

**SEPARATAS**

## **Transición en jóvenes con Diabetes tipo 1**

La transición de los pacientes con una enfermedad crónica como la diabetes tipo 1 desde una atención pediátrica a una clínica de adultos representa un desafío para la provisión del cuidado médico y una carga potencial para el sistema público de salud, ya que los adultos jóvenes tienen riesgo de abandonar el cuidado de su salud durante esta transferencia o subestimar su propia enfermedad.

Las principales dificultades en el proceso de transición en los pacientes con diabetes tipo 1 son: períodos prolongados sin atención médica y demora en el acceso a la consulta con el especialista de adultos, que incrementan el riesgo de complicaciones crónicas y del número de internaciones por descompensaciones agudas ( cetoacidosis/ hipoglucemias severas).

Durante la adolescencia , los jóvenes con diabetes tipo 1 tienen un control metabólico subóptimo con altos valores de hemoglobina glicosilada, pobre adherencia a regímenes insulínicos y una incidencia aumentada de cetoacidosis. Esto resulta en un comienzo temprano de complicaciones microvasculares en la adultez.

Los pacientes atraviesan un estadio nuevo y no familiar de vida caracterizado por inestabilidad emocional. La enfermedad crónica limita su independencia y la adolescencia incrementa el desbalance metabólico. La transferencia del centro pediátrico al de adultos promueve la independencia pero también genera ansiedad y discontinuidad en sus controles médicos.

### **Bibliografía**

1\_American Diabetes Association. Standards of medical care in diabetes 2011. Diabetes Care 2011;34(Suppl. 1):S11–S61

2\_Peters A, Laffel L; American Diabetes Association Transitions Working Group. Diabetes care for emerging adults: recommendations for transition from pediatric to adult diabetes care systems: a position statement of the American Diabetes Association, with representation by the American College of Osteopathic Family Physicians, the American Academy of Pediatrics, the American Association of Clinical Endocrinologists, the American Osteopathic Association, the Centers for Disease Control and Prevention, Children with Diabetes, The Endocrine Society, the International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes, Juvenile Diabetes Research Foundation International, the National Diabetes Education Program, and the Pediatric Endocrine Society (formerly Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society). Diabetes Care 2011;34:2477–2485

3\_American Academy of Pediatrics; American Academy of Family Physicians; American College of Physicians–American Society of Internal Medicine. A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics* 2002;110:1304–1306

4\_Cadario F, Prodam F, Bellone S, et al. Transition process of patients with type 1 diabetes (T1DM) from paediatric to the adult health care service: a hospital-based approach. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2009; 71:346–350

## **TRANSICION EN FQ:**

### **Aspectos Gastroenterológicos y Hepatológicos**

Dados los progresos en la terapéutica, el número de pacientes con Fibrosis Quística que sobreviven y alcanzan la edad adulta ha mostrado un incremento significativo durante los últimos veinte años, siendo mayor al 40% del total de pacientes en algunos centros de FQ europeos.

En consecuencia, se ha intentado dar respuesta a este progreso creando centros de atención de adultos FQ y desarrollando equipos multidisciplinares de profesionales en el proceso de Transición, de modo tal que a la edad de 18 a 20 años, ya estén bajo el control de los especialistas adultos.

Desde el punto de vista GASTROINTESTINAL, en los ptes con Insuficiencia Pancreática se debe prestar especial atención en la adherencia al tto con enzimas, sobre todo en adolescentes mujeres que por cumplir con el ideal estético de la delgadez de esta época encuentran que la no toma de enzimas les permite lograrlo, en contraposición a los ideales de BMI en esta enfermedad.

Es necesario mantener y adecuar la ingesta de vits liposolubles y alimentos ricos en calcio, hierro, y demás minerales y oligoelementos indispensables para esta etapa de la vida. Es también frecuente la aparición y recurrencia del Síndrome Obstrucción Distal en pacientes con Insuficiencia Pancreática asociada a trastornos severos de la motilidad intestinal los cuales deben recibir entrenamiento terapéutico preventivo además de saber cómo actuar en las reagudizaciones.

En los pacientes con afectación HEPATOBILIAR y CIRROSIS se debe hacer especial énfasis en advertir signos de alarma de Hemorragia Digestiva Alta que pueden ser de gran magnitud y en el cuidado abdominal cuando presentan esplenomegalia con o sin hipersplenismo

### **CUIDADOS clínicos durante la etapa de TRANSICION**

Chequeo clínico endocrinológico del metabolismo glúcido ya que es en la 2° década donde habitualmente comienza a manifestarse la Diabetes asociada a FQ, sobre todo en los insuficientes pancreáticos

Se debe advertir acerca de evitar la ingesta de alcohol y hábito de fumar, prescribir las inmunizaciones correspondientes y educar hacia el establecimiento de conductas sexuales responsables.

Respecto de la capacidad reproductiva, tema que se informa desde el diagnóstico de la enfermedad, se debe completar con asesoría genética al paciente y su pareja explicando las nuevas metodologías de fertilidad de las que hoy se disponen.

### **CONTROL Y SEGUIMIENTO DURANTE LA TRANSICIÓN**

Si bien es cierto existen muchos esquemas de manejo, se sugieren controles bimestral o trimestrales en forma ambulatoria para determinar la adherencia al tratamiento, las posibles recaídas o las exacerbaciones, variaciones en la función pulmonar, y desarrollo.

Se sugieren como mínimo controles anuales de laboratorio, exámenes imagenológicas y pruebas de función pulmonar

### **Comité de Gastroenterología SAP**

## Consideraciones especiales en pacientes con patología renal

En los últimos 25 años ha habido un aumento dramático en los índices de sobrevida de los niños enfermos renales con patologías propias de la infancia, especialmente malformaciones de la vía urinaria.

Corresponden al 50% de los trasplantes renales en edad pediátrica. También se ha desarrollado la detección precoz de pacientes en riesgo de enfermedad renal para la implementación temprana de estrategias para enlentecer su progresión en los pacientes con masa disminuída (riñón único, escaras pielonefríticas, SUH, recién nacido de bajo peso o prematuro, etc).

Este es un nuevo grupo de pacientes en seguimiento pediátrico que pasarán a nefrólogos de adultos poco familiarizados con este tipo de patología.

Patología crónica en Nefrología Pediátrica no sólo se refiere a Enfermedad Renal Crónica (ERC) como clásicamente se interpreta, sino también a enfermedades crónicas del riñón que no necesariamente alteran la función renal pero que requieren tratamiento y seguimiento de por vida

No todos los pacientes que comienzan su enfermedad renal en edad pediátrica presentan el mismo patrón evolutivo. La ERC terminal (ERCT) durante la primera infancia es comúnmente causada por anomalías de riñones y tracto urinario. Cuando el comienzo es en la infancia tardía o adolescencia, generalmente es debido a glomerulopatías o enfermedades inflamatorias.

Los pacientes con anomalías congénitas soportan repetidas hospitalizaciones, requieren intervenciones médicas frecuentemente como procedimientos urológicos o gastrostomías por problemas nutricionales y mayormente sufren de anormalidades ortopédicas y retraso de crecimiento. Todos estos factores pueden perjudicar su habilidad para socializar, concurrir regularmente a la escuela y/o participar en actividades extra curriculares. Adicionalmente la baja estatura puede llevar a baja autoestima y efectos perdurables en su calidad de vida futura.

Cuando la ERC o ERCT comienza tardíamente requieren frecuentemente terapias para la hipertensión y estados inflamatorios. Aunque estos pacientes a menudo tienen una porción de infancia típica y mejores chances de crecer y desarrollarse normalmente, el impacto de las medicaciones (esteroides y/o inmunosupresores) que pueden cambiar su imagen y afectar su psiquis, no pueden ser disimuladas y pueden subsecuentemente influenciar la transición.

La disfunción neurocognitiva puede ocurrir en algunos pacientes con ERC y puede estar asociada con factores como aparición en edad temprana de falla renal y comorbilidades como anemia hipertensión y mal nutrición. Estos déficits pueden afectar el IQ, los logros académicos, atención, lenguaje,

habilidades visuales, memoria y funciones ejecutivas; y pueden influenciar significativamente su capacidad de conseguir oportunidades educacionales, obtener empleo y adquirir independencia.

Los pacientes con patología neonatal que sobreviven, en muchos casos tienen desarrollo cognitivo y maduración neuro-psicológica diferente con lo cual la edad cronológica tiene poco que ver en ellos para definir en que momento están listos para ingresar a una unidad de adultos.

El impacto de la IRC en adolescentes y jóvenes puede ser enorme y están en riesgo de complicaciones severas e irreversibles de un fracaso de la transición. Para pacientes en diálisis la expectativa de vida es 25% de la población general de la misma edad y 40 % de los transplantados.

La enfermedad cardiovascular lidera las causas de morbilidad y mortalidad entre los pacientes con IRCT entre 15 y 19 años el índice de eventos cardiacos es mil veces mayor que sus pares sanos y la mortalidad de aquellos de entre 25 y 34 años es similar a los de 75 años de la población general.

Los factores de riesgo comienzan tempranamente con disbalance calcio/fósforo hipertensión, sobrecarga hídrica y anemia.

Los objetivos del cuidado de la salud en jóvenes con ERC/ERCT incluyen: maximizar su potencial para mejorar la calidad y expectativa de vida, minimizar las complicaciones, aumentando su capacidad de vivir tan independiente y autosuficiente como sea posible y optimizando sus chances de experimentar las mismas oportunidades de educación, posibilidades de empleo y relaciones sociales como sus pares.

Minimizar las complicaciones normalmente requiere una estricta adherencia a regímenes médicos complejos, restrictivos y gravosos, particularmente en diálisis. En el momento de sus vidas cuando sus pares están experimentando nuevas libertades, los jóvenes en diálisis están atados a una estricta rutina de cuidados con poco margen para el error. Saltear medicación, poca adherencia a la restricción de líquidos y perder sesiones de diálisis, llevan a una irreversible injuria y riesgo de muerte.

En nefropediatría la participación de la familia es muy activa, al punto de realizar ellos los tratamientos como es la diálisis peritoneal continua ambulatoria, alimentación asistida por sonda nasogástrica o gastrostomía, aplicación de eritropoyetina u hormona de crecimiento subcutánea, con lo cual su función no es solo de acompañamiento y por lo tanto no se puede realizar la transición sin contarla como un participante más de este proceso.

Entre las dificultades para la transición, a lo largo del país, no hay consenso con respecto a cual es la edad en que se debe dejar de atender en un hospital pediátrico.

Existen pocos centros de tratamiento pediátrico y muchos de adultos, lo que favorece en muchos casos la posibilidad de realizar el seguimiento más cerca de sus domicilios.

Debe también tenerse en cuenta que los pacientes tienen diferentes coberturas o seguros sociales que condicionan los lugares de acceso al tratamiento.

Existen 398 pacientes en diálisis menores de 18 años (30% son menores de 10 años). Aproximadamente 107 se encuentran en lista de espera para un trasplante renal

## **Transición del paciente con enfermedades respiratorias.**

El Comité de Neumonología ha evaluado la realidad de la transición de pacientes adolescentes con enfermedades respiratorias a través de una encuesta nacional que fue respondida por los integrantes del comité de todo el país. Los resultados observados, en concordancia con los datos que surgieron de la encuesta a las filiales de la SAP de todo el país, demuestran que más del 90% de los profesionales presentan dificultades al momento de derivar un paciente adolescente siendo la fibrosis quística (FQ) la patología que genera mayores problemas.

Esta patología es la enfermedad genética, multiorgánica más frecuente en población blanca. Produce una enfermedad pulmonar crónica con infección pulmonar recurrente, bronquiectasias y desnutrición secundaria a insuficiencia pancreática <sup>(1)</sup>. La sobrevida de esta enfermedad ha tenido un aumento exponencial. En países desarrollados se estima que individuos con FQ nacidos en los años 1990 vivirán hasta los 40 años mientras que niños nacidos en estos últimos años, vivirán más allá de los 50. Desde el año 2000 la expectativa de los centros de atención de niños con FQ es que el 90% de sus pacientes vivan más allá de los 21 años y puedan ser transferidos a un centro de seguimiento de adultos <sup>(2)</sup>. En nuestro país se desconocen las cifras exactas de sobrevida aunque se presume que es más baja.

Con el aumento de la sobrevida y del número creciente de pacientes mayores de 18 años ha sido necesaria la vinculación de los pediatras con centros de adultos para la transferencia de pacientes con FQ. La transición es un proceso donde se adquieren y desarrollan habilidades en relación al automanejo de la enfermedad, en el marco de un sistema de salud competente. Sin embargo aún no se ha evaluado como facilitar la transición y como definir y evaluar los resultados luego de la transferencia. Existe muy poca información que describa claramente cuál es el momento óptimo, la edad, las barreras y los resultados de la transición de pacientes con FQ. Es un problema mundial aún no resuelto. Muchos adultos con FQ continúan recibiendo cuidados en centros pediátricos mientras que otros son derivados antes de estar adecuadamente preparados <sup>(3,4)</sup>.

El proceso de transición debe comenzar lo más tempranamente posible. El momento surgirá de una decisión compartida y no debe depender sólo de la edad, aunque en la mayoría de los casos se da alrededor de los 18 años <sup>(1, 3, 4)</sup>. La edad cronológica óptima para la derivación sigue siendo el criterio más citado en la bibliografía acerca de la transición del paciente con FQ <sup>(5,6)</sup>. Diferentes estudios que han relevado esta realidad demostraron que 69% de los pacientes fueron transferidos a los 18 años y 15% a los 21. El promedio de edad en general de toda la población derivada fue de 18.5 años (rango, 15-30 años) <sup>(5,6)</sup>. Por otro lado los pacientes frecuentemente citan la edad de 18 años (17±20 años) como la edad apropiada para iniciar su transferencia a un centro de atención de adultos. Esta edad parece óptima ya que cambios importantes están sucediendo en el individuo como la graduación de la escuela secundaria, la adquisición del primer trabajo o en inicio de la universidad. En este sentido, la Asociación Americana de Pediatría ha propuesto como 21 años la edad límite para la transición del paciente pediátrico a la adultez <sup>(7)</sup>.

Distintas razones se han propuesto como causantes del retraso de la transferencia de pacientes con FQ como:



- 1) La resistencia familiar (51.4%). Las familias pueden presentar recaudos en transferir su hijo a otro centro de cuidados, como habitualmente sucede con cualquier otro cambio propuesto en sus vidas (ej. cambio de colegio, cambio de ciudad, cambio de trabajo) <sup>(5)</sup>.
- 2) La severidad de la enfermedad (50.5%). Los pediatras presentan cautela en relación al tratamiento médico y al manejo de los aspectos emocionales y económicos que pueden perjudicar a la familia de un niño con FQ con mala evolución clínica. Existen recaudos acerca de la capacidad de los centros de adultos para proveer un nivel de cuidado similar al que el paciente recibe y esa parece ser una de las principales barreras para la derivación del paciente grave <sup>(5, 8)</sup>. La concurrencia de los médicos de adultos al centro pediátrico para asistir en forma conjunta parecería ser la estrategia más exitosa para eliminar esta barrera <sup>(1,9)</sup>.
- 3) El retraso en el desarrollo del paciente, somático o mental (46.7%). Esta situación naturalmente retrasa la transferencia del paciente a un centro de seguimiento de adultos <sup>(5)</sup>.
- 4) El sistema de salud puede no estar preparado para la transferencia. La falta de profesionales con la preparación médica suficiente o el interés necesario para el seguimiento de enfermedades crónicas pediátricas como la FQ, es un impedimento en la práctica diaria al momento de transferir un paciente a un centro de adultos <sup>(10,11)</sup>.

Finalmente, la transferencia de pacientes con FQ debe desarrollarse en forma natural, lenta, como parte de un proceso con el acuerdo, compromiso y convencimiento entre ambos grupos, de profesionales y de la familia. El momento surgirá de una decisión compartida y no debe depender sólo de la edad, aunque en la mayoría de los casos se da entre los 18 años y 21 años <sup>(1)</sup>.

#### **Comité Nacional Neumonología- SAP**

#### **Bibliografía**

- 1.-Sociedad Argentina de Pediatría Subcomisiones, Comités y Grupos de Trabajo. Consenso Nacional de Fibrosis Quística. *Arch Argent Pediatr* 2008; (Supl) 106(5):e01-52.
- 2.- Elborn JS, Shale DJ, Britton JR. Cystic fibrosis: current survival and population estimates to the year 2000. *Thorax*. 1991;46(12):881– 885.
- 3.-Tuchman L, Schwartz L A, Sawicki GS, and Britto MT. Cystic Fibrosis and Transition to Adult Medical Care. *Pediatrics* 2010;125:566.
- 4.-McLaughlin S, Diener-West M, Indurkha A, Rubin H, Heckmann R, Patrick Boyle M. Improving Transition From Pediatric to Adult Cystic Fibrosis Care: Lessons From a National Survey of Current Practices. *Pediatrics* 2008;121:e1160
- 5.- Flume PA, Anderson DL, Hardy KK, Gray S. Transition programs in cystic fibrosis centers: perceptions of pediatric and adult program directors. *Pediatr Pulmonol*. 2001; 31(6):443– 450.
- 6.- McLaughlin SE, Diener-West M, Indurkha A, Rubin H, Heckmann R, Boyle MP. Improving transition from pediatric to adult cystic fibrosis care: lessons from a national survey of current practices. *Pediatrics*. 2008;121(5).
7. -American Academy of Pediatrics. Council on Child and Adolescent Health. Age limits of pediatrics. *Pediatrics* 1988;81:736.
- 8.- Por J, Golberg B, Lennox V, Burr P, Parrow J, Dennard L. Transition of care: health care professional's view. *J Nurs Manag*. 2004; 12(5):354 –361
- 9.-Rosen DS, Blum RW, Britto M, Sawyer SM, Siegel DM. Transition to adult health care for adolescents and young adults with chronic conditions: position paper of the society for adolescent medicine. *J Adolesc Health*. 2003;33(4):309–31.

- 10.-** Betz CL. Transition of adolescents with special health care needs: review and analysis of the literature. *Issues Compr Pediatr Nurs.* 2004;27(3):179 –241
- 11.-** Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. *Chest.* 2004; 125(1 suppl):1S–39S.

## **CARDIOPATIAS CONGENITAS** **TRANSICION**

Las cardiopatías congénitas se presentan en el 1% de los recién nacidos vivos .  
En Argentina nacen aproximadamente 700.000 niños con Cardiopatías Congénitas (CC) anualmente.

El 50% requieren cirugía cardiovascular durante el 1º año de vida.

Hasta hace unas décadas, menos del 20% de los niños nacidos con Cardiopatía Congénita sobrevivían hasta la vida adulta, pero hoy en día se estima que sobreviven más del 85%.

Este porcentaje puede seguir aumentando debido a la mejoría continua de las técnicas quirúrgicas y terapéuticas durante la edad pediátrica.

Se estima que el número de pacientes con Cardiopatía Congénita que han sobrevivido hasta la vida adulta es de 1.000.000 casos en los EE UU y 1.200.000 en Europa.

El gran incremento del número de pacientes que van a llegar a edad adulta durante las próximas décadas demanda una cuidadosa consideración sobre qué nuevas necesidades asistenciales se están generando, quién debe responsabilizarse de ellas y dónde debe llevarse a cabo.

La fisiología de muchas Cardiopatías Congénitas puede ser difícil de comprender para el cardiólogo sin entrenamiento especial en cardiología pediátrica. Por otro lado, la mayoría de los problemas médicos del adulto se escapan de la óptica de los cardiólogos pediátricos.

***"Para brindar una atención médica ininterrumpida, la American Heart Association recomienda que la transición debe ser un esfuerzo conjunto entre el paciente, su familia y el proveedor de servicios de salud, que generalmente es especialista en cardiología pediátrica". Y se destacan una serie de "pasos críticos".***

- **Selección de un médico de adultos que garantice la coordinación de un cuidado integral.**
- **Recibir asesoramiento en salud reproductiva y genética.**
- **La obtención de un seguro de salud.**
- **Educar a los proveedores de servicios de salud de adultos en el manejo de las cardiopatías congénitas.**
- **Mantener la comunicación entre pacientes, familiares y profesionales sanitarios.**

La población de pacientes adultos con Cardiopatía Congénita incluye en la actualidad a dos grandes grupos:

1. Pacientes Cardiopatas con supervivencia natural
2. Pacientes Cardiopatas con algún tipo de intervención terapéutica (cirugía o procedimiento percutáneo) realizada durante la edad pediátrica.

Hasta hace pocos años sólo llegaban a la vida adulta los pacientes que sobrevivían espontáneamente pero cada vez son más los pacientes adultos del segundo grupo, alcanzando actualmente más del 50% de los casos en la consulta de Cardiopatías Congénitas de adultos. Este hecho está cambiando profundamente el espectro de Cardiopatías Congénitas que llegan al cardiólogo de adultos, el cual debe prepararse para conocer esta nueva patología. Hace dos o tres décadas, solamente los pacientes con Cardiopatías Congénitas simples tenían alguna oportunidad de alcanzar la vida adulta por supervivencia natural. Ahora llegan a la vida adulta muchos pacientes con Cardiopatías Congénitas complejas y graves pero en un estado "modificado" por las intervenciones realizadas durante la edad pediátrica.

**Clasificación de las Cardiopatías Congénitas del Adulto atendiendo a su grado de Complejidad**

### **Cardiopatías Simples**

Cardiopatías nativas  
Valvulopatía aórtica congénita aislada  
Valvulopatía mitral congénita aislada  
CIA O.S. o foramen oval permeable  
CIV restrictiva aislada  
Estenosis pulmonar leve

Cardiopatías reparadas  
Conducto arterioso ligado  
CIA ostium secundum operada sin secuelas  
CIV operada sin secuelas II.

### **Cardiopatías de complejidad moderada(operadas o no operadas)**

Drenaje venoso pulmonar anómalo  
CIA ostium primum o seno venoso  
Canal atrioventricular completo  
CIV asociada a:  
insuficiencia aórtica  
estenosis subpulmonar  
estenosis subaórtica  
coartación  
malformación mitral o tricúspide  
Anomalía de Ebstein  
Ductus persistente (no ligado)  
Coartación aórtica  
Tetralogía de Fallot  
Estenosis pulmonar importante  
Estenosis aórtica subvalvular o supravalvular  
Aneurisma de Senos de Valsalva  
Fístulas y anomalías coronarias

### **Cardiopatías complejas**

Síndrome Eisenmenger  
Ventrículo único funcional  
Cirugía de Fontan  
Transposición de grandes vasos  
Atresia pulmonar (todas sus formas)  
Ventrículo derecho de doble salida  
Truncus o hemitruncus  
Conductos (valvulados o no)  
Cardiopatías congénitas cianóticas (todas las formas)

### **Residuos, secuelas y complicaciones**

A pesar de las intervenciones previas, los pacientes con Cardiopatía Congénita rara vez alcanzan la vida adulta con normalidad completa de la anatomía, fisiología y función cardiovascular. Pocas son las intervenciones terapéuticas totalmente curativas, en la gran mayoría de los casos, los procedimientos quirúrgicos o intervencionistas sólo son reparativos y en otros casos sólo tienen un carácter paliativo. Esto quiere decir que casi todos los pacientes con Cardiopatía Congénita intervenidos durante la edad pediátrica presentan lesiones residuales, secuelas o complicaciones que pueden tener un carácter evolutivo durante la vida adulta.

Se consideran:

**Residuos** aquellas alteraciones deliberadamente dejadas sin corregir durante la reparación quirúrgica. **Secuelas** aquellas alteraciones cardiovasculares "nuevas" que se producen como consecuencia necesaria de la reparación.

**Complicaciones** son alteraciones cardiovasculares o sistémicas no deseadas, que pueden estar relacionadas con los procedimientos terapéuticos o aparecer de forma espontánea en el curso de la evolución natural.

### **Principales lesiones residuales, secuelas y complicaciones en adultos con Cardiopatía Congénita**

1-Alteraciones electrofisiológicas (arritmias).

2-Alteración de la función miocárdica (disfunción del ventrículo izquierdo, del ventrículo

derecho o de un ventrículo único).

**3-Enfermedad** valvular (estenosis o insuficiencia de las válvulas del corazón).

4-Cortocircuitos persistentes (intracardiacos o extracardiacos).

5-Materiales protésicos (parches, prótesis o conductos).

6-Problemas especiales relacionados a la cirugía de Fontan o a la corrección de la transposición de grandes vasos.

7-Hipertensión pulmonar (fisiología Eisenmenger).

8-Lesiones del árbol vascular pulmonar (estenosis o hipoplasia de ramas).

9-Cianosis y eritrocitosis (hiperviscosidad sanguínea)

10-Lesiones vasculares sistémicas (aneurismas aórticos o cerebrovasculares).

11-Hipertensión arterial

12-Complicaciones infecciosas (endocarditis, abscesos cerebrales).

13-Fenómenos tromboembólicos (embolia pulmonar, cerebral o en otros territorios).

14-Alteraciones totalmente extravasculares afectando a múltiples órganos y sistemas.

### Adaptación Psicosocial

El paciente adulto con Cardiopatía Congénita, no sólo está expuesto a los problemas derivados de su peculiar fisiología cardiovascular, sino que con frecuencia presenta también problemas de adaptación psicosocial. Muchos han sido niños "enfermos" que han "sufrido" múltiples internaciones, exploraciones complejas y agresivas e intervenciones quirúrgicas muy traumáticas. Frecuentemente, se han desarrollado en un entorno familiar sobreprotector y han tenido problemas de escolaridad y desarrollo físico. Cuando llegan a la vida adulta se sienten inseguros, rechazan su entorno y tratan de esconder sus problemas. Es importante que reciban ayuda psicológica y rehabilitación funcional. Necesitan apoyo escolar y laboral y consejo profesional sobre el ocio, el ejercicio y las prácticas deportivas. Les preocupa enormemente los problemas de relación de pareja, de procreación y de descendencia. Hay que proporcionarles consejo sobre la concepción y anticoncepción, seguimiento durante los embarazos en servicios especializados e información genética relacionada con su enfermedad,

### Cardiopatías adquiridas y prevención de riesgos

Los adultos con Cardiopatía Congénita desarrollan enfermedades del corazón propias de la edad adulta, como la hipertensión arterial, la cardiopatía isquémica o las enfermedades respiratorias.

Cuando se superponen lesiones congénitas y adquiridas del sistema cardiovascular unas afectan a otras y pueden provocar manifestaciones clínicas muy diferentes que afectan al diagnóstico, evolución y pronóstico. Es necesario conocer estas interrelaciones para disminuir los riesgos de consecuencias indeseables. El adulto con Cardiopatía Congénita debe recibir consejo y profilaxis para evitar las complicaciones cardiopulmonares. La mayoría de los casos deben mantener profilaxis de endocarditis durante toda la vida. Deben seguir un programa de vacunación antigripal y antineumocócica y recibir información contra el consumo de tabaco y drogas que son especialmente peligrosos en esta población.

### Planificación asistencial

1. Cuántas unidades especializadas se necesitan, dónde deben estar ubicadas y cual debe ser su composición y estructura.
2. Cómo realizar la transición de los pacientes desde las unidades de cardiología pediátrica hasta las unidades de cardiopatías congénitas del adulto.
3. Cómo conectar estas unidades especializadas con el cardiólogo general y los servicios de cardiología clínica.
4. Cómo formar a los especialistas en cardiopatías congénitas del adulto.

Tanto la **American Heart Association** como la **European Society of Cardiology**, así como numerosas sociedades científicas, han establecido protocolos de actuación y guías clínicas cubriendo estos aspectos. Las principales recomendaciones de todas estas sociedades científicas son las siguientes:

#### **1. Composición y estructura**

1.1. Se aconseja que exista una unidad especializada por cada 5-10 millones de habitantes, distribuidas sobre una estructura regional.

1.2 Incluidas en hospitales terciarios con suficiente volumen de pacientes y equipamiento médico-quirúrgico completo.

1.3 Ubicadas en un entorno médico de adultos con acceso a especialistas multidisciplinares y en estrecha asociación con la cardiología pediátrica.

- 1.4 Dirigidas por cardiólogos especialistas en cardiopatías congénitas del adulto, con gran experiencia en ecocardiografía transtorácica y transesofágica así como en el cateterismo diagnóstico e intervencionista y por cirujanos cardiacos con formación en cirugía cardiaca pediátrica y de adultos.
- 1.5 Coordinadas por una enfermera especializada que conecte los diferentes elementos del equipo y mantenga una relación directa y continua con los pacientes.
- 1.6 Participadas por una unidad de electrofisiología con experiencia en el tratamiento de arritmias, inserción de marcapasos, ablación e implantación de desfibriladores en pacientes con cardiopatías congénitas.
- 1.7 Ligadas a una unidad de imagen que tenga experiencia en cardioresonancia y TAC en esta patología.
- 1.8 Relacionadas con otros departamentos hospitalarios como unidades de embarazo de alto riesgo, genética, ecocardiografía fetal, rehabilitación cardiaca, sicología del adolescente y asistencia social.
- 1.9 Conectadas con un centro de referencia de trasplante cardiaco y cardiopulmonar

## **2. Transferencia**

- 2.1 Se necesitan **planes estructurales** para la transición de la asistencia desde la edad pediátrica hasta la vida adulta.
- 2.2 Cada centro pediátrico debe **identificar una unidad de adultos** antes de iniciar la transferencia de sus pacientes.
- 2.3 La transferencia debe ser **gradual y flexible** sin perder el contacto con la unidad pediátrica de referencia.
- 2.4 Cada paciente debe recibir **información adecuada** sobre su enfermedad, las intervenciones realizadas, los posibles riesgos y los cuidados que va a precisar.
- 2.5 Cada niño debe saber **quienes van a ser "sus médicos"** antes de abandonar la unidad pediátrica.

## **3. Cardiología clínica**

- 3.1 Todos los servicios de cardiología y los cardiólogos clínicos deben identificar una unidad especializada en cardiopatías congénitas para consulta y referencia de pacientes.
- 3.2 Los cardiólogos clínicos deben mantener el seguimiento de las cardiopatías congénitas simples y colaborar con las unidades especializadas en el seguimiento de las cardiopatías moderadas o complejas.
- 3.3 Los pacientes con cardiopatías congénitas deberían ser enviados a una unidad especializada cuando precisen ingreso urgente por problema cardiovascular haya que realizar cateterismo cardiaco o estudio electrofisiológico precisen intervención cardiovascular quirúrgica o terapéutica precisen cirugía no cardiaca si tienen una cardiopatía congénita compleja precisen seguimiento en unidades de embarazo de alto riesgo.

## **4. Funciones de las Unidades Especializadas**

- 4.1 Evaluación inicial de todos los adolescentes y adultos con Cardiopatía Congénita una vez transferidos desde los servicios de Cardiología Pediátrica.
- 4.2 Definir el nivel de asistencia en función del grado de complejidad y las peculiaridades de cada caso.
- 4.3 Seguimiento integral de todos los pacientes con Cardiopatía Congénita Compleja
- 4.4 Colaboración con los cardiólogos clínicos en el seguimiento de los pacientes con Cardiopatía Congénita simple o moderada.
- 4.5 Realizar cateterismo cardiaco, estudio electrofisiológico o cirugía cardiaca en todos los pacientes con Cardiopatías Congénitas.
- 4.6 Atender las urgencias cardiovasculares, cirugía no cardiaca y embarazos de alto riesgo en pacientes con Cardiopatía Congénita moderadas o complejas.

## **5. Formación especializada**

- 5.1. Se puede obtener sobre la base de la formación en cardiología clínica o cardiología pediátrica pero en ambos casos se requiere un periodo de formación adicional en una unidad de cardiopatías congénitas del adulto durante uno o dos años.
- 5.2. La formación especializada debe incluir: Experiencia en el diagnóstico clínico, problemas postquirúrgicos y seguimiento a largo plazo de las Cardiopatías Congénitas. Efectos de las cardiopatías adquiridas en pacientes con Cardiopatía Congénita Valoración especializada mediante ecocardiografía y otras técnicas de imagen Cateterismo cardiaco diagnóstico e intervencionista problemas electrofisiológicos específicos incluyendo ablación de arritmias e inserción de marcapasos y desfibriladores, fisiopatología del embarazo de alto riesgo,

problemática sicosocial del adulto y adolescente con cardiopatía, consejo genético.

#### COMENTARIO FINAL

**LOS PACIENTES CON CC DEBEN SER SEGUIDOS POR EQUIPOS MULTIDISCIPLINARIOS DE TRABAJO: cardiólogos y cirujanos cardiacos pediátricos con cardiólogos y cirujanos cardiacos de adultos, junto con hemodinamistas intervencionistas, electrofisiólogos, anestesistas, enfermeras, psicólogos, ginecólogos, genetistas, asistentes sociales, rehabilitadores, y médicos con especial formación en adolescentes y adultos nacidos con Cardiopatía Congénita. Es necesario garantizar el seguimiento de estos pacientes cuando dejan de ser niños. Por lo tanto es imprescindible crear unidades especializadas para establecer planes para la transición desde la edad pediátrica hasta la edad adulta**

#### **BIBLIOGRAFIA SUGERIDA**

- Somerville J. Management of adults with congenital heart disease: an increasing problem. *Annu Rev Med* 1997; 48: 283±93.
- Perloff JK. Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization: a narrowing base. In: Perloff JK, Childs JS, eds. *Congenital Heart Disease in Adults*, 2nd Edn. Philadelphia: WB Saunders, 1998; 15±53.
- Presbitero P, Somerville J, Stone S, Aruta E, Spiegelhalter D, Rabajoli F. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1994; 89: 2673±6.
- Lovell, A.T. Anaesthetic implications of grown-up congenital heart disease. *Brit.J. Anesth.* 2004; 93 (1) 129-39.
- Perloff, J.K., Warnes, C.A. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001; 103; 2637-2643.
- Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, *et al.* Long-term outcome surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med* 1990;323:1645-50.
- Moller JC, Anderson PC. 1000 consecutive children with a cardiac malformation with 26-37 year follow-up. *Am J Cardiol* 1992;70:661-7.
- Harrison DA, Connelly M, Harris L, *et al.* Sudden cardiac death in the adult with congenital heart disease. *Can J Cardiol* 1996;12:1161-3.
- Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, *et al.* Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral. *Heart* 1999;81: 57-61.
- Dore A, Glancy L, Stone S, *et al.* Cardiac surgery for grown-up congenital heart patients: survey of 307 consecutive operations from 1991 to 1994. *Am J Cardiol* 1997;80: 906-13.
- Freeman LJ, Page AJ. Outpatients clinics for adults with congenital heart disease. *Heart* 1999;82Perloff JK. Congenital heart disease in adults. A new cardiovascular subspecialty. *Circulation* 1991;84:1881-90.
- Viner R. Transition from paediatric to adult care. Bridging the gaps or passing the buck? *Arch Dis Child* 1999;81: 271-5.
- Rosenberg HC, Webb G, and the Members of the Canadian Adult Congenital Heart Network. Referral of young adult patients with congenital heart disease to adult centres. *Can J Cardiol* 1996;12:600-2.
- Connelly MS, Webb GD, Somerville J, *et al.* Canadian consensus conference on adult congenital heart disease 1996. *Can J Cardiol* 1998;14:395-452. Moodie DS. Adult congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 1999;9:137-42. Atik FA, Atik E, da

Cunha CR, et al. Long-term results of correction of tetralogy of Fallot in adulthood. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25: 250±5.

- Dean®eld J, Thaulow E, Warnes C, et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003; 24: 1035±84.
- Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356: 975±81
- Gatzoulis MA, Clark AL, Cullen S, Newman GH, Redington AN. Right ventricular diastolic function 15 to 35 years after repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation* 1995; 91: 1775±81
- *Cardiopatías Congénitas en el Adulto. Una Nueva Especialidad Cardiovascular* Dr. José María Oliver. Jefe de Sección de cardiología. Hospital Universitario La Paz, Madrid
- *Guía de practica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto ( versión 2010).* Grupo de trabajo sobre el Manejo de Cardiopatias Congenitas en el adulto de la Sociedad Europea de Cardiología. *Rev Esp. Cardiol* 2010;63(12):1484-e1-e59.
- *Best Practices in Managing Transition to Adulthood for Adolescents With congenital heart Disease: The transition Process and medical Psychosocial Issues: A Scientific Statement from the American Heart Association. Circulation 2011*



## Transición paciente hematológico

En el marco de la problemática sobre el paciente que transcurre la transición entre la relación médico-paciente con el pediatra y su evolución a instalarse en un modelo de relación médico-paciente como adulto, se inscriben en la Hematología, distintas cuestiones a considerar.

En primer lugar, en el paciente que cursa una enfermedad oncohematológica (leucemia, linfoma) y hematológica (hemoglobinopatías) y por las posibles consecuencias derivadas de su patología o del tratamiento (infecciones, internaciones, procedimientos, transfusiones) se debe considerar la importancia que el paciente asienta con el planteo de tratamiento a pesar de ser menor. El médico necesita el Consentimiento de sus padres o tutores para realizar soporte transfusional y tratamiento de enfermedad de base, pero es fundamental la participación del menor en su terapia.

El Comité de fármacos de la Academia Americana de Pediatría (AAP) sugiere que el Asentimiento “debe ser usualmente obtenido de cualquier niño con una edad intelectual de 7 años o más” (Pediatrics, Vol 95, N°2, Feb 1995). Se redacta en términos claros, planteando en el texto la circunstancia del tratamiento, sus efectos adversos y el objetivo del mismo.

Sabemos de la importancia del Asentimiento del paciente ya que está demostrada la repercusión inevitable de su enfermedad en su vida a futuro. El asentir su tratamiento es una primera decisión que el paciente toma sobre su proyecto vital precipitado por la enfermedad, lo hace corresponsable de las implicancias de su situación. Teniendo en consideración que su vida se verá afectada en el plano personal, social y laboral es fundamental acompañar este proceso en el ámbito psicoafectivo para brindarle las herramientas necesarias. Las limitaciones físicas, el uso de medicación, el retardo de crecimiento y el retraso puberal que pueden aparecer en muchos casos, suelen entorpecer la posibilidad de establecer nuevas relaciones. El paso del adolescente a la atención del médico de adultos no debe ser un evento, sino un proceso relacionado no necesariamente con la edad cronológica, sino con el desarrollo madurativo y con aspectos psicosociales, educativos y vocacionales.

En Estados Unidos, hay alrededor de 12 millones de sobrevivientes de cáncer y al menos 328.000 de ellos fueron diagnosticados con una edad inferior a 21 años. El Instituto Nacional del Cáncer fundó en 1994 el Estudio de Sobrevivientes de Cáncer Pediátrico (Childhood Cancer Survivor Study), a través del cual, en una cohorte de 4.914 pacientes sobrevivientes de leucemias y linfomas se encontró un 5.4% de síntomas de depresión psíquica. A su vez, se detectó distress somático en 15% de sobrevivientes de Linfoma Hodgkin y 11.4% de sobrevivientes de Linfoma No Hodgkin. Esto nos demuestra las implicancias que tiene la enfermedad en el desarrollo de la vida del paciente.

Un tópico muy importante a considerar como secuela es la influencia de la enfermedad y su tratamiento en la fertilidad y función reproductiva. A medida que aumenta la población de sobrevivientes de cáncer y de patologías hereditarias como las hemoglobinopatías, que han recibido los cuidados pertinentes, es posible mantener la fertilidad. Con los progresos de la Endocrinología Reproductiva existe la posibilidad de distintos métodos con el fin de permitir la capacidad de reproducción en aquellos adolescentes o adultos que reciben quimioterapia potencialmente tóxica o radioterapia. La criopreservación de espermatozoides antes del tratamiento es un método eficaz, dependiendo de la maduración del paciente. En mujeres pre o postpuberales la criopreservación de tejido cortical ovárico o folículos extraídos enzimáticamente con

maduración in vitro son potencialmente de uso clínico. Siempre se debe considerar la posibilidad de preservar células malignas junto con el resto de material biológico.

Otro aspecto a considerar respecto de los pacientes con hemoglobinopatías son las secuelas por sobrecarga de hierro secundaria al sostén transfusional: alteraciones cardíacas, hepáticas, endocrinológicas, nutricionales, de crecimiento y desarrollo, oftalmológicas y audiológicas.

Estas cuestiones nos comprometen como médicos y como individuos ya que se involucran también nuestros conceptos personales. La Sociedad Americana de Hematología y Oncología (ASPHO), la Sociedad Internacional de Oncología (SIOP) y la Academia Americana de Pediatría (AAP) sostienen la necesidad de mantener el contacto con el paciente y monitorear la aparición de efectos adversos a distancia. Nos obliga a fortalecer la formación del pediatra, la integración multidisciplinaria y la asociación con profesionales de manejo del adulto. Debemos aconsejar a la familia a sumarse a este desafío para una mejor calidad de vida.

## **Transición en Endocrinología**

Una planificación cuidadosa es particularmente importante para pacientes con condiciones médicas complejas como diabetes mellitus, hiperplasia suprarrenal congénita e hipopituitarismo

### **Patologías endocrinas** (5)

Insuficiencia hipofisaria global (IH)

Insuficiencia aislada de hormona de crecimiento (IAHC)

Síndrome de Turner (ST)

Síndrome de Prader–Willi (PW)

Pequeño para edad gestacional (PEG)

Hiperplasia suprarrenal congénita (HSC)

Trastornos suprarrenales (TS)

Patología tiroidea

Hipogonadismos

Intersexo

### **Objetivos**

Evaluar el estado actual de especialistas en endocrinología pediátrica y de endocrinólogos de adultos en los distintos puntos del país, así como de hospitales y clínicas que cuenten con la especialidad. De acuerdo a esto ver distintas posibilidades de realizar la Transición, según se cuente con especialistas de niños y adultos en un mismo centro o en distintos centros.

Evaluar cuantos niños y adolescentes reciben tratamiento con Hormona de crecimiento en el país.

### **Pasos previos a la Transición en Pacientes tratados con Hormona de Crecimiento (GH)**

Ver qué criterios se utilizan para transferir a los pacientes tratados con GH al seguimiento por especialistas en adultos:

- si se basan en la talla final
- o en la edad
- o ambas

- Si se transfieren o no los pacientes que en el retesteo son normales, cómo sería el seguimiento de estos pacientes que previamente han recibido GH
- Qué pruebas de estímulo se realizarían: prueba de tolerancia a la insulina, clonidina, sólo IGF1
- Qué otras valoraciones adicionales se realizarían: IMC, peso, talla, DEXA, lípidos en sangre, glucemia basal, HbA1c, calidad de vida, perímetro de cintura y sus relaciones, RMN en casos de hipopituitarismo o déficit aislado de GH

### **Pasos previos a la Transición en pacientes con Síndrome de Turner:**

- Peso, talla, IMC, TA, perímetro de cintura
- Escaneo con DEXA
- Lípidos en sangre, insulina y glucemia en ayuno, HbA1c
- Valoración cardiológica
- Calidad de vida
- A donde se transferirían: endocrinólogos de adultos, ginecólogos, cardiólogos, médicos generales.

### **Transición en pacientes con Hipopituitarismo** (6-7)

Se los debe asesorar acerca de una revaloración completa hacia el final de la adolescencia, y de acuerdo a los resultados, planificar el seguimiento futuro. El período de transición es la oportunidad para reevaluar lo que ha sucedido hasta el momento y cómo fue hecho el diagnóstico original.

La mayoría de los niños con deficiencia de GH debido a determinadas etiologías (ejemplo: anomalías genéticas, tumores selares/supraselares, los que han recibido altas dosis de irradiación en el área hipotalámica, especialmente en casos de insuficiencia hipofisaria multihormonal) serán deficientes de GH durante toda la vida.

Sin embargo, hay pacientes con deficiencia de GH idiopática que al momento de la revaloración endocrinológica durante la transición no son más deficientes

..

Este porcentaje depende de la población estudiada y se han comunicado incluso tasas tan altas como del 60 %

#### **Revaloración endocrina:**

El momento de la revaloración endocrina dependerá del momento de interrupción del tratamiento con GH. El objetivo durante el período pediátrico es alcanzar la talla objetivo genética. Sería recomendable continuar con el tratamiento hasta que se alcance el pico de masa ósea (MO), particularmente en los que presenten baja densidad mineral ósea, para preservar la salud ósea y la composición corporal. La interrupción del tratamiento después de alcanzar la talla final disminuye el recambio óseo y la tasa de acumulación de hueso. Durante el período de transición, se debe reevaluar el estado secretorio de GH y estudiar el funcionamiento y estructura cardíaca, perfil lipídico, DMO y eventualmente se debe considerar la disfunción endotelial.

La decisión de continuar en la adultez puede sólo tomarse después de haber realizado una revalorización endocrina completa, y el tratamiento se continúa sólo en casos de deficiencia severa de GH

El retesteo debe realizarse entre 1 y 3 meses después de la interrupción del tratamiento y por el endocrinólogo pediatra <sup>(8)</sup>

Realizar **una sola prueba de estímulo** para los pacientes que tienen 2 o más deficiencias hormonales, **dos pruebas** para los que presentan una insuficiencia idiopática aislada

El gold standard para revalorar el estado de la GH durante la transición es la prueba de tolerancia a la insulina, pero otras pruebas también son de utilidad, como la de arginina. El pico de GH a alcanzar es controvertido y se deben considerar diferentes puntos de corte, dependiendo del estímulo utilizado, y de la edad y composición corporal del paciente., se debe ajustar al índice de masa corporal (IMC)

Aquellos que presenten etiología orgánica o genética, pueden excluirse de la revaloración y sólo realizar dosaje de IGF1 que se ajustara a edad ..

*Test de tolerancia a la insulina:* Pico de GH < 6,1ng/ml durante la transición o < 3 ng/ml en adultez

*Test de arginina:* Pico de GH < 4,1 ng/ml

Dosaje de IGF1 basal solamente, sin necesidad de pruebas de estímulo, al mes de la interrupción del tratamiento con GH: en caso de lesiones estructurales con deficiencia multihormonal o en caso de causas genéticas.

*Test de glucagon*

#### Revaloración general:

Factores de crecimiento dependientes de GH

RMN de cerebro

Insulina y glucosa en ayunas

Composición corporal anual o cada 2 años

Integridad esquelética (densidad mineral ósea) anual o cada 2 años.

#### Optimización del reemplazo hormonal:

En caso de deficiencias multihormonales:

Hormona de crecimiento: no sólo por el déficit de GH, sino también para la obesidad, riesgo de mortalidad cardiovascular, anormalidades en lípidos, integridad esquelética, debilidad muscular y lasitud y calidad de vida.

Se debe reiniciar el tratamiento en pacientes que en la evaluación muestren persistencia de déficit de GH

Se debe ir disminuyendo paulatinamente la dosis de tratamiento con GH con respecto a las dosis pediátricas hacia los 20 años, hasta llegar a la dosis de adultos.

Generalmente en adultos se inicia con 0,1 a 0,3 mg /día con ajustes mensuales para tratar de mantener los valores de IGF1 en la media normal para la edad y género.

Hormonas tiroideas, esteroides sexuales, glucocorticoides en dosis adecuadas (sería mejor hidrocortisona en 3 dosis diarias para tener adecuada concentración a lo largo del día). No se suspenden en la revaloración de la GH.

#### Transición en pacientes con Hiperplasia suprarrenal congénita: <sup>(9)</sup>

Por tratarse de un defecto en la biosíntesis de cortisol, causado en un 90-95% por déficit de la enzima 21 hidroxilasa. Los pacientes con esta enfermedad

presentan una actividad máxima del eje hipotálamo hipófisis adrenal con hiperplasia de las glándulas suprarrenales que lleva a excesiva producción de los precursores de andrógenos 17 HO progesterona y androstenediona, que luego se metabolizan a andrógenos activos, causando hiperandrogenismo, tan tempranamente como en la 6<sup>a</sup>-7<sup>a</sup> semana de gestación. Como consecuencia de esto, las niñas afectadas presentan genitales ambiguos al nacer o virilización completa de sus genitales externos con apariencia masculina

Un 75% de los niños afectados presentan incapacidad para secretar suficiente cantidad de aldosterona y son propensos a presentar crisis adrenales. Esta forma perdedora de sal presenta hiponatremia, hiperkalemia y aumento de la actividad de renina plasmática con respecto a los valores referidos para la edad.

Fuera de los centros especializados la experiencia en esta enfermedad es limitada. Suelen presentarse dificultades con la adherencia al tratamiento durante la pubertad y adolescencia. Luego en el período de transición los pacientes con HSC suelen suspender el seguimiento regular una vez que dejan el seguimiento pediátrico. En consecuencia pueden no ser tratados adecuadamente después de la transición, y presentar riesgo de muerte por crisis adrenales o presentar tumores testiculares.

Por otro lado, si no son revalorados en la etapa de transición, pueden también continuar el tratamiento con dosis inapropiadamente altas de glucocorticoides y mineralocorticoides y resultar en un sobretratamiento con numerosos efectos colaterales indeseables

#### Optimización del tratamiento para HSC en la etapa de transición:

La meta del tratamiento varía según se trate de niños o adultos

En los niños con HSC la dosis de reemplazo de glucocorticoides se ajusta para *evitar la virilización y optimizar el crecimiento.*

En adultos, una vez finalizado el crecimiento y desarrollo, el tratamiento está orientado a *preservar la fertilidad y la función sexual satisfactoria*, así como proporcionar bienestar general y buen rendimiento físico

Tanto en niños como en adultos hay que prevenir la crisis Addisoniana. Hasta la fecha no hay ningún estudio controlado realizado para guiar la dosis de ajuste y de reemplazo de glucocorticoides y mineralocorticoides en adultos jóvenes.

En el tiempo de transición se debe evaluar si el paciente se siente cómodo con el protocolo de tratamiento pediátrico que viene utilizando. En general les cuesta aceptar pasar a una sola dosis con dexametasona propuesta por algunos para la transición. Hay que reevaluar las dosis pediátricas que estaba recibiendo para evitar el sobretratamiento.

Hasta hoy día se encuentra en debate cuál es el mejor tratamiento en la transición y en el adulto, si una única dosis de un corticoide de acción prolongada como la dexametasona, prednisona con 2 dosis diarias o continuar con hHidrocortisona en 3-4 dosis diarias

Dado que la producción de cortisol es aproximadamente 6 mg/m<sup>2</sup>/día (10-11), una dosis tan baja como hidrocortisona 10.5 mg/día teóricamente sería suficiente para reemplazar a la corteza suprarrenal en un adulto con una superficie corporal de 1,73 m. El concepto actual es que son necesarias dosis suprafisiológicas para lograr la adecuada supresión de andrógenos

suprarrenales en pacientes con HSC <sup>(12)</sup> Una dieta con mayor contenido de sodio puede contribuir a una disminución del mineralocorticoide.

#### Tratamiento sugerido:

La Sociedad Europea de Endocrinología Pediátrica (ESPE), sugiere el siguiente tratamiento: 1) Hidrocortisona: (9- 37.5 mg/m<sup>2</sup> /día) dividido en tres dosis (3.30 hs- 7 hs y 19 hs) 2) Fludrocortisona: entre 25 y 350 g/día (niños) o entre 25 y 200 g/día (en niños mayores y adultos) <sup>(13)</sup>, dividido en dos dosis, a la mañana y al mediodía.

Para la terapia de reemplazo de GC <sup>(14)</sup> si se pasa de hidrocortisona a dexametasona se recomienda una dosis inicial de 0.5 mg antes de acostarse, aunque no hay datos disponibles para apoyar la superioridad de dosificación al acostarse sobre la medicación en la mañana

#### Controles en el seguimiento:

Evaluar la medición de las concentraciones de 17-OHP plasmática inmediatamente antes y 2 horas después de la ingesta de hidrocortisona Asimismo, debe comprobarse la dosis de Fludrocortisona con medición de la presión arterial, actividad de renina plasmática (ARP) o concentración de renina <sup>(15)</sup>. ARP debe estar dentro del rango normal para adultos en posición vertical.

#### Complicaciones de un tratamiento inadecuado

##### Crisis suprarrenal:

Los pacientes inadecuadamente tratados con HSC de cualquier edad son propensos a desarrollar insuficiencia suprarrenal aguda. Síntomas no específicos en las primeras etapas de crisis suprarrenal tales como, fatiga, fiebre, anorexia, náuseas, vómitos y dolor abdominal puede prevalecer, el cuadro puede pasarse por alto fácilmente y así progresar a letargo, confusión, coma y eventualmente la muerte del paciente. La hiperpotasemia y la hiponatremia, se consideran hallazgos típicos en la crisis suprarrenal.

En los casos de enfermedad febril moderada si no hay vómitos o diarrea, se recomienda una dosis diaria de **hidrocortisona de 45 mg dividido en 3 dosis durante un período de 3 a 5 días** y aconsejar al paciente que si los síntomas son severos o prolongados consulte con el médico.

En casos de cirugía mayor, se recomienda **hidrocortisona 200 mg/día en infusión continua IV**, tan pronto como sea posible reducir a la dosis de mantenimiento regular.

No es necesario indicar dosis de mineralocorticoide, porque la hidrocortisona en dosis altas tiene también acción mineralocorticoide.

El paciente debe llevar una tarjeta de emergencia de salud con toda la información necesaria.

##### Tumores de suprarrenal:

La HSC puede estar asociada con un aumento de la incidencia de tumores suprarrenales, que se encuentran en hasta 80% de los pacientes con HSC <sup>(16)</sup> Se ha demostrado que uno de cada diez pacientes con HSC tenían un adenoma de más de 5 cm de diámetro, un tamaño que, según muchos autores, requeriría la extirpación quirúrgica <sup>(17)</sup>. Sin embargo, la prevalencia de carcinoma adrenal virilizante no es mayor en pacientes con HSC de lo que es en la población general y la mayoría de las masas suprarrenales en los niños con HSC son benignas <sup>(18)</sup>

##### Masas testiculares:

Una complicación frecuente en pacientes masculinos con HSC con insuficiente tratamiento de reemplazo glucocorticoideo es el desarrollo de hipertrofia

testicular que debido a su similitud histológica con las células de la corteza suprarrenal, es considerado como resto suprarrenal.

Estas lesiones son típicamente hormonodependientes, tumores sincrónicos bilaterales que se consideran verdaderas neoplasias autónomas (19). Puede ser extremadamente difícil distinguir histológicamente entre tumores de las células de Leydig e hiperplasia de la corteza suprarrenal.

#### Osteoporosis:

No se recomienda DMO de rutina salvo en las pacientes con amenorrea por períodos prolongados o en aquellos pacientes sobretratados con glucocorticoides por años.

### **Conceptos generales a tener en cuenta durante la transición de pacientes con HSC:**

El endocrinólogo pediatra tiene la difícil tarea de suprimir la producción de andrógenos adrenales sin comprometer el crecimiento del paciente

El endocrinólogo de adultos ocuparse de lo concerniente a la sexualidad y a la orientación ocupacional.

La edad ideal para iniciar la transición sería 17-18 años, con el trabajo conjunto del especialista pediátrico con el de adultos

Evaluación de los aspectos psicosexuales y de la función reproductiva

Consejo genético

Tratamiento prenatal con dexametasona para supresión de la producción de andrógenos fetales en caso de embarazada con HSC cuya pareja sea heterocigota.

Si no requiere tratamiento prenatal, ajustar su tratamiento durante el embarazo con hidrocortisona, prednisona o metilprednisona para evitar supresión de la adrenal fetal.

### **Transición en pacientes con Síndrome de Turner (ST) (20)**

El Síndrome de Turner es un síndrome que por su naturaleza compleja requiere para una adecuada atención de la salud de diferentes especialidades durante la edad pediátrica. Estos especialistas deberían ser coordinados por un pediatra de cabecera. En ciertas circunstancias uno de estos especialistas puede constituirse en el médico de cabecera de la niña con ST. Dado que algunas de las comorbilidades que presentan estas pacientes trascienden la edad pediátrica, es necesario concientizar a los médicos clínicos y especialistas de adultos en la necesidad de interacción con sus pares pediátricos de modo que cada una de estas pacientes tenga el asesoramiento y seguimiento médico correspondiente.

La definición de ST implica la presencia de características clínicas junto a la ausencia completa o parcial del 2º cromosoma sexual con o sin mosaicismo.

Diversos cariotipos presentan fenotipo similar (45, X; 46, XXr; 46, X,i(Xq) y otros).

Sus principales características clínicas y fenotípicas son: talla baja, retraso puberal debido a disgenesia gonadal, anomalías cardíacas izquierdas, anomalías renales y anomalías esqueléticas.



### Transición:

Al igual que con otros pacientes, para una transición exitosa se sugiere un esquema gradual en tres fases. El momento y la edad de la paciente, al igual que el pase de una fase a otra, puede ser variable dependiendo de la ecología particular de cada paciente.

Primera fase: alrededor de los 12 años. Hacer conocer a la familia y a la paciente la política de transición y sus principales objetivos.

Segunda fase: alrededor de los 14 años. Explicar desarrollo y fertilidad.

Considerar que la paciente necesitará tratamiento crónico con medicación hormonal sustitutiva para mantener sus caracteres sexuales secundarios y sus ciclos menstruales. Además esta medicación es muy importante para mantener su salud ósea y prevenir la osteoporosis.

Tercera fase: alrededor de los 16 años. Evaluar el conocimiento que la paciente tiene de su condición, de las necesidades de cuidado y controles periódicos a seguir.

Cuarta fase: entre los 18 y 22 años. Inicia seguimiento con médicos de adulto.

### Áreas a trabajar durante las fases de transición

- 1) conocimiento
- 2) independencia
- 3) pubertad y salud sexual
- 4) salud ósea
- 5) bienestar psicosocial
- 6) área educacional
- 7) control de comorbilidades

### Investigaciones durante el seguimiento:

- 1 vez  
Cariotipo  
Ecografía renal y pelviana  
Audiograma (repetir a los 40 años)
  
- Cada 1-2 años  
Peso, talla, TA, auscultación  
Urea, creatinina, GPT, GOT, gamma GTp, colesterol, LDL, HDL, TG, glucemia, TSH, T4L.
  
- Cada 3-5 años  
Celiaquía  
ECG, ecocardiograma  
RNM de aorta torácica y abdominal  
DMO
  
- Evaluación por endocrinólogos, ginecólogos, cardiólogos, otros, psiquiatra si es necesario.

### Determinantes de la calidad de vida:

Un estudio francés sobre 568 pacientes (edad media 22,6 años), tratadas con hormona de crecimiento, mostró como mayores determinantes de la calidad de vida <sup>(21)</sup>

- Las malformaciones cardiacas 12%
- Anormalidades en la audición 26%
- Inducción de la pubertad después de los 15 años
- No asociado a talla

Causas de muerte: (22) Las causas más comunes de muerte en jóvenes con Sme de Turner son

- las malformaciones cardiacas congénitas y
- la disección/ruptura de la aorta

En Dinamarca: se estima que 1.4 de 100 mujeres con Sme de Turner presentarán disección aórtica en algún momento

### **Bibliografía**

- 1- Making the transition from pediatric to adult endocrinology services David R Repaske\* and Stuart Handwerger Nature clinical practice ENDOCRINOLOGY & METABOLISM september 2008 vol 4 no 9)
- 2- Lotstein DS *et al.* (2005) Transition planning for youth with special health care needs: results from the National Survey of Children with Special Health Care Needs. *Pediatrics* **115**: 1562–1568)
- 3- Pacaud D *et al.* (2005) Problems in transition from pediatric care to adult care for individuals with diabetes. *Can J Diabetes* **29**: 13–18
- 4- Arnett JJ (2000) Emerging adulthood. A theory of development from the late teens through the twenties. *Am Psychol* **55**: 469–480
- 5- Clinical Endocrinology (2006)**65**, 59–63 Original article **Specialist services and transitional care in paediatric endocrinology in the UK and Ireland** Jeremy Kirk\* and Peter Clayton† *Department of Endocrinology, Birmingham Children's*
- 6- Transition from paediatric to adult endocrinology: hypopituitarism Richard Stanhope *Growth Hormone & IGF Research* 14 (2004) S85–S88)
- 7- Growth Hormone Deficiency: Transition from Adolescence to adulthood. Highlights from a Latin-American Sero Symposium International Foundation Conference. *Journal of Pediatrics Endocrinology and metabolism*, 23, 225-233 2010
- 8- Growth Hormone Research Society, Consensus guidelines for the diagnosis and treatment of growth hormone (GH) deficiency in childhood and adolescence: summary statement of the GH Research Society, *J. Pediatr. Endocrinol. Metab.* 14 (2001) 377–382
- 9- Congenital adrenal hyperplasia, how to improve the transition from adolescence to adult life. Kruse B *et al* *Exp clin endocr diab* 2004 112:343-355
- 10- Esteban EV *et al.* Daily cortisol production rate in man determined by stable isotope dilution/mass spectrometry. *JCEM* 1991; 72:39-45
- 11- Kerrigan JR *et al.* Estimation of daily cortisol production and clearance rates in normal pubertal males by deconvolution analysis. *JCEM* 1993; 76:1505-1510
- 12- Speiser PW. Congenital adrenal hyperplasia: transition from childhood to adulthood. *J Endocr Invest* 2001; 24:681-691
- 13- Riepe FJ *et al.* Management of congenital adrenal hyperplasia: results of the ESPE questionnaire. *Horm Res* 2002; 58:196-205
- 14- Kuhnle U *et al.* The 21 hydroxylase activity in the glomerulosa and fasciculate of the adrenal cortex in congenital adrenal hyperplasia. *JCEM* 1981; 52:534-544

- 15- Krüger C et al. Value of direct measurement of active renine concentrations in congenital adrenal hyperplasia due to 21 hydroxylase deficiency. *Eur J Pediatr* 1996; 155:858-861
- 16- Jaresch S et al. Adrenal incidentaloma and patients with homozygous or heterozygous congenital adrenal hyperplasia. *JCEM* 1992; 74:685-689
- 17- Bornstein et al. Adrenocortical tumors: Recent advances in basic concepts and clinical management. *Ann Intern Med* 1999; 130:759-771
- 18- Lightner ES et al. The adrenal incidentaloma. A pediatric perspective. *Am J Dis Child* 1993 ; 147: 1274-1276
- 19- Rich MA et al. Leydig cell tumors associated with congenital adrenal hiperplasia. *Urol Clin North Am* 2000 ; 27:519-528
- 20- *J Clin Endocrinol Metab*, September 2011, 96(9):E1517–E1526
- 21- *J Clin Endocrinol Metab* 90: 1992–1997, 2005
- 22- *J Clin Endocrinol Metab* 93: 344–351, 2008

**Transición del adolescente con enfermedad reumática  
al Equipo de Salud de Adultos  
Grupo de Trabajo Reumatología Pediátrica  
Sociedad Argentina de Pediatría**

En las últimas décadas los avances en el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades reumáticas de los niños han permitido que la mayoría de estos pacientes alcance la edad adulta, con un impacto variable pero significativamente menor en la discapacidad y el requerimiento de cuidados especiales. Los nuevos tratamientos han permitido la remisión de algunas de estas enfermedades, pero su impacto en la morbilidad solo se podrá evaluar a largo plazo.

La Educación Continua del Médico Pediatra, y el desarrollo de nuestra especialidad a nivel país han permitido un diagnóstico precoz y la consulta especializada, de manera tal de ofrecer en los primeros tiempos de la enfermedad un tratamiento oportuno e individualizado.

El objetivo principal de los Reumatólogos Pediatras es lograr la transición del adolescente con enfermedad reumática al Equipo de Adultos, con aceptación del paciente y su familia, sin alterar el seguimiento clínico general y especializado, y con continuidad en la provisión de los tratamientos específicos

De acuerdo con este objetivo, proponemos:

1. **Planificar la Transición individual** del adolescente con enfermedad reumática, realizando la transferencia a los Servicios de Adultos **a partir de los 18 años.**
2. **Promover desde el diagnóstico de enfermedad el autocuidado**, realizar educación para la salud, promover el conocimiento de la enfermedad y sus tratamientos, fomentar el seguimiento clínico con Médico Pediatra como cabecera del Equipo interdisciplinario que atiende a estos pacientes.
3. **Realizar un seguimiento del paciente** con medidas objetivas y mensurables del impacto de la enfermedad, tanto en el aspecto clínico, como en calidad de vida, integración familiar y social, y aspecto madurativo y educativo.
4. **Adecuar el traslado del paciente** según la patología, a aquel centro que contemple los requerimientos específicos para ese paciente. Se destaca que este proceso se facilita en los Hospitales Generales donde cuentan con especialistas infantiles y de Adultos, lo que permite una Transición gradual y paulatina.
5. Transición a Equipos de Adultos con los que se mantiene una adecuada relación profesional, que permita el manejo en conjunto por el tiempo que dure la Transición. Siendo variable el seguimiento conjunto según se trate de Hospitales Pediátricos o Generales, la atención conjunta de estos pacientes se realiza en promedio durante un año en el cual el adolescente y su familia por un lado y el Equipo de Adultos y Pediátrico por otro pueden conocerse e intercambiar opiniones en beneficio del paciente.

6. Preparar al equipo pediátrico para una separación programada. En los centros de Reumatología Pediátrica existen Clínicas de Transición donde se trabaja en forma conjunta con Adolescencia, Psicología y Servicio Social para lograr los objetivos.

### **Obstáculos con el Equipo de Adultos**

- Falta de Educación Médica en el manejo de enfermedades reumáticas de inicio en edad pediátrica.
- No habituados a incorporar a la familia en la consulta
- Dificultad en reconocer la experiencia que la familia y el paciente tienen en el manejo de la enfermedad
- Reevaluaciones por fracaso en la Transición
- Cambios de estrategias en el manejo terapéutico sin consenso con el paciente y la familia
- Esfuerzos individuales, no Institucionales
- Falta de Normas para la Transición

### **Obstáculos Institucionales**

- Instituciones pediátricas que fijan la edad de transferencia a los 15 años.
- No están incluidos los Programas de Transición a nivel profesional y en organigramas hospitalarios o institucionales (ej: falta horas médicas, honorarios, estructura para dicho programa)
- Transición en la Urgencia.
- Déficit en la comunicación, interrelación y coordinación de acciones entre Equipo Pediátrico y de adultos (especialistas, Rehabilitación, Cirugías, etc)
- Falta de Historia Clínica centralizada y única
- Dificultad en la obtención de cobertura gratuita del tratamiento (o pérdida de la cobertura preexistente) al llegar el paciente a la edad adulta, sin haberse modificado su diagnóstico o condición. Este aspecto es relevante en especial para la adquisición de medicamentos de alto costo (drogas biológicas), que han modificado ostensiblemente la evolución y pronóstico de estas enfermedades
- Dificultad en la accesibilidad a los tratamientos de Terapia Física para rehabilitación.

## **Oportunidades para Reumatología Pediátrica**

Son facilitadores del proceso de Transición en esta Especialidad:

1- La existencia de grupos de Reumatología de adultos en diferentes centros en todo el país capaces de continuar el seguimiento de estos pacientes.

2- El hecho de que la mayoría de los pacientes pediátricos con enfermedades reumáticas pueden lograr las pautas de independencia y autonomía necesarias para desenvolverse en la vida adulta

- Incluir en las Estructuras Hospitalarias las Clínicas de Transición, para que éstas no dependan de un esfuerzo o interés individual.
- Unificar los métodos de evaluación de estos Programas, para poder objetivar los resultados, la calidad de atención y satisfacción del paciente y su familia.
- Evaluar la historia y curso clínico de la enfermedad a largo plazo y su impacto en la calidad de vida de esos pacientes (ya adultos. Evaluar comorbilidades asociadas específicamente a la enfermedad y efectos adversos a largo plazo relacionados a los nuevos tratamientos, particularmente en relación con fertilidad, oncogénesis y desarrollo de otras enfermedades autoinmunes.
- Continuar el trabajo en Educación Continua en Pediatría, para el diagnóstico precoz y seguimiento de niños con enfermedades reumáticas. Intensificar la Educación continua del médico clínico y especialistas de adultos sobre estas enfermedades de inicio en edad pediátrica.

## Infección por VIH. Transición

### Comité de Infectología

Desde el inicio de la epidemia hasta diciembre de 2010 el Ministerio de Salud de la Nación recibió notificaciones de 7941 personas de 0 a 19 años, de las cuales 3323 (42%) pertenecían, al grupo de 15 a 19 años. Es importante señalar que es este grupo el 44% se diagnóstico en la última década.

La principal vía de transmisión en el grupo de 15 a 24 años son por relaciones sexuales desprotegidas. Según la información de las notificaciones, se infectaron por esta vía el 83% de los varones y el 89% de las mujeres. En el caso de los varones, el 38% durante una relación sexual heterosexual y el 46% en una relación sexual con otro varón.

#### Riesgo de transmisión del VIH

Vía de exposición	Riesgo de Infección
Transfusión de sangre	95%
Pinchazo con aguja contaminada con sangre reciente de UDI	0,67%
Exposición mucosa ocupacional	0,09%
Sexual anal receptiva	0,1% - 3%
Sexual vaginal receptiva	0,1% - 0,2%
Sexual oral receptiva	0,04%

Otro grupo de adolescentes que se debe considerar son aquellos que adquirieron la infección por transmisión vertical. Estos pacientes han trascendido muchos años con tratamiento antirretroviral y un grupo de ellos ha padecido enfermedades graves relacionadas a la inmunodepresión.

En la personas infectadas el virus del VIH se reproduce dentro del linfocito CD4 provocando su destrucción y si bien hay una reposición de linfocitos, con el transcurso de los años ese mecanismo comienza a agotarse y el individuo a inmunodeprimirse.

Ante la sospecha de infección es importante proponer la realización de la serología para VIH, ya sea por ELISA o métodos rápidos, de acuerdo a disponibilidad, con asesoramiento sobre el fundamento de la solicitud y las medidas para prevenir la infección.

Si la serología es negativa es importante reforzar las medidas de prevención y evaluar la necesidad de repetirla luego de tres meses de la última situación de riesgo.

El diagnóstico confirmatorio de infección por VIH se realiza mediante una prueba de Western Blot o bien con carga viral, dependiendo de los circuitos de laboratorio del lugar donde se realiza la consulta.

En el proceso del testeo es necesaria la participación activa a los adolescentes tanto en el proceso de asesoramiento y testeo, como en el develamiento. Es fundamental defender la participación de los adolescentes en el derecho a disponer de su condición de persona favoreciendo su crecimiento y formación.

El niño o adolescente debe ejercer su derecho a participar en el proceso del consentimiento informado, armónicamente con los deberes de los padres que emanan del ejercicio de la patria potestad. La Convención sobre los derechos del niño y adolescente brinda pautas de orientación.

Otra situación a considerar en los adolescentes infectados por transmisión vertical es la posibilidad de orfandad con la pérdida de uno o ambos padres, e incluso algún hermano. Otra situación es que probablemente alguno o ambos padres estén infectados y requiriendo visitas periódicas, dificultando la atención y acompañamiento del adolescente.

#### Evaluación inicial

El primer paso para la transición es la identificación de las características del adolescente y su familia y evaluar las opciones de los equipos de adultos para su seguimiento. Hay que considerar la necesidad del seguimiento clínico e infectológico ya que los adolescentes/adultos requerirán la evaluación por las probables interurrencias y los eventos relacionados al tratamiento antirretroviral.

Consideraciones para el seguimiento:

- Interrogatorio: identificar el tiempo transcurrido de la infección, características de las conductas sexuales, consumo de drogas ilícitas, antecedentes de enfermedades oportunistas relacionadas a inmunosupresión. Evaluar inmunizaciones recibidas. En los adolescentes con infección vertical es importante relevar los antecedentes de tratamientos antirretrovirales previos y adherencia. Además, si fue necesario o sería necesario realizar estudio de genotipificación para evaluar resistencia a antirretrovirales.
- Examen físico: realizar una minuciosa exploración en forma sistemática, especialmente de la piel, ganglios, la cavidad oral, los genitales, o la región anal, el sistema nervioso y en las mujeres indicar un examen ginecológico.
- Laboratorio general: hemograma con recuento de plaquetas, hepatograma, uremia, glucemia, triglicéridos, colesterol, HDL y LDL, uricemia y orina completa.
- Radiografía de tórax y PPD, de acuerdo al riesgo epidemiológico.
- Serologías: VDRL, HAV IgG para hepatitis A, HbsAg y HbcAc para hepatitis B, HbsAc para evaluar respuesta inmunológica en los vacunados, HCV Ac, IgG para toxoplasmosis, IgG para Chagas con dos métodos diferentes si fuera necesario. Si hubiesen sido realizados en la infancia, evaluar necesidad de repetir en la adolescencia o en la consulta con el médico de adultos.
- Evaluación inmunológica: recuento de CD4. Se considera que hasta los 500 CD4/mm<sup>3</sup> el paciente se comporta como un inmunocompetente, entre 500 y 200 CD4/mm<sup>3</sup> se considera inmunocompromiso moderado y menos de 200 CD4/mm<sup>3</sup> inmunocompromiso grave. Puede modificarse por diferentes variables por lo que se recomienda repetir la determinación antes de modificar conductas, si el paciente se encuentra clínicamente estable.
- Carga viral: informa la cantidad de virus en sangre, es un indicador pronóstico y es útil para el monitoreo del tratamiento.



## Seguimiento

Mientras el paciente esté asintomático se debe realizar un control clínico y una CV cada tres o cuatro meses. El laboratorio general mínimo (hemograma con recuento de plaquetas, eritrosedimentación, VDRL y hepatograma) y los CD4 se solicitan cada seis meses. La radiografía de tórax y la PPD si no presentaron evidencia de patología, se repetirán de acuerdo a la evolución y riesgo de enfermedades oportunistas.

Además es importante certificar e indicar las inmunizaciones de acuerdo a la edad y tener en cuenta las vacunas especiales: antigripal anualmente, antineumocócica (dos dosis con intervalo de 5 años entre ellas), VPH, hepatitis A en adolescentes susceptibles, hepatitis B y antimeningocócica)

Teniendo en cuenta las características de esta infección, es fundamental un adecuado asesoramiento sobre salud sexual y reproductiva.

Indicación de tratamiento:

CONDICIÓN CLÍNICA DEL PACIENTE	RECuento DE CD4 Cel/ mm <sup>3</sup>	INDICACIÓN DEL TRATAMIENTO
Sintomático. Incluye antecedentes de evento definidor de sida	Cualquier valor	Tratar
Asintomático	< 500	Tratar
Asintomático	>500	Considerar cada caso individual
Mujeres embarazadas	Cualquier valor	Indicar profilaxis de TV
Neuropatías asociadas al sida	Cualquier valor	Tratar
Coinfección con HBV y/o HCV	Cualquier valor	Tratar
Postexposición ocupacional y no ocupacional	No aplicable	Considerar cada caso individual
Infección aguda	No aplicable	Considerar cada caso individual

En el inicio del tratamiento antirretroviral es fundamental asegurar el cumplimiento, explicar los riesgos de suspender la medicación o administrarla en dosis o intervalos inadecuados. El seguimiento en este periodo debe ser muy cercano, preferiblemente semanal, de manera de poder detectar dificultades prácticas con la administración del tratamiento.

Dada la posibilidad de interacciones peligrosas con algunos fármacos de uso habitual, es necesario informar sobre los medicamentos que deben ser evitados con los antirretrovirales indicados.

Los regímenes recomendados para el inicio del tratamiento antirretroviral son:

- *Regímenes basados en el uso de inhibidores de la proteasa:* asociación de dos inhibidores nucleosídicos de la transcriptasa inversa (INTI), más un inhibidor de la proteasa (IP)

- *Regímenes basados en el uso de inhibidores no nucleosídicos de la transcriptasa inversa (INNTI):* INTI más efavirenz

La adolescencia es una etapa en donde se presenta mayor dificultad para lograr una adecuada adherencia, ya que pueden aparecer conflictos vinculados a su enfermedad que los lleven a suspender la medicación para sentirse “iguales” a sus compañeros y amigos. Otros factores que pueden agregarse se relacionan el consumo de alcohol, tabaco y otras sustancias, que pueden potenciar las interacciones medicamentosas y la toxicidad de los ARV.

Además, estos pacientes pueden llevar ya muchos años de tratamiento, con mayor probabilidad de deterioro clínico-inmunológico y mayor probabilidad de resistencia a múltiples esquemas, por lo cual resulta más complicada la elección de las drogas, sumado a las restricciones dietéticas que varias de ellas conllevan.

Algunas estrategias para monitorear la adherencia en esta etapa son: el recuento de comprimidos, encuestas o interrogatorios dirigidos, el control de los archivos de farmacia (retiro de la medicación en tiempo y forma), reuniones periódicas del equipo interdisciplinario para evaluar situaciones críticas, derivación a psicopatología, y talleres de pares. De acuerdo a los resultados de estos monitoreos se pueden detectar precozmente problemas de adherencia para intervenir a fin de evitar el fallo virológico.

Eventos adversos más frecuentes relacionados con el tratamiento antirretroviral:

- Anemia, leucopenia
- Alteración en el metabolismo de los hidratos de carbono: resistencia a la insulina, hiperglucemia, diabetes mellitus
- Dislipemia
- Redistribución de la grasa corporal y otros cambios corporales
- Colestasis hepática
- Acidosis láctica
- Hipertensión
- Alteraciones del sueño
- Polineuritis
- Alteraciones gastrointestinales
- Alteraciones del metabolismo fosfo-cálcico
- Exantema

Para colaborar con la atención de los adolescentes se encuentra disponible la Guía de atención integral en niños, niñas y adolescentes con VIH en la página web de la SAP:

[http://www.sap.org.ar/docs/NNA\\_VIH\\_Web.pdf](http://www.sap.org.ar/docs/NNA_VIH_Web.pdf)

Conclusiones:

Fortalecer la relación médico-paciente es fundamental en esta etapa en la que se espera que el rol del cuidador se modifique para dar lugar a una mayor autonomía del cuidado de parte del adolescente.

Es necesario fortalecer la prevención de la transmisión por vía sexual en adolescentes y jóvenes, y facilitar el acceso a los servicios de salud para mejorar la calidad de vida de esta población con un enfoque integral y desde una perspectiva de género, derechos e interculturalidad.

Interpretar la vulnerabilidad, la discriminación escolar, social y laboral, las características socio-económicas y culturales, es fundamental para atención de esta población.

Bibliografía sugerida:

AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS; AMERICAN ACADEMY OF FAMILY PHYSICIANS; AMERICAN COLLEGE OF PHYSICIANS-AMERICAN SOCIETY OF INTERNAL MEDICINE: "A consensus statement on health care transitions for young adults with special health needs", *Pediatrics*. 2002; 110: 1304-1306.

BLUM, R. W.; GARELL, D. *et al.*: "Transitions from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions". *J Adolesc Health*. 1993; 14: 570-576.

Dirección de Sida y ETS. Ministerio de Salud de la Nación. Situación de los niños, niñas y adolescents con VIH en la Argentina. 2011

Dirección de Sida y ETS. Ministerio de Salud de la Nación. Boletín epidemiológico sobre Sida. 2012.

MILES, K.; EDWARDS, S.; CLAPSON, M.: "Transitions from pediatric to adult services: experiences of HIV-positive adolescents", *AIDS Care* 2004;16: 305-314.

REISS, J. G.; GIBSON, R.; WALKER, L.; "Health care transition: youth, family, and providers perspectives", *Pediatrics*. 2005;115: 112-120.

SCAL, P.: "Transition for Youth with chronic conditions: primary care physicians' approaches", *Pediatrics*. 2002;110: 1315-1321.

Sociedad Argentina de Pediatría. Dirección de Sida i ETS. Atención Integral de niños, niñas y adolescents con VIH. UNICEF. 2012.

[http://www.sap.org.ar/docs/NNA\\_VIH\\_Web.pdf](http://www.sap.org.ar/docs/NNA_VIH_Web.pdf)