solamente se centrara en ellos sino también en sus familias. Desarrollé un chequeo de habilidades comunicativas para padres que surgió de las sesiones de interacción entre padres e hijos durante las evaluaciones del lenguaje.

La observación de los diferentes chequeos da cuenta de que en las interacciones de los niños con trastornos del lenguaje y sus padres hay menor cantidad de reformulaciones, así como también la utilización de un juego más de tipo dirigido y no compartido.

Los padres utilizan en muchos casos un lenguaje similar al que el niño usa con palabras sueltas o errores articulatorios, además desconocen cuales son los juegos y juguetes o los cuentos más adecuados para los niños. Todos estos aspectos y otros que sería demasiado extenso enumerar aquí son los temas centrales en los grupos de padres de los niños en tratamiento.

El pediatra debe conversar con los padres acerca de la importancia de generar situaciones comunicativas durante los juegos con los niños, permitiendo a sus hijos compartir actividades sencillas de la vida cotidiana mientras se les relatan las acciones y los objetos que se utilizan con frases y palabras bien pronunciadas.

La lectura de cuentos desde edades tempranas favorece un buen desarrollo del lenguaje.¹

5. Derivar

Derivar tempranamente para diagnóstico y eventual tratamiento.

La demora en la aparición de las conductas comunicativas es el primer síntoma que refleja dificultades en el desarrollo del proceso comunicativo. Esta puede dar cuenta de que el lenguaje se encuentra retrasado pero también desviado, lo cual indicará la presencia de diferentes patologías de la comunicación.

El pediatra deberá, basándose en el conocimiento de las conductas comunicativas típicas y atípicas para cada edad, realizar una derivación oportuna permitiendo así un abordaje adecuado en cada caso. ¿Para qué esperar?

¹ Se pueden consultar, en la página de SAP, las Guías de Promoción de la Lectura (para pediatras y para padres) "Invitemos a Leer" del Grupo de Promoción de Lectura de la SAP en <http://www.sap.org.ar/prof-promoc-lectura.php> (ambas en formato PDF)

Ejercicio de Integración y Cierre

A. Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados



V F

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 1. Los trastornos del lenguaje podrán aparecer en forma aislada o ser parte de cuadros más amplios como en la deficiencia mental o el Trastorno Generalizado del Desarrollo. | ☐ | ☐ |
| 2. La prevalencia de retrasos del habla y del lenguaje es del 2 al 19%. | ☐ | ☐ |
| 3. Cuánto más interacción tenga el niño con el medio, mayor será el grado de desarrollo semántico del lenguaje. | ☐ | ☐ |
| 4. El lenguaje se inicia mucho antes de que un niño sea capaz de expresar su primera palabra, comienza cuando la madre y el niño crean una estructura de acción conjunta que les sirve para comunicarse y crear una realidad compartida. | ☐ | ☐ |
| 5. El ser humano está dotado de una capacidad innata para producir lenguaje, lo que asegura que el hombre sea capaz de utilizar su lenguaje y de comunicarse. | ☐ | ☐ |
| 6. En la dislalia el error en la pronunciación se modifica en el contexto de la frase. | ☐ | ☐ |
| 7. En los trastornos específicos del lenguaje (TEDL) se comprueban daños estructurales a través de TAC y RMN. | ☐ | ☐ |
| 8. Es fundamental la detección temprana, ya que cuanto más tiempo persistan los síntomas, mayores son los efectos negativos, no sólo sobre el lenguaje sino también sobre los aspectos socioemocionales del niño. | ☐ | ☐ |



B. Responda las siguientes consignas

- 1** Mencione estrategias que favorezcan la comunicación con sus pacientes y permitan la detección de trastornos del lenguaje.

.....

.....

.....

.....

.....

- 2** Complete el siguiente cuadro con conductas comunicativas esperables y conductas atípicas para cada edad.

Edad	Conductas esperables	Conductas atípicas
0 a 5 - 6 meses		
6 a 12 meses		
12 a 14 meses		
A partir de los 18 meses		
A partir de los 24-30 meses		
A partir de los 3 años		

3. Mencione las principales características, relacionadas con el lenguaje, del niño preescolar.

.....

.....

.....

.....

.....

C. Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas



- 1** Mariano de 4 años y 9 meses de edad asiste al Servicio de Foniatría con una derivación de su pediatra para “valoración del lenguaje”. No presenta antecedentes heredo familiares ni personales de importancia. Audición y evolución madurativa normal, concurre a pre escolar con desempeño adecuado. La muestra del lenguaje (realizada con una lámina) es la siguiente:
- “El nene se lastimó y llodó”. (El nene se lastimó y lloró)
- “Se lastimó ahí, la piana y llodó poque le duele y se le dompió el baco” (Se lastimó ahí la pierna y lloró porque le duele y se le rompió el barco)
- a) ¿Cuál sería el diagnóstico fonoaudiológico en este caso?
- b) ¿Qué debería hacer el pediatra en este caso, considerando la edad del niño y su muestra del lenguaje?
- c) ¿Qué orientaciones le puede dar a la familia?
-
-
-
-
-
- 2** Camila de 3 años y 2 meses asiste al Servicio de Foniatría derivado por su pediatra porque “No habla bien”. Antecedentes heredo familiares: hermano mayor con dislalias. Antecedentes personales: adquisición de pautas madurativas adecuadas a edad. Otitis medias durante el segundo y tercer año de vida. La muestra del lenguaje (realizada con una lámina) es la siguiente:
- “Tió eche ato!” (El gato tiró la leche)
- “Uhhh”

“Ete e mamá” Señalando. (Esta es mamá)

“Ota” señalando. (Torta)

“Ete e miau, ete bebé, ete bebé”. Señalando (Este es el miau, este el bebé, este el bebé)

La comprensión del lenguaje (3 años 2 mes) Valorado con el test PLS (Language Pre School 3)

a) ¿Cuál sería el diagnóstico fonoaudiológico?

b) ¿Qué debería hacer el pediatra?

c) ¿Qué orientaciones le puede dar a la familia?

.....

.....

.....

.....

.....

.....

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



Conclusiones

El retraso en la adquisición del lenguaje y los trastornos del lenguaje son causa frecuente de consulta al pediatra.

La detección temprana de las patologías de la comunicación y el lenguaje son la única herramienta que permite un adecuado abordaje de las mismas.

En consecuencia, el pediatra no deberá subestimar la consulta de los padres acerca de rendimiento lingüístico de los hijos y deberá realizar un seguimiento exhaustivo del desarrollo del lenguaje de los niños.

Cuanto más temprana sea la detección mayores serán las posibilidades de una buena inserción social y rendimiento escolar de los niños con trastornos del lenguaje.

Bibliografía consultada

1. Arwood EL. Semantic and pragmatic language disorders. Aspen. System corporation. Rockville, Maryland. Londres. 1980.
2. Bosch Galceran L. Masson. Evaluación fonológica del habla infantil. Barcelona. España. 2004.
3. Bruner J. El habla del niño. Paidós. 1983.
4. Graciano A, Alvarez A. Material curso Desórdenes fonológicos del desarrollo. Buenos Aires. 2007.
5. Narbona J., Chevrier Mülle C. El lenguaje del niño. Masson. Barcelona. 1997.
6. Nelson H. D., Nygren P. *et al.* Screening for speech and language delay in preschool children: systematic evidence review for the US Preventive Services Task Force. Pediatrics 2006; 117:298-319.
7. Regatsky N, Lamy P, Camarasa A, Miguez R, Gacio S, Salamaco G. Lenguaje infantil: una experiencia de trabajo en el consultorio de Niño Sano del Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez. Rev. Hosp. Niños Baires. 2009; vol. 51:135-142.
9. Zimmerman I, Steiner, Pond RE. Test Pre School 3 para valoración del lenguaje San Antonio. TX. The Psychological Corporation. 1992.
9. Vygotsky L. Pensamiento y Lenguaje. Fausto. Argentina. 1999.

Lecturas recomendadas

1. Aguado G. El Desarrollo del lenguaje de 0 a 3 años. Cepe. Madrid. 1995.
2. Arwood E. L. Semantic and pragmatic language disorders. Aspen. System corporation. Rockville, Maryland. Londres. 1980.
3. Bruner J. El habla del niño. Paidós. 1983.
4. Narbona J., Chevrier Mülle C. El lenguaje del niño. Masson. Barcelona. 1997.
5. Vygotsky L. Pensamiento y lenguaje. Fausto. Argentina. 1999.

➤ 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. **Falso:** Si bien la capacidad innata existe, es una condición necesaria pero no es suficiente para la adquisición y utilización del lenguaje. Además del componente individual, hace falta el social.
6. **Falso:** En la dislalia el error en la pronunciación no se modifica en el contexto de la frase, como ocurre en el trastorno fonológico.
7. **Falso:** No se encuentran daños estructurales a través de TAC y RMN.
8. Verdadero.

B. Responda las siguientes consignas



- 1 Utilizar preguntas abiertas que dan la posibilidad de una respuesta más amplia.
Tener un pequeño kit de juguetes, que permitan al niño armar situaciones donde pueda hacer algunos comentarios o inclusive dirigirse a los objetos en un juego de tipo simbólico, como un muñeco con un pañal.
Tener libros de cuentos que muestren preferentemente situaciones de la vida cotidiana y conversar con el niño acerca de las imágenes o la historia.
Utilizar la técnica del sabotaje.
Hacer comentarios por ejemplo: –¡Tengo caramelos! Esperar para ver la respuesta del niño.

- 2 Complete el siguiente cuadro con conductas comunicativas esperables y conductas atípicas para cada edad.

Edad	Conductas esperables	Conductas atípicas
0 a 5 meses	Mira con atención al que le habla. Mantiene el contacto visual durante el juego interactivo. Parpadea, se sobresalta grita, llora ante el ruido de un papel de celofán. Gira voluntariamente la cabeza ante los sonidos. Gritos y llantos diferenciados. Vocaliza cuando se le habla. Sonrisa y risas ante sonidos, voces o estímulos táctiles.	Inexpresividad o escasos cambios de expresión a pesar de los cambios del entorno. Gestos o movimientos estereotipados. Falta de mirada interactiva. Mira demasiado fijo a un objeto. Falta de atención conjunta. No hay sonrisa.
6 a 12 meses	Juegos y rutinas. Atención conjunta. Intercambios organizados. Protoconversaciones. Aparecen las consonantes y las sílabas. Reduplicación silábica. Reproducción de perfiles de entonación del lenguaje escuchado. Comprensión de entonaciones, capta la intención del adulto. Es capaz de responder al no. Comprensión de ciertas palabras producidas en el contexto sin acompañamiento gestual. Maneja adecuadamente la comunicación no verbal.	Falta de contacto a través de la mirada. Juego vocal pobre. Ausencia de juegos interactivos. Actitud abúlica o demasiada irritabilidad (ausencia del concepto de agente y de atención conjunta).
12 a 14 meses	Aparición de las primeras palabras. Holofrase o palabra frase. Subgeneralizaciones (una palabra se corresponde con un objeto en particular). Sigue instrucciones simples con pistas.	Falta de aparición de palabras. Uso de gestos únicamente.

A partir de los 18 meses	Comienzo del lenguaje, combina palabras. Utilización de 2 o 3 palabras. Identifica imágenes. Indica partes de su cuerpo. Sigue instrucciones simples sin pistas gestuales. Aparece la simplificación. Lenguaje telegráfico.	Dificultades en la comprensión de órdenes verbales simples (dame, vení).
A partir de los 24 – 30 meses	Desarrollo de los procesos de modulación, extensión y expansión. El niño es capaz de comprender nociones de espacio y pronombres (él, a mí, tuyo, etc.) y usa inflexiones de preguntas. Utiliza el “yo”. Utiliza 3 o 4 palabras en frases. Denomina figuras.	Dificultad en la comprensión de preguntas o comentarios. Niveles léxico y morfosintácticos, limitados a palabras sueltas (tipo telegráfico). Ecolalias, como única forma de comunicación. Falta de utilización del “YO”. Disfluencias con tensión.
A partir de los 3 años	Marcada mejoría en la inteligibilidad del lenguaje. Es capaz de participar en conversaciones y ser comprendido por el otro. Pleno desarrollo los procesos de modulación, extensión y expansión. Se observan sobrerregulaciones en el discurso.	Lenguaje ininteligible.

3

Los niños de 4 años son grandes preguntones. Son capaces de utilizar variados adverbios de lugar y de tiempo. Todavía pueden presentar algunos defectos en la articulación de los fonemas más complejos (hasta alrededor de los 4 años y 6 m) como por ejemplo en el fonema “r” o en sílabas combinadas con “r”.

El niño pre escolar de 5 años maneja adecuadamente todos los aspectos del lenguaje. Su lenguaje se asemeja al del adulto, excepto en la complejidad semántica (términos abstractos y desplazados de los objetos). Posee todavía lo que se denomina ingenuidad lingüística, todavía el niño de 5 años no es capaz de comprender los chistes, las comparaciones.

C. Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas



- 1 Mariano.** El diagnóstico es dislalia, se repite la dificultad de articulación del fonema “r,” no se modifica en el contexto de la frase y, por la edad, se debe derivar a tratamiento fonoaudiológico. El pediatra debe conversar con los padres acerca de la importancia de generar situaciones comunicativas durante los juegos con su niño, permitiendo que su hijo comparta actividades sencillas de la vida cotidiana mientras les relatan las acciones y los objetos que se utilizan con frases y palabras bien pronunciadas.
La lectura de cuentos desde edades tempranas favorece marcadamente un buen desarrollo del lenguaje.
- 2 Camila.** Impresiona retraso simple o trastorno fonológico por el nivel de la comprensión y resto de pautas normales, se deriva para evaluación fonoaudiológica y audiológica.
Orientar a los padres acerca de la importancia de generar situaciones comunicativas que aumenten las interacciones con sus hijos.
La lectura de cuentos, el relato de historias familiares, las canciones de cuna e infantiles, desde edades tempranas favorecen marcadamente un buen desarrollo del lenguaje.