

Ascariasis: Infección por *Ascaris lumbricoides*

La ascariasis es la helminthiasis más prevalente en humanos, causada por el nematodo *Ascaris lumbricoides*. Este gusano redondo habita en el intestino delgado y posee un potencial reproductor extraordinario: una hembra puede producir hasta 200.000 huevos diarios. Los huevos fértiles son ovalados, miden 45-70 μm de longitud y 35-50 μm de grosor, con un recubrimiento mamilado característico.

Tras ser expulsados con las heces, los huevos maduran en 5-10 días bajo condiciones ambientales favorables. Los gusanos adultos pueden sobrevivir entre 12-18 meses en el huésped humano, estableciendo un ciclo de infección continuo que afecta aproximadamente a 1.000 millones de personas en todo el mundo.



Distribución Global y Factores de Riesgo

Prevalencia Mundial

1.000 millones de personas infectadas globalmente, siendo la helminthiasis más común

Zonas Endémicas

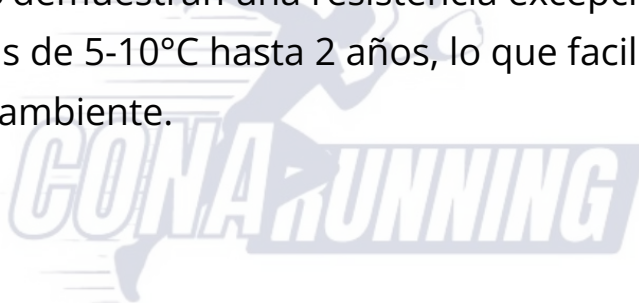
Mayor frecuencia en áreas tropicales: Sudamérica, África y Asia

Condiciones Favorables

Pobreza extrema, uso de heces como fertilizante y clima tropical

En Estados Unidos, la máxima prevalencia ocurre en áreas de extrema pobreza del sur y los Apalaches. Las granjas de cerdos de Maine también se asocian con especies de *Ascaris*. Los niños en edad preescolar y escolar presentan las tasas más altas de infección.

Los huevos de *Ascaris* demuestran una resistencia excepcional, permaneciendo viables a temperaturas de 5-10°C hasta 2 años, lo que facilita su transmisión continua en el medio ambiente.



Ciclo de Vida y Transmisión

1

Ingesta de Huevos

Transmisión por vía mano-boca o ingesta de frutas y vegetales crudos contaminados

2

Eclosión Intestinal

Las larvas penetran la mucosa intestinal y migran a través de la circulación venosa

3

Fase Pulmonar

Los parásitos entran en los alvéolos y migran por bronquios y tráquea

4

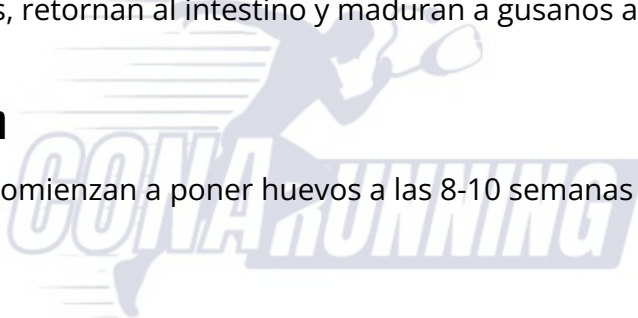
Retorno Intestinal

Son deglutidos, retornan al intestino y maduran a gusanos adultos

5

Reproducción

Las hembras comienzan a poner huevos a las 8-10 semanas del ciclo



Manifestaciones Clínicas Pulmonares

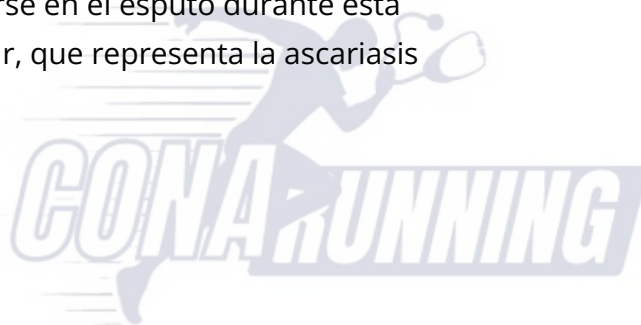
Síndrome de Loeffler

Las larvas que migran por los tejidos pulmonares causan manifestaciones alérgicas características:

- Tos y disnea transitorias
- Infiltrados pulmonares
- Eosinofilia periférica
- Fiebre y urticaria
- Formación de granulomas

Las larvas pueden observarse en el esputo durante esta fase de migración pulmonar, que representa la ascariasis pulmonar.

La mayoría de individuos con cantidades pequeñas o moderadas de gusanos no presenta signos ni síntomas significativos.



Complicaciones Gastrointestinales

Obstrucción Intestinal

Una gran masa de gusanos puede causar obstrucción aguda con vómitos, distensión abdominal y retortijones. Los gusanos pueden expulsarse con vómitos o heces.

Complicaciones Biliares

Migración a través de conductos biliar o pancreático generando colecistitis o pancreatitis aguda.

Perforación Intestinal

La migración de gusanos a través de la pared intestinal puede dar lugar a peritonitis.

Formación de Cálculos

Los gusanos muertos pueden servir de nidos para la formación de cálculos intestinales.

Algunos estudios demuestran que la infección crónica por *A. lumbricoides* afecta al crecimiento, la salud general y el desarrollo cognitivo, especialmente cuando coincide con otras infecciones helmínticas.

Diagnóstico de la Ascariasis

01

Examen Microscópico

Identificación de huevos en extensiones de heces - método principal debido al elevado número de huevos excretados

02

Diagnóstico Clínico

Fuertes sospechas en contexto adecuado para ascariasis pulmonar u obstrucción gastrointestinal

03

Ecografía Abdominal

Puede detectar gusanos adultos intraluminales en casos de complicaciones

Características de los Huevos

- Forma ovalada distintiva
- Recubrimiento mamilado grueso
- Tamaño: 45-70 μm $\times$ 35-50 μm
- Fácilmente identificables al microscopio

Limitaciones Diagnósticas

Ningún método ha demostrado ser útil durante la fase pulmonar de la infección, requiriendo diagnóstico clínico basado en síntomas.



Opciones Terapéuticas



Albendazol

400 mg v.o. dosis única

Para todas las edades.
Tratamiento de primera
línea para ascariasis
gastrointestinal.



Mebendazol

**100 mg v.o. dos veces/día
× 3 días**

O 500 mg v.o. dosis única.
Alternativa eficaz para
todas las edades.



Ivermectina

**150-200 µg/kg v.o. dosis
única**

Opción terapéutica
adicional con buena
eficacia.

Ningún fármaco ha demostrado ser útil durante la fase pulmonar de la infección. El tratamiento se dirige a la fase intestinal de la enfermedad.



Importante: No se ha descrito resistencia a los fármacos, pero puede ser necesario un tratamiento repetido debido a que la reinfección es frecuente en áreas endémicas.

GOLIA RUNNING

Tratamiento de Complicaciones Graves

Citrato de Piperazina

Tratamiento de elección para obstrucción intestinal o biliar:

- **Dosis:** 75 mg/kg/día durante 2 días
- **Máximo:** 3,5 g/día
- **Administración:** Jarabe por sonda nasogástrica
- **Mecanismo:** Provoca parálisis neuromuscular del parásito
- **Resultado:** Expulsión rápida de los gusanos

📌 **Intervención Quirúrgica:** En casos de obstrucción grave puede ser necesaria la cirugía para resolver la complicación.

Nitazoxanida

Alternativa con tasas de curación similares al albendazol:

- 1-3 años: 100 mg v.o. dos veces/día × 3 días
- 4-11 años: 200 mg v.o. dos veces/día × 3 días
- ≥12 años: 500 mg v.o. dos veces/día × 3 días

Estrategias de Control y Prevención

1

Quimioterapia Antihelmíntica

Tratamiento universal en áreas de alta endemia, dirigido a grupos de riesgo como niños de escuelas primarias.

2

Mejora Sanitaria

Servicios de aguas residuales y abandono del uso de heces humanas como fertilizante.

3

Educación en Salud

Programas educativos sobre prácticas de higiene y medidas sanitarias preventivas.

Aunque la ascariasis es la forma más prevalente de infección por gusanos en el mundo, históricamente se ha prestado poca atención a su control. Las medidas más eficaces a largo plazo combinan tratamiento farmacológico con mejoras en infraestructura y educación sanitaria.

Enfoques de Control en Salud Pública

Diagnóstico Comunitario

Identificación de áreas con prevalencia >20% de helminthiasis transmitidas por el suelo

Reducción de Transmisión

Objetivo de disminuir la transmisión comunitaria mediante tratamiento sistemático

1

2

3

4

Tratamiento Masivo

Administración periódica de dosis única a poblaciones diana para reducir carga parasitaria

Intervenciones Complementarias

Suplementación con vitamina A y educación sanitaria integrada

Control Clínico Individual

- Diagnóstico parasitológico específico
- Tratamiento basado en síntomas y pruebas
- Seguimiento con pruebas parasitológicas
- Cura parasitológica como objetivo

Control Poblacional

- Basado en prevalencia estimada
- Tratamiento periódico masivo
- Reducción de carga de gusanos
- Sin seguimiento individual rutinario

Larva Migrans Cutánea

Una infección parasitaria cutánea causada por larvas de nematodos que produce lesiones serpiginosas características en la piel.



Etiología y Epidemiología

1

Agente Causal

Causada principalmente por *Ancylostoma braziliense*, una uncinaria de perros y gatos. También conocida como erupción serpiginosa.

2

Distribución Geográfica

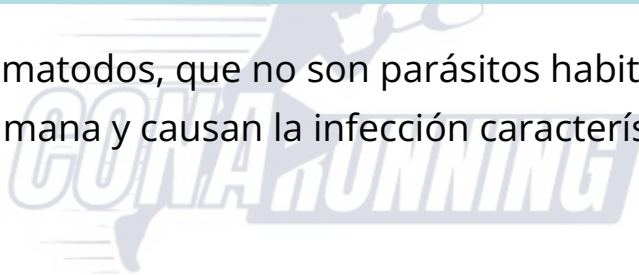
Endémica en el sudeste de Estados Unidos y Puerto Rico. Casos autóctonos recientes en Europa.

3

Población Afectada

Los viajeros representan un porcentaje importante de los casos diagnosticados.

Las larvas de estos nematodos, que no son parásitos habituales del ser humano, penetran en la piel humana y causan la infección característica.



Manifestaciones Clínicas

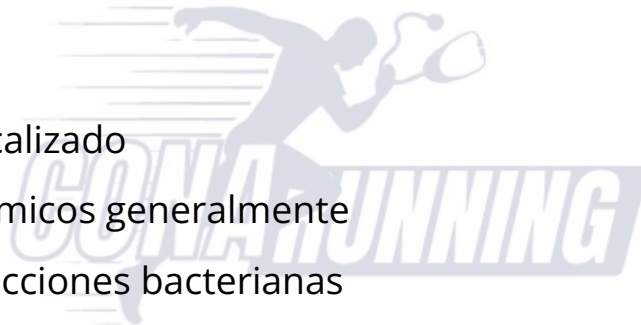
Características de las Lesiones

Las larvas penetran en la piel y se localizan en la unión dermoepidérmica, migrando a una velocidad de **1-2 cm al día**.

- Tractos serpiginosos, eritematosos y elevados
- Pueden formar ampollas ocasionalmente
- Lesiones únicas o numerosas
- Localización típica en extremidades

Síntomas Asociados

- Prurito intenso localizado
- Sin síntomas sistémicos generalmente
- Posibles sobreinfecciones bacterianas
- Nuevas áreas afectadas cada varios días



Diagnóstico

Exploración Cutánea

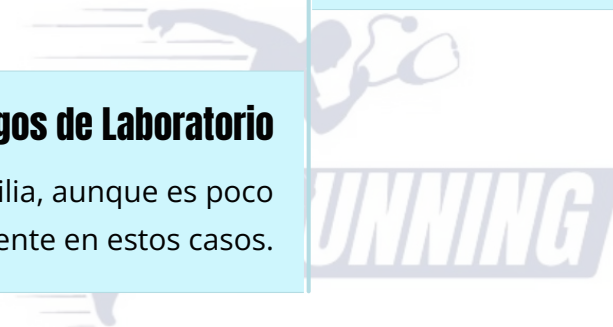
El diagnóstico se realiza mediante la exploración física de la piel, identificando las lesiones serpiginosas características.

Historia Clínica

Los pacientes suelen recordar el momento exacto y la localización de la exposición debido al intenso picor en el lugar de penetración.

Hallazgos de Laboratorio

Puede aparecer eosinofilia, aunque es poco frecuente en estos casos.



Tratamiento



Ivermectina

200 µg/kg v.o. cada día durante 1-2 días. Considerado por algunos investigadores como fármaco de primera elección.

❏ Seguridad no establecida en niños menores de 15 kg y embarazadas



Albendazol

400 mg v.o. cada día durante 3 días para todas las edades. Debe tomarse con alimentos grasos.



Tiabendazol Tópico

Aplicación tópica que acelera la curación cuando los síntomas justifican tratamiento.

Nota importante: La FDA no ha aprobado estos tratamientos específicamente para la larva migrans. Sin tratamiento, las larvas mueren y el síndrome se resuelve al cabo de varias semanas o meses.

Uncinariasis: Infección por *Necator americanus* y *Ancylostoma* spp.

Las uncinarias son nematodos parásitos que representan una de las infecciones helmínticas más prevalentes a nivel mundial. Estos gusanos redondos infectan a millones de personas, causando importantes problemas de salud pública, especialmente en regiones tropicales y subtropicales. La infección afecta principalmente a poblaciones vulnerables en áreas con condiciones sanitarias deficientes y bajo desarrollo económico.



Agentes Etiológicos y Ciclo de Vida

Especies Principales

Existen dos géneros principales de uncinarias que infectan a los humanos. **Necator americanus** es la uncinaria antropofílica más importante y la causa más frecuente de infección humana. El género **Ancylostoma** incluye *A. duodenale*, otra uncinaria antropofílica principal, y la especie zoonótica menos frecuente *A. ceylanicum*, limitada principalmente al sudeste asiático.

Las larvas infectivas viven en tierra húmeda y templada en estado latente. Infectan a los humanos mediante penetración cutánea (*N. americanus* y *A. duodenale*) o por ingestión (*A. duodenale*). Las larvas que penetran la piel experimentan una **migración extraintestinal** a través de la circulación venosa y los pulmones antes de ser deglutidas.

Los gusanos adultos poseen cápsulas bucales con placas cortantes (*N. americanus*) o dientes (*A. duodenale*) para fijarse a la mucosa del intestino delgado. Aunque se requieren hasta 2 meses para que las larvas migren y se desarrollen hasta adultos maduros, las de *A. duodenale* pueden permanecer quiescentes durante muchos meses antes de finalizar su desarrollo.

Características del Parásito

- Gusanos adultos: 5-13 mm de longitud
- Huevos: 40-60 µm, ovalados
- Supervivencia intestinal: 1-5 años
- Producción de huevos *A. duodenale*: 30.000/día
- Producción de huevos *N. americanus*: <10.000/día

Epidemiología Global

428M

Personas Infectadas

Número estimado de personas infectadas por uncinarias a nivel mundial según el estudio de 2015

4.1M

Años de Vida Ajustados

Años de vida ajustados por discapacidad causados por la infección globalmente

\$139B

Pérdidas Económicas

Estimación de pérdidas por disminución de la productividad en dólares estadounidenses

La infección por uncinarias es una de las más prevalentes en humanos, liderando probablemente todas las **enfermedades tropicales desatendidas** en años perdidos por discapacidad. El estudio sobre la carga global de enfermedad de 2015 reveló cifras alarmantes que demuestran el enorme impacto sanitario y socioeconómico de esta parasitosis.

África Subsahariana

Mayor prevalencia de infección por uncinarias, asociada al cultivo de caucho y condiciones sanitarias deficientes

Este de Asia

Altas tasas relacionadas con cultivos de té, batata, maíz, algodón y moreras

América Tropical

Infecciones asociadas principalmente al cultivo de café en regiones centrales y del sur

La infección se asocia fuertemente al **bajo desarrollo económico y la pobreza**, confinándose principalmente a áreas rurales tropicales y subtropicales donde se emplean heces humanas como fertilizantes o donde las condiciones higiénicas son inadecuadas. *N. americanus* predomina en América Central y del Sur, sur de China y sudeste asiático, mientras que *A. duodenale* es más prevalente en el norte de África, norte de India y norte del río Yangtse en China.

Patogenia y Mecanismo de Daño

La morbilidad principal de las uncinarias resulta directamente de las pérdidas sanguíneas intestinales. Los gusanos adultos se adhieren tenazmente a la mucosa y submucosa del intestino delgado proximal, utilizando sus placas cortantes o dientes y un esófago muscular que crea presión negativa en sus cápsulas bucales. En el punto de fijación, la respuesta inflamatoria del huésped se ve inhibida por la liberación de polipéptidos antiinflamatorios del parásito.

1

Fijación del Parásito

El gusano se adhiere a la mucosa intestinal usando placas cortantes o dientes

2

Rotura Capilar

Ruptura de capilares en la lámina propia con extravasación de sangre

3

Ingestión Sanguínea

El parásito anticoagula, lisa eritrocitos y digiere la hemoglobina

4

Pérdida Crónica

Desarrollo de déficit de hierro y anemia en infecciones moderadas-graves

Cada gusano adulto de *A. duodenale* provoca la pérdida de aproximadamente **0,2 ml de sangre al día**; la pérdida es menor en *N. americanus*. Existe una correlación directa entre el número de uncinarias adultos en el intestino y la cuantía de la pérdida de sangre por las heces.

La enfermedad por uncinarias se produce solo cuando individuos con infecciones moderadas y graves sufren pérdida sanguínea suficiente para desarrollar déficit de hierro y anemia. También puede producirse hipoalbuminemia con edema y anasarca por pérdida de presión oncótica intravascular.

Manifestaciones Clínicas

Fase Cutánea Inicial

1

Las larvas producen dermatitis conocida como **picor de la tierra** al penetrar la piel. Aparecen vesículas y edema que se exacerban con infecciones repetidas. La infección zoonótica por *A. braziliense* origina tractos cutáneos característicos de la **larva migrans cutánea**.

2

Fase Pulmonar (1 semana)

Aparece tos cuando las larvas migran a través de los pulmones, causando laringotraqueobronquitis. También puede producirse faringitis. La eosinofilia coincide con la entrada de las larvas al tubo digestivo, pudiendo aparecer dolor abdominal alto.

3

Infección Intestinal Crónica

Puede cursar sin síntomas gastrointestinales específicos, aunque se han atribuido dolor, anorexia y diarrea a la presencia de los gusanos. Las manifestaciones principales están relacionadas con las pérdidas sanguíneas.

4

Enfermedad Grave

Los niños con infecciones graves muestran signos de **anemia por falta de hierro** y **desnutrición proteica**. En casos crónicos, pueden adquirir un tono amarillo-verdoso conocido como **clorosis**.



Ancilostomiasis Infantil

Se ha descrito una forma infantil grave debida a infección por *A. duodenale*. Los niños afectados sufren diarrea, melena, retraso en el crecimiento y anemia grave. Esta forma tiene una mortalidad significativa y requiere atención médica urgente.

Los niños infectados crónicamente con número moderado a intenso de uncinarias sufren pérdidas sanguíneas intestinales que producen **déficit de hierro**, causando anemia y desnutrición proteica. La insuficiencia de hierro prolongada puede causar retraso en el crecimiento, así como déficit cognitivo e intelectual que afecta el desarrollo del niño.

Diagnóstico de Laboratorio

Examen Microscópico de Heces

Los niños con uncinaria liberan huevos detectables mediante examen directo de heces. Los métodos cuantitativos determinan si existe una gran cantidad de gusanos que podría causar enfermedad. Los huevos de *N. americanus* y *A. duodenale* son morfológicamente indistinguibles.

La identificación de la especie requiere que los huevos eclosionen y se diferencien en larvas infecciosas de tercer estadio. Se han desarrollado nuevos métodos empleando la reacción en cadena de la polimerasa, pero no se usan habitualmente en la práctica clínica.

Enteritis Eosinofílica por *A. caninum*

Los pacientes no suelen presentar huevos en heces. Se diagnostica demostrando úlceras ileales y colónicas mediante colonoscopia y eosinofilia significativa en sangre. Ocasionalmente se encuentra una uncinaria canina adulta en la biopsia de colon.

Respuesta Serológica

Los pacientes con enteritis eosinofílica desarrollan respuestas mediante inmunoglobulinas G y E que pueden ser detectadas en análisis de sangre especializados.

Tratamiento Antihelmíntico

El objetivo de la **desparasitación** es la eliminación de los gusanos adultos mediante fármacos **antihelmínticos**. Los benzimidazoles, mebendazol y albendazol, son eficaces para eliminar las uncinarias del intestino, aunque a veces es necesario administrar dosis repetidas debido a que las uncinarias adultas de *N. americanus* pueden ser refractarias.



Albendazol

Dosis: 400 mg vía oral en dosis única para todas las edades

Eficacia: Alcanza habitualmente elevadas tasas de curación, aunque puede requerir dosis adicionales

Administración: Los niños deben masticar los comprimidos para evitar atragantamiento



Mebendazol

Dosis: 100 mg vía oral dos veces al día durante 3 días para todas las edades

Alternativa: Dosis única de 500 mg en países en desarrollo (tasas de curación pueden no pasar del 10%)

Uso especial: Recomendado en enteritis eosinofílica asociada a *A. caninum*, aunque las recidivas son frecuentes



Pamoato de Pirantel

Dosis: 11 mg/kg vía oral una vez al día durante 3 días (máximo 1 g)

Presentación: Forma líquida, alternativa eficaz a los benzimidazoles

Ventaja: Útil en pacientes que no pueden tomar comprimidos



Consideraciones Especiales

La OMS apoya el uso de benzimidazoles en niños infectados de 1 año o mayores, pero con dosis reducida (200 mg de albendazol) en el grupo de 1-2 años. Se ha descrito embriotoxicidad y teratogenicidad en animales de laboratorio, por lo que deben considerarse cuidadosamente los riesgos frente a los beneficios durante el embarazo. Un nuevo fármaco conocido como **tribendimidina** está bajo desarrollo clínico y podría estar disponible en el futuro.

Prevención y Control

En 2001, la Asamblea Mundial de la Salud de la OMS urgió a sus estados miembros a implementar programas de desparasitación periódica para controlar la morbilidad de las uncinarias y otras infecciones por helmintos transmitidos por el suelo. Sin embargo, aunque los fármacos antihelmínticos son eficaces, las elevadas tasas de fracaso terapéutico tras una dosis única de mebendazol y la reinfección en niños tras el tratamiento sugieren que la mera administración de fármacos en masa no basta para controlar la uncinaria en áreas con endemia elevada.

01

Desparasitación Periódica

Programas de administración masiva de antihelmínticos en poblaciones de riesgo

02

Desarrollo de Vacunas

Vacuna recombinante humana frente a uncinarias en ensayos clínicos actuales

03

Mejoras Sanitarias

Desarrollo económico y mejoras en salud pública y educación sanitaria

04

Control Ambiental

Eliminación adecuada de heces humanas y mejora de condiciones higiénicas

Preocupaciones Actuales

Los datos sugieren que la eficacia del mebendazol disminuye con su uso periódico y frecuente, provocando gran preocupación sobre la posible aparición de **resistencia a los fármacos antihelmínticos**. Esta situación ha motivado la búsqueda de estrategias alternativas de control.

Enfoque Integral

El desarrollo económico y las mejoras asociadas en salud pública, educación sanitaria y eliminación de las heces humanas como fertilizantes siguen siendo **fundamentales para reducir la transmisión y la endemicidad** de las uncinarias a largo plazo.

Cefaleas en Niños y Adolescentes

La cefalea es un síntoma común en la población pediátrica. Puede ser el problema principal (cefalea primaria) o un síntoma de otro trastorno (cefalea secundaria). Reconocer esta diferencia es esencial para el diagnóstico correcto y el tratamiento apropiado que garantice el control eficaz del dolor.

Las formas más frecuentes de cefalea primaria en la infancia son la migraña y la cefalea tensional. Estas cefaleas pueden ser episódicas o, cuando ocurren más de 15 días al mes, se clasifican como crónicas. El impacto puede ser significativo: absentismo escolar, disminución del rendimiento académico, aislamiento social y alteraciones familiares.



Clasificación de las Cefaleas

1

Cefaleas Primarias

Migraña con o sin aura, cefalea tensional, cefaleas autonómicas del trigémino. Son recurrentes y episódicas en la mayoría de los niños.

2

Cefaleas Secundarias

Síntoma de enfermedad subyacente: trastornos vasculares, infecciones, traumatismos, tumores. Requieren relación temporal directa con la causa.

3

Síndromes Periódicos

Vómitos cíclicos, migraña abdominal, vértigo paroxístico benigno. Pueden asociarse a migraña y aparecer en la infancia temprana.

En todas las cefaleas primarias, la exploración neurológica debe ser normal. La presencia de un examen neurológico anormal o síntomas neurológicos infrecuentes son señales de alarma que justifican investigación adicional.

Migraña: Epidemiología y Manifestaciones

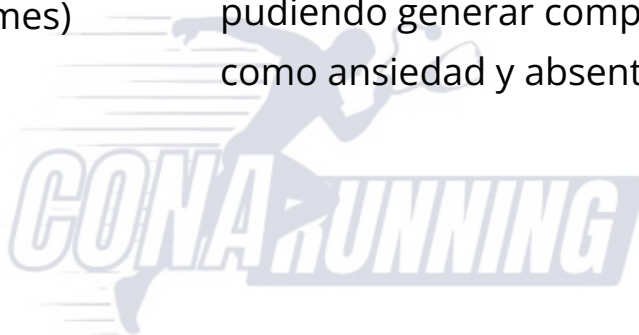
Prevalencia

- Hasta 75% de niños ha tenido cefalea significativa a los 15 años
- 10,6% de niños entre 5-15 años presenta migraña
- 28% de adolescentes mayores afectados
- 1% desarrolla migraña crónica (>15 días/mes)

Impacto

La migraña afecta significativamente la vida del paciente: absentismo escolar, limitación de actividades en el hogar y restricción de actividades sociales. El impacto puede valorarse mediante herramientas como el PedMIDAS.

A mayor frecuencia de dolores de cabeza, mayor magnitud del impacto negativo, pudiendo generar complicaciones adicionales como ansiedad y absentismo escolar.



Criterios Diagnósticos: Migraña sin Aura

La migraña sin aura es la forma más frecuente en niños y adultos. Requiere al menos cinco episodios recurrentes que cumplan criterios específicos.

01

Duración

2-72 horas en menores de 18 años (no tratada o tratada sin éxito). El período de sueño completo cuenta como parte de la duración.

02

Características del Dolor

Al menos dos de: localización focal/unilateral, carácter pulsátil, intensidad moderada-grave, empeoramiento con actividad física.

03

Síntomas Asociados

Al menos uno de: náuseas/vómitos, fotofobia y fonofobia. En niños pequeños, los síntomas gastrointestinales pueden predominar.

04

Exclusión

Descartar causas de cefalea secundaria mediante historia clínica completa y exploración neurológica normal.

 **Nota importante:** La localización del dolor en niños pequeños es más frecuentemente bilateral y bifrontal, a diferencia de los adultos donde predomina la presentación unilateral.

Migraña con Aura y Variantes Atípicas

El aura es una advertencia neurológica que precede a la migraña. Para considerarse aura típica, debe ser visual, sensorial o disfásica, durar 5-60 minutos, con cefalea comenzando en 60 minutos.



Aura Visual

Fotopsias (destellos de luz multicolores), espectros de fortificación, escotomas brillantes. En niños pueden ser dispersas y aleatorias.



Aura Sensitiva

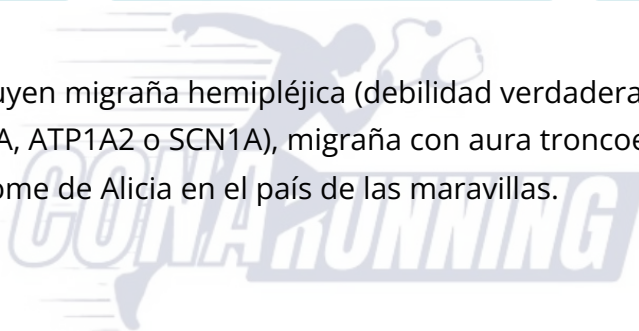
Sensación de insectos arrastrándose desde la mano, ascendiendo por el brazo hasta la cara, seguida de adormecimiento unilateral.



Aura Disfásica

Incapacidad o dificultad para responder verbalmente, aunque mantiene la comprensión. Tipo menos común de aura típica.

Las formas atípicas incluyen migraña hemipléjica (debilidad verdadera, puede ser familiar con mutaciones en CACNA1A, ATP1A2 o SCN1A), migraña con aura troncoencefálica (vértigo, acúfenos, diplopía, ataxia) y síndrome de Alicia en el país de las maravillas.



Síndromes Periódicos de la Infancia

Grupo de síntomas recurrentes y episódicos que ocurren con mayor frecuencia en niños con migraña. Muchos niños con estos síndromes tienen historia familiar positiva de migraña y mayor probabilidad de desarrollarla.

1

Vómitos Cíclicos

Episodios graves de vómitos incontrolables que pueden causar deshidratación. Ocurren en intervalos predecibles. El niño aparece pálido y asustado, pero sin pérdida de conciencia. Tras sueño profundo, reanuda actividad normal.

2

Migraña Abdominal

Dolor abdominal episódico en mesogastrio, descrito como "sordo o apagado", intensidad moderada-grave. Dura 1-72 horas. Asociado con anorexia, náuseas, vómitos o palidez. Requiere descartar trastornos gastrointestinales.

3

Otros Síndromes

Mareo en viajes largos, trastornos del sueño (sonambulismo, terrores nocturnos), fiebres recurrentes inexplicables. Todos comparten el carácter recurrente y episódico como sello distintivo.

Diagnóstico y Señales de Alarma

El indicador más sensible de la etiología subyacente es una historia clínica minuciosa y examen físico completo, incluyendo exploración neurológica detallada.



Historia Clínica Completa

- Síntomas prodrómicos y desencadenantes
- Frecuencia, gravedad, duración
- Síntomas asociados y uso de medicación
- Impacto en escuela, hogar y relaciones sociales (PedMIDAS)
- Historia familiar de migraña o equivalentes



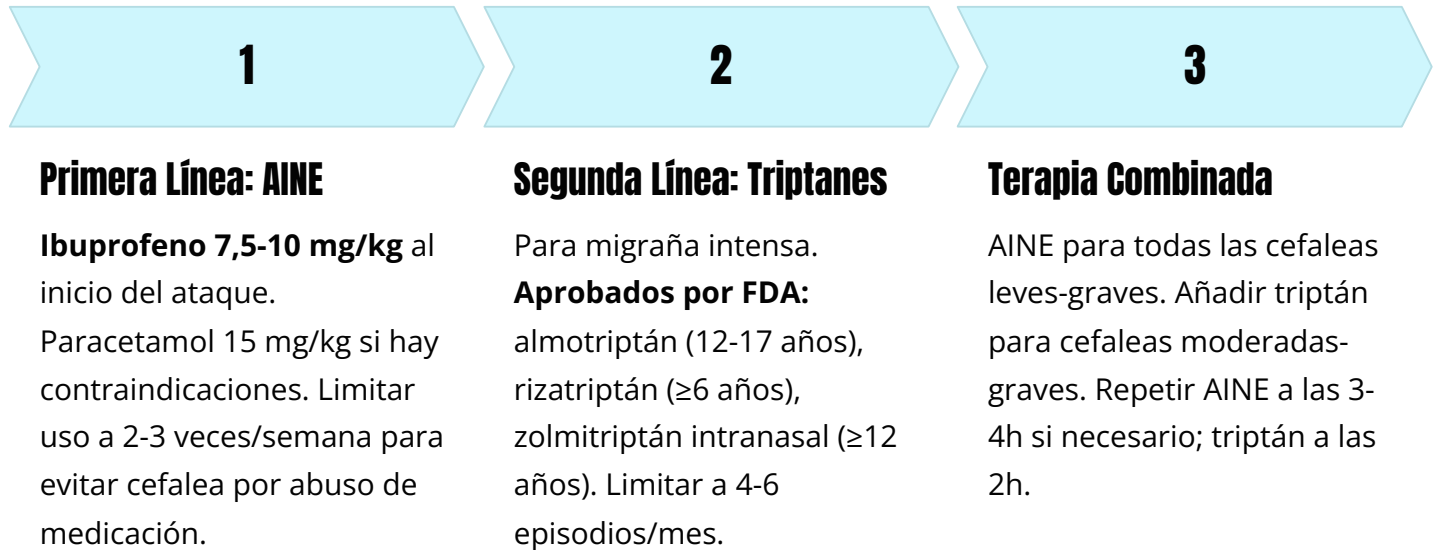
Señales de Alarma

- Examen neurológico anormal
- Cefaleas que despiertan al niño o presentes al despertar
- Dolor occipital exclusivo
- Cefaleas breves solo con tos o al agacharse
- Ausencia total de historia familiar de migraña
- Síntomas neurológicos focales inusuales

La RM es la técnica de imagen de elección cuando está indicada, proporcionando mayor sensibilidad para detectar lesiones en fosa posterior sin exposición a radiación.

Tratamiento Agudo de la Migraña

El objetivo es revertir la cefalea lo más rápidamente posible (máximo 2 horas) para recuperar el funcionamiento normal. Incluye principalmente AINE y triptanes.



Hidratación

Componente esencial del tratamiento agudo. Bebidas deportivas con electrolitos y azúcar para rehidratación intravascular efectiva.

Antieméticos

Proclorperazina y metoclopramida (antagonistas dopaminérgicos) para estado migrañoso. Más eficaces por vía intravenosa combinados con ketorolaco y fluidos.

Tratamiento Preventivo

Indicado cuando la cefalea es frecuente (>1 episodio/semana) o hay cefalea incapacitante al mes (PedMIDAS >20). Objetivo: reducir frecuencia a ≤ 1 -2 episodios/mes y discapacidad (PedMIDAS <10).

1

Amitriptilina

Tratamiento preventivo más utilizado. Dosis: 1 mg/kg/día, aumentar gradualmente cada 2 semanas. Administrar por la noche para minimizar somnolencia diurna.

2

Topiramato

Eficaz en adolescentes. Dosis: 50-100 mg dos veces/día. Aumentar lentamente durante 12-16 semanas. Aprobado por FDA para 12-17 años.

3

Propranolol

β -bloqueante bien estudiado. Comenzar con 10 mg/día, aumentar 10 mg/semana. Contraindicado en asma, diabetes y depresión.

4

Nutricéuticos

Riboflavina 25-400 mg/día, Coenzima Q10 1-2 mg/kg/día. Efectos secundarios mínimos. Opción "natural" preferida por algunas familias.



Estudio CHAMP: Comparó amitriptilina, topiramato y placebo en niños 8-17 años. Los tres tratamientos fueron eficaces, sin superioridad estadística de los fármacos sobre placebo.

Tratamiento de Urgencia y Hospitalario

Para migraña refractaria que no responde al tratamiento ambulatorio. El 6-7% de pacientes requiere tratamiento parenteral extenso durante 3-5 días de hospitalización.

Urgencias: Primera Línea

1

Proclorperazina 0,15 mg/kg IV (máx 10 mg) o **metoclopramida 0,2 mg/kg IV**. Tasa de mejoría 75-95%. Combinar con ketorolaco 0,5 mg/kg IV y fluidos.

2

Urgencias: Alternativas

Valproato sódico 15-20 mg/kg IV en bolo. **Sumatriptán subcutáneo 0,06 mg/kg**. Eficacia 72% a 30 min, 78% a 2 horas.

Hospitalización: Protocolo DHE

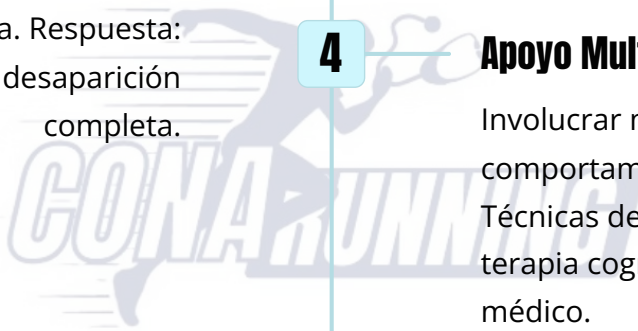
3

Premedicar con proclorperazina 30 min antes. **DHE 0,5-1 mg IV cada 8h** hasta desaparición de cefalea. Respuesta: 97% mejoría, 77% desaparición completa.

4

Apoyo Multidisciplinar

Involucrar medicina del comportamiento y medicina holística. Técnicas de relajación, biofeedback, terapia cognitivo-conductual, masaje médico.



Terapia Bioconductual y Hábitos Saludables

Componente esencial para tratamiento eficaz de la migraña. Incluye identificación de barreras conductuales, promoción de adhesión terapéutica y establecimiento de hábitos saludables.

Hidratación

Ingesta adecuada de líquidos sin cafeína durante el día. La deshidratación es desencadenante común de migraña.

Ejercicio

Actividad física regular. Mantener rutina de ejercicio moderado adaptada a capacidades del niño.



Sueño Regular

8-9 horas de sueño de forma habitual. Evitar alteraciones del patrón de sueño, especialmente en fines de semana.

Alimentación

No saltarse comidas. Elegir alimentos sanos. Evitar ayunos prolongados que pueden desencadenar migraña.

La relajación asistida con biorretroalimentación y la terapia cognitivo-conductual, combinadas con amitriptilina, son eficaces para tratamiento agudo y preventivo. Proporcionan al niño autocontrol sobre los dolores de cabeza y ayudan a afrontar cefaleas frecuentes.

Establecer objetivos terapéuticos claros (una o dos cefaleas mensuales durante 4-6 meses) ayuda a mantener la adhesión al tratamiento preventivo, especialmente cuando el niño comienza a sentirse mejor.

Crisis Febriles: Guía Completa

Las crisis febriles son episodios convulsivos que ocurren en niños entre 6 y 60 meses de edad, con temperatura de 38°C o superior, sin infección del sistema nervioso central ni desequilibrios metabólicos. Afectan al 2-5% de los lactantes y niños sin enfermedades neurológicas, siendo un motivo frecuente de consulta pediátrica que genera gran preocupación en las familias.

Este documento proporciona información esencial sobre los diferentes tipos de crisis febriles, factores de riesgo, evaluación diagnóstica y manejo clínico basado en evidencia científica actual.



Clasificación de las Crisis Febriles

1

Crisis Febril Simple

Episodio generalizado tónico-clónico asociado a fiebre, con duración máxima de 15 minutos, sin recurrencia en 24 horas. Estado poscrítico muy corto, con recuperación en minutos.

2

Crisis Febril Compleja

Duración prolongada (>15 minutos), carácter focal y/o repetición en 24 horas. Requiere evaluación más exhaustiva y seguimiento específico.

3

Estado Epiléptico Febril

Crisis febril que persiste más de 30 minutos. Situación de emergencia que requiere intervención médica inmediata y tratamiento anticonvulsivante.



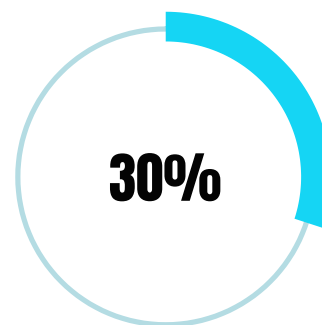
FIRES (Epilepsia Febril Relacionada con Infección): Trastorno distinto que afecta principalmente a varones mayores de 5 años, asociado a encefalitis sin agente infeccioso identificable, con desarrollo posterior de epilepsia refractaria.

Pronóstico y Consecuencias a Largo Plazo

Crisis Febriles Simples

Las crisis febriles simples tienen un pronóstico excelente:

- No aumentan el riesgo de mortalidad
- Sin efectos adversos a largo plazo
- Sin impacto en rendimiento escolar, función neurocognitiva ni atención
- Sin aumento de anomalías conductuales comparado con controles

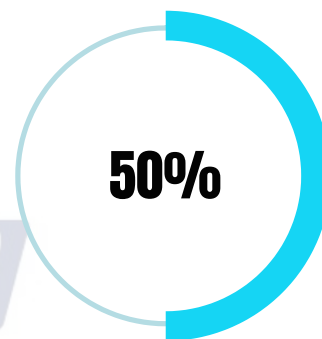


Recidiva

Tras primer episodio

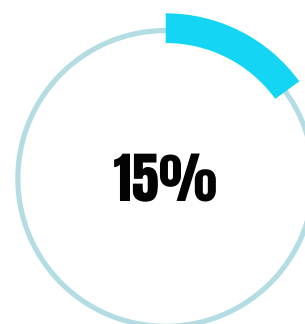
Crisis Febriles Complejas

Pueden asociarse a un aumento del doble en las tasas de mortalidad a largo plazo durante los 2 años posteriores, probablemente debido a afecciones concurrentes subyacentes.



Recidiva

Tras dos o más episodios



Epilepsia previa

Niños con crisis febriles

Aunque el 15% de los niños con epilepsia ha tenido crisis febriles, solo el 5% (rango 1-33% según factores de riesgo) de quienes sufren crisis febriles desarrollarán epilepsia posteriormente.

Factores de Riesgo de Recidiva



Factores Mayores

- **Edad menor de 1 año** al momento de la primera crisis
- **Duración de fiebre menor de 24 horas** antes de la crisis
- **Temperatura 38-39°C** (fiebre relativamente baja)



Factores Menores

- Antecedentes familiares de crisis febriles
- Antecedentes familiares de epilepsia
- Crisis febriles complejas
- Asistencia a guardería
- Sexo masculino
- Menor concentración de sodio sérico

12%

Sin factores

Riesgo de recidiva

25-...

Un factor

Riesgo de recidiva

50-...

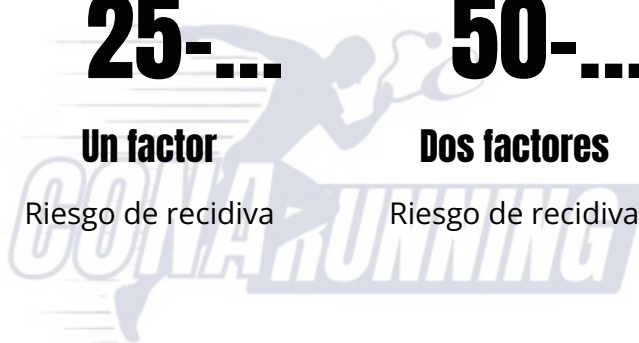
Dos factores

Riesgo de recidiva

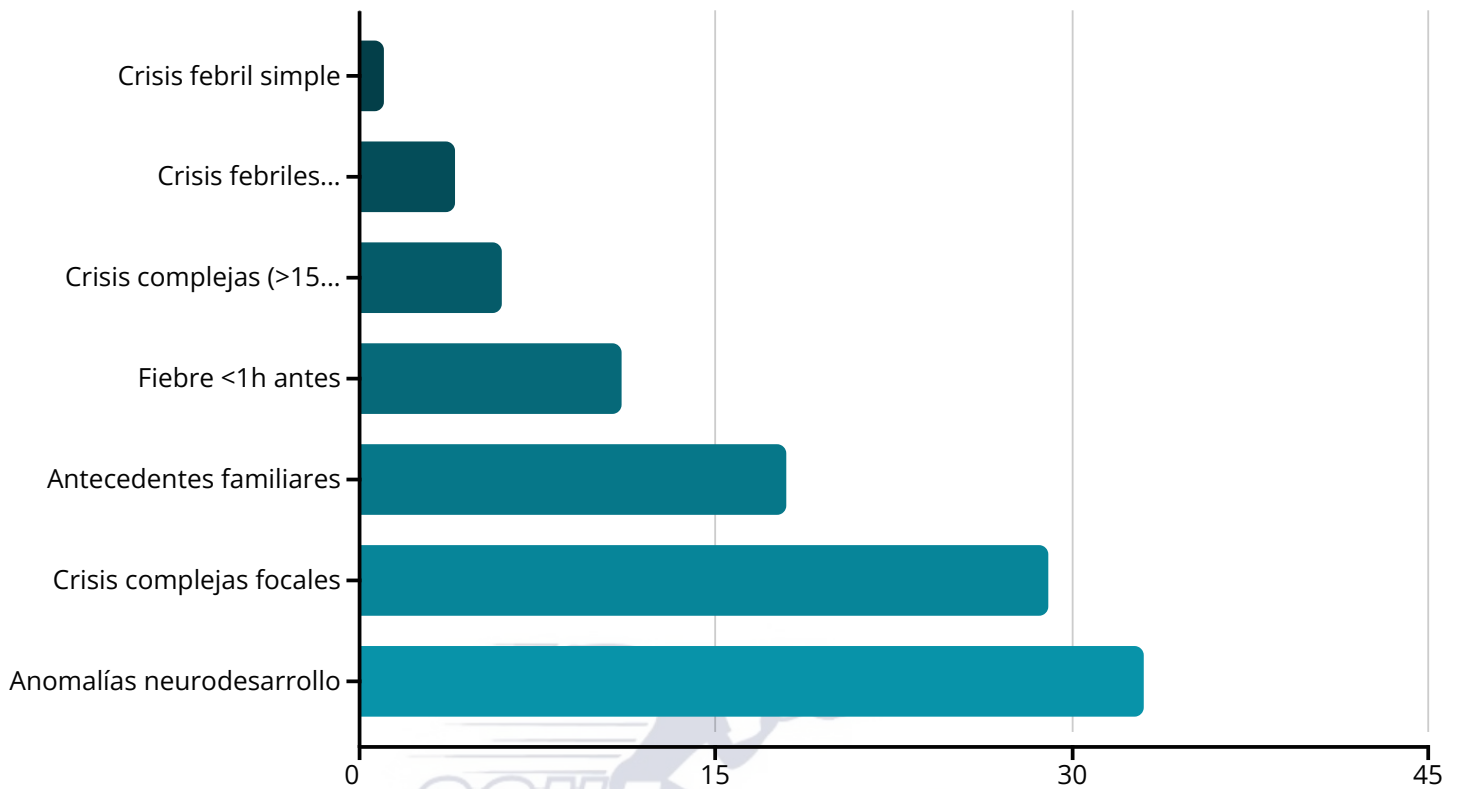
73-...

Tres o más

Riesgo de recidiva



Riesgo de Desarrollo de Epilepsia Posterior



Los factores de riesgo son al menos parcialmente aditivos. La presencia de múltiples factores incrementa significativamente la probabilidad de desarrollar epilepsia en el futuro.

Importante: Los niños que posteriormente desarrollan epilepsia pueden presentar dificultades en rendimiento escolar, función neurocognitiva y atención, pero estas no están causadas por las crisis febriles en sí mismas.

Genética y Síndromes Epilépticos Asociados

1

Contribución Genética

Antecedentes familiares positivos en muchos pacientes. Herencia autosómica dominante en algunas familias. Genes asociados: **SCN1A**, **SCN1B**, **SCN9A**, **CPA6**. Mayoría de casos son poligénicos.

2

EGCF+ (Epilepsia Generalizada con Crisis Febriles Plus)

Síndrome autosómico dominante con fenotipo variable. Inicio en primera infancia, remisión en fase media. Crisis febriles múltiples y varios tipos de crisis generalizadas sin fiebre.

3

Síndrome de Dravet

Forma más grave. Crisis clónicas unilaterales febriles/afebriles recurrentes. Mutaciones **SCN1A** (80% casos). Desarrollo posterior de mioclonías, ausencias atípicas y retraso del desarrollo.

La mayoría de pacientes con sospecha de encefalopatía vacunal (crisis y regresión tras vacunación) tienen mutaciones del síndrome de Dravet, indicando que su enfermedad está causada por la mutación genética y no es secundaria a la vacuna.

Evaluación Diagnóstica

01

Anamnesis y Exploración

Anamnesis clínica detallada y exploración general y neurológica exhaustiva en todos los casos. Identificar infecciones asociadas: otitis media, roséola, VHH-6, norovirus, enterovirus, Shigella.

02

Punción Lumbar

Obligatoria: menores de 6 meses, aspecto de enfermo, signos sospechosos. **Opcional:** 6-12 meses no vacunados o tratamiento antibiótico previo. En estado epiléptico febril, pleocitosis sugiere infección.

03

Electroencefalograma (EEG)

No necesario en primera crisis febril simple. Indicado en alta sospecha de epilepsia. Debe durar ≥ 20 minutos en vigilia y sueño. Enlentecimiento focal temporal tras estado epiléptico aumenta riesgo de esclerosis mesial.

04

Análisis de Sangre

No rutinarios en crisis febril simple. Glucemia si obnubilación prolongada o ayuno. Electrolitos si indicación clínica (deshidratación). Hiponatremia aumenta riesgo de recidiva en 24h.

05

Neuroimagen (TC/RM)

No recomendada en crisis febril simple. Individualizar en crisis complejas, especialmente con anomalías neurológicas. 10% con estado epiléptico febril muestra edema hipocampal agudo.

Tratamiento y Manejo

Principios Generales

El tratamiento anticonvulsivante continuo o intermitente **no se recomienda** para crisis febriles simples. Asesoramiento a progenitores sobre riesgos de recidiva, epilepsia y manejo de crisis aguda.

Tratamiento Agudo

Si la crisis dura **más de 5 minutos**:

- Lorazepam, midazolam o diazepam
- Diazepam rectal domiciliario como rescate
- Alternativa: midazolam bucal o intranasal

Tratamiento Intermitente

Para crisis recurrentes frecuentes durante enfermedades febriles:

- Clonazepam oral: 0,01 mg/kg cada 8-12h (máx. 1,5 mg/día)
- Diazepam oral: 0,33 mg/kg cada 8h

Antipiréticos

Disminuyen molestias pero **no reducen riesgo de recidiva** de crisis febriles.

Tratamiento Crónico

No justificado en la inmensa mayoría de casos. Riesgo de efectos secundarios sin beneficios demostrados a largo plazo.

Deficiencia de Hierro

Se asocia con aumento del riesgo. Recomendable **detección y tratamiento**.

Mensaje clave: La posibilidad de epilepsia futura no se modifica con o sin tratamiento anticonvulsivante. El enfoque debe centrarse en el apoyo familiar, educación y manejo apropiado de episodios agudos.

Síndrome Nefrótico en la Infancia

El síndrome nefrótico representa una de las enfermedades renales más frecuentes en pediatría, caracterizado por proteinuria masiva, hipoalbuminemia, edema e hiperlipidemia. Esta condición afecta principalmente a niños entre 2 y 6 años, con una incidencia mayor en varones (2:1). La comprensión de sus causas, manifestaciones clínicas y opciones terapéuticas es fundamental para el manejo óptimo de estos pacientes.



Clasificación Etiológica

Síndrome Nefrótico Idiopático

Representa el 90% de los casos en la infancia. Incluye enfermedad de cambios mínimos (85-90%), glomeruloesclerosis segmentaria y focal, nefropatía membranosa y glomerulonefritis membranoproliferativa.

Trastornos Genéticos

Incluyen síndrome nefrótico congénito tipo finlandés, mutaciones en nefrina y podocina, síndrome de Denys-Drash y múltiples síndromes multisistémicos.

Causas Secundarias

Asociadas a infecciones (hepatitis B/C, VIH, paludismo), fármacos (captopril, penicilamina, AINEs), trastornos inmunológicos y neoplasias malignas.

Fisiopatología de la Barrera Glomerular

Estructura Normal

La barrera de filtración glomerular está compuesta por tres elementos esenciales:

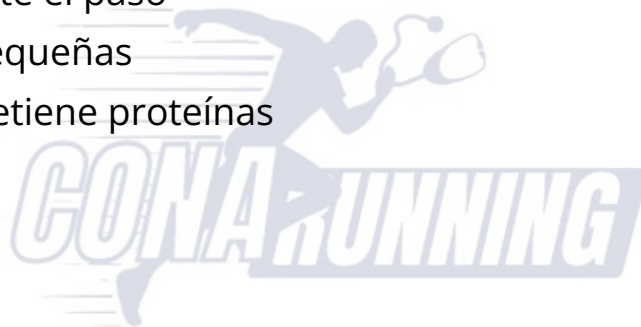
- Células endoteliales fenestradas
- Membrana basal glomerular
- Podocitos con diafragmas de hendidura

Esta estructura permite el paso selectivo de agua y pequeñas moléculas mientras retiene proteínas plasmáticas.

Alteración Patológica

En el síndrome nefrótico se produce:

- Borramiento de los procesos podocitarios
- Pérdida de la selectividad de filtración
- Proteinuria masiva resultante
- Alteraciones inmunomediadas o genéticas



Manifestaciones Clínicas Principales



Edema

Síntoma de presentación más frecuente. Inicialmente periorbicular y en extremidades inferiores, progresa a edema generalizado con ascitis, derrame pleural y edema genital. Mecanismo relacionado con hipoalbuminemia y alteraciones en el manejo renal de sodio.



Hiperlipidemia

Elevación del colesterol total, triglicéridos, LDL y VLDL. Resultado del aumento de síntesis hepática y disminución del catabolismo lipídico. Las HDL permanecen normales o bajas, aumentando el riesgo cardiovascular en adultos.



Susceptibilidad a Infecciones

Riesgo elevado de celulitis, peritonitis bacteriana espontánea y bacteriemia. Causado por hipoglobulinemia, defectos en el complemento y pérdida urinaria de factores inmunológicos. Pneumococcus es el patógeno más frecuente.



Hipercoagulabilidad

Estado protrombótico por múltiples factores: hemoconcentración, aumento de plaquetas y fibrinógeno, pérdida urinaria de antitrombina III y proteína S. Riesgo de trombosis venosa profunda en cualquier lecho vascular.

Síndrome Nefrótico de Cambios Mínimos

☆ MÁS FRECUENTE

Representa el 85-90% de los casos en niños menores de 6 años. Se caracteriza por una respuesta excelente al tratamiento con corticoides (>90% de remisión) y un pronóstico generalmente favorable a largo plazo.

Características Demográficas

Edad típica: 2-6 años. Predominio masculino 2:1. Incidencia mayor en población pediátrica que en adultos.

Presentación Clínica

Síndrome nefrótico completo sin hipertensión ni hematuria macroscópica. Complemento sérico normal. Función renal preservada inicialmente.

1

2

3

4

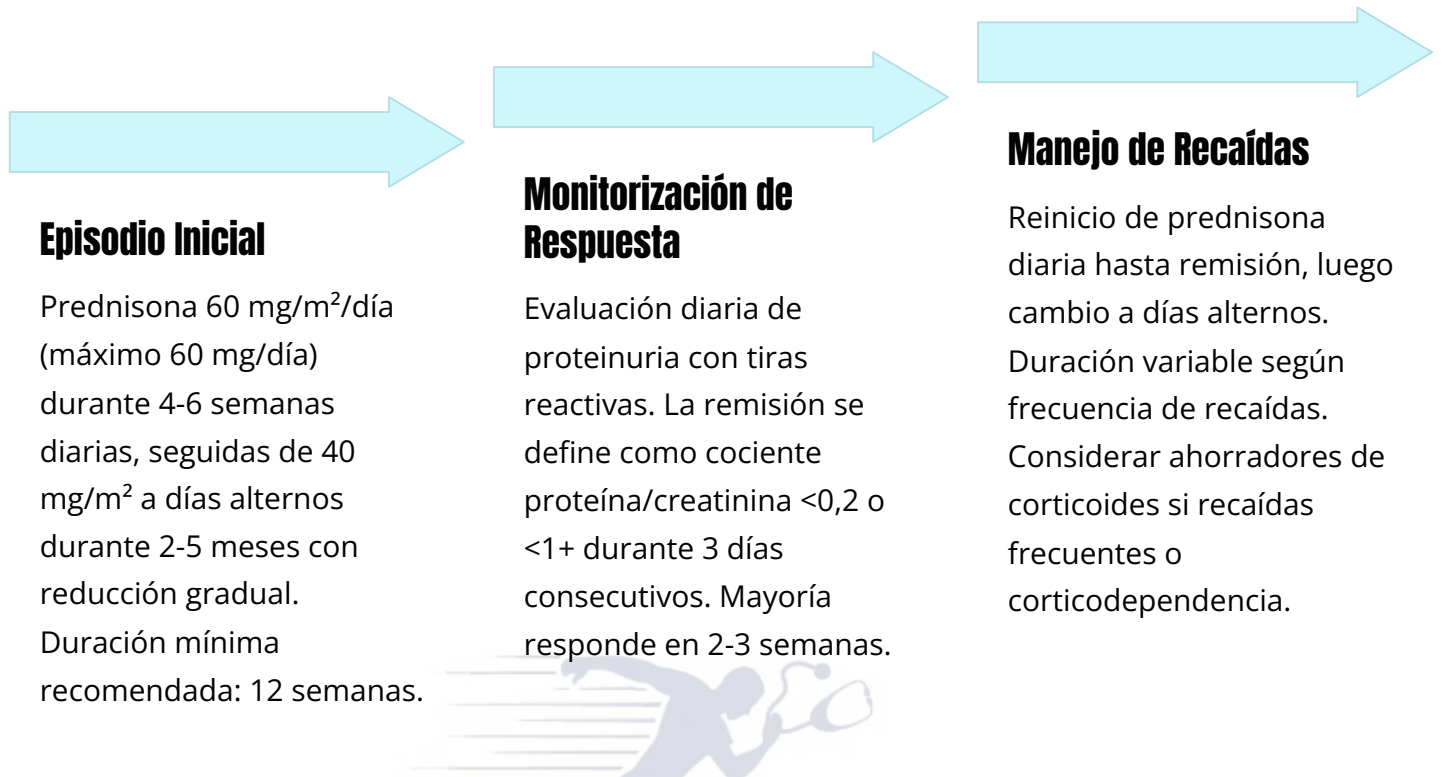
Hallazgos Histológicos

Microscopia óptica normal o aumento mínimo mesangial. Inmunofluorescencia negativa. Borramiento podocitario en microscopía electrónica.

Respuesta Terapéutica

Remisión en 90% con corticoides en 4-8 semanas. Recaídas frecuentes pero buen pronóstico. Rara progresión a insuficiencia renal.

Protocolo de Tratamiento con Corticoides



- ❑ **Definiciones Clave:** Recaída frecuente = ≥ 2 recaídas en 6 meses o ≥ 4 en 12 meses.
Corticodependencia = recaída durante reducción o <2 semanas tras suspensión.
Corticorresistencia = sin remisión tras 4 semanas de tratamiento diario.

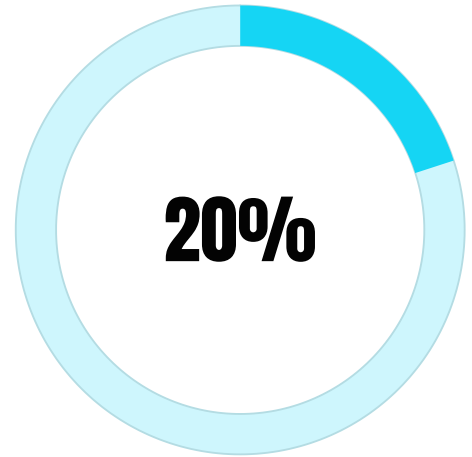
Glomeruloesclerosis Segmentaria y Focal

Características Distintivas

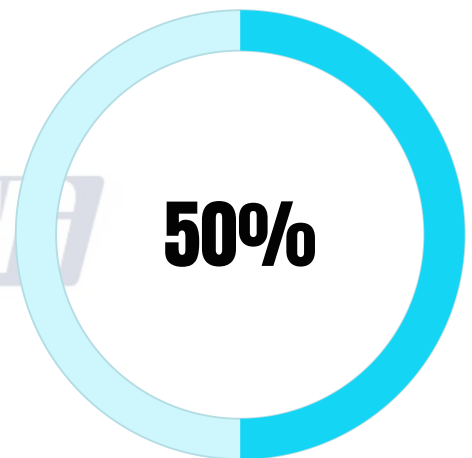
Segunda causa más frecuente de síndrome nefrótico idiopático en niños. Incidencia en aumento, especialmente en población afroamericana. Representa el 80% de los casos resistentes a corticoides.

- Lesiones focales y segmentarias en microscopia óptica
- Esclerosis con proliferación mesangial
- IgM y C3 positivos en inmunofluorescencia
- Solo 20% responde a prednisona

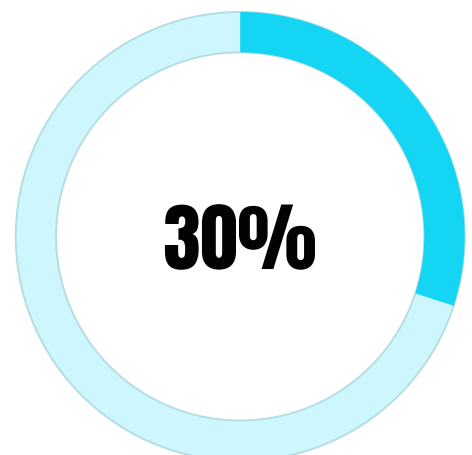
Pronóstico más sombrío con progresión a enfermedad renal terminal en 50% de casos a los 10-20 años sin remisión.



Respuesta a Corticoides



Progresión a ERT en 10-20 años



Recurrencia Post-trasplante

Alternativas Terapéuticas Avanzadas



Ciclofosfamida

Indicada en corticodependencia y recaídas frecuentes. Dosis: 2 mg/kg/día oral durante 8-12 semanas. Prolonga remisión pero requiere vigilancia por efectos adversos: neutropenia, cistitis hemorrágica, alopecia, esterilidad (dosis acumulada >250 mg/kg) y riesgo oncológico.



Inhibidores de Calcineurina

Ciclosporina o tacrolimus como tratamiento inicial en corticorresistencia. Efectivos pero requieren monitorización de niveles séricos, función renal y presión arterial. Efectos secundarios: hipertensión, nefrotoxicidad, hirsutismo, hiperplasia gingival.



Micofenolato de Mofetilo

Útil para mantener remisión en corticodependencia y recaídas frecuentes. Mejor perfil de seguridad que ciclofosfamida. Requiere monitorización de hemograma y función hepática. Tendencia a recaída tras suspensión.



Rituximab

Anticuerpo monoclonal anti-CD20. Resultados prometedores con hasta 80% de remisión libre de fármacos a 1 año en corticodependencia. Menos efectivo en multirresistencia. Ensayos aleatorizados muestran eficacia superior en pacientes sin inhibidores de calcineurina previos.

Síndrome Nefrótico Congénito

Definido como síndrome nefrótico que se manifiesta al nacer o en los primeros 3 meses de vida. Pronóstico más desfavorable que las formas de inicio tardío. Clasificación en primario (genético) o secundario (infecciones, lupus, exposición a mercurio).

1 Tipo Finlandés (NPHS1/NPHS2)

Mutaciones en genes de nefrina o podocina. Presentación al nacer con edema masivo y placenta grande (>25% peso del lactante). Proteinuria masiva con hipoalbuminemia, hiperlipidemia e hipogammaglobulinemia graves. Diagnóstico prenatal posible con α -fetoproteína elevada en líquido amniótico.

2 Síndrome de Denys-Drash (WT1)

Mutaciones en gen WT1 que alteran función podocitaria. Tríada característica: síndrome nefrótico de inicio temprano, insuficiencia renal progresiva, pseudohermafroditismo y riesgo de tumor de Wilms. Requiere vigilancia oncológica estrecha.

3 Síndrome de Pierson (LAMB2)

Anomalías de laminina $\beta 2$ en membrana basal glomerular y ocular. Además de síndrome nefrótico, presentan microcoria bilateral (miosis permanente). Afectación multisistémica con pronóstico reservado.

4 Síndrome de Galloway-Mowat

Combinación de microcefalia con hernia de hiato y síndrome nefrótico congénito. Hallazgos distintivos en biopsia renal con alteraciones de membrana basal. Asociación con discapacidad neurológica.

Manejo Integral y Complicaciones

Soporte Nutricional

Aporte proteico elevado (3-4 g/kg), lípidos y alta ingesta calórica. Suplementación de vitaminas liposolubles y hormona tiroidea. Restricción de sodio (<1.500 mg/día) y líquidos si hiponatremia. Monitorización del crecimiento y desarrollo.

Control del Edema

Diuréticos de asa (furosemida) con precaución por riesgo de hipovolemia. Albúmina al 25% (0,5-1 g/kg) seguida de furosemida en edema grave con hipovolemia. Vigilancia estricta de volumen intravascular, presión arterial y función renal.

Prevención de Infecciones

Vacunación neumocócica completa (conjugada 13-valente + polisacáridos 23-valente). Vacunación antigripal anual para paciente y contactos. Retrasar vacunas vivas hasta prednisona <1 mg/kg/día. Inmunoglobulina varicela-zóster tras exposición en inmunodeprimidos.

Pronóstico y Seguimiento a Largo Plazo

Síndrome Nefrótico Sensible a Corticoides

Pronóstico excelente con rara progresión a enfermedad renal crónica. Múltiples recaídas que disminuyen con la edad. Respuesta rápida y ausencia de recaídas en primeros 6 meses predicen evolución favorable.

Recomendaciones para familias:

- No considerar al niño como enfermo crónico
- Dieta y actividad sin restricciones en remisión
- Enfermedad generalmente no hereditaria
- Fertilidad preservada sin ciclofosfamida prolongada

La monitorización continua incluye: proteinuria domiciliaria, peso, talla, IMC, presión arterial, función renal, electrolitos, perfil lipídico y niveles de fármacos según el tratamiento específico. El seguimiento multidisciplinario optimiza los resultados a largo plazo.

Síndrome Nefrótico Resistente a Corticoides

Pronóstico más sombrío, especialmente en GESF. Insuficiencia renal progresiva conduciendo a enfermedad renal terminal. Necesidad de diálisis o trasplante renal.

Consideraciones especiales:

- 30-50% recurrencia post-trasplante en GESF
- Deterioro de calidad de vida
- Riesgo de complicaciones tromboembólicas
- Expectativa de vida reducida en ERT

Glomerulonefritis Postestreptocócica Aguda

La glomerulonefritis aguda postestreptocócica (GNAPÉ) representa un ejemplo clásico de síndrome nefrítico agudo, caracterizado por la instauración repentina de hematuria macroscópica, edema, hipertensión e insuficiencia renal. Esta condición surge como complicación de las infecciones por estreptococo β -hemolítico del grupo A, que son frecuentes en la infancia. La GNAPÉ constituye una de las causas glomerulares más frecuentes de hematuria macroscópica en niños y representa la principal causa de morbilidad asociada a las infecciones estreptocócicas del grupo A.

Las infecciones desencadenantes pueden ser faríngeas o cutáneas, causadas por cepas nefritogénicas específicas de estreptococo β -hemolítico del grupo A. La enfermedad afecta principalmente a niños de 5-12 años y es rara antes de los 3 años. El paciente típico desarrolla síntomas 1-2 semanas después de una faringitis estreptocócica o 3-6 semanas después de un pioderma estreptocócico. La gravedad de la afectación renal varía desde hematuria microscópica asintomática con función renal normal hasta hematuria macroscópica con insuficiencia renal aguda.

Etiología y Epidemiología

Cepas Nefritogénicas

La GNAPÉ aparece tras infección por cepas específicas de estreptococo β -hemolítico del grupo A. Infecciones faríngeas asociadas con serotipos M1, M4, M25 y algunas cepas de M12. Infecciones cutáneas relacionadas con serotipo M49.

Distribución Global

Se registran brotes epidémicos y acumulaciones de casos domésticos en todo el mundo. El 97% de los casos ocurre en países menos desarrollados. En países industrializados, la incidencia ha descendido por mejora de condiciones higiénicas.

Variación Estacional

Durante estaciones frías, la glomerulonefritis suele deberse a faringitis estreptocócica. En meses más cálidos, es secundaria a pioderma o infecciones cutáneas por estreptococos.

Aunque se han descrito brotes epidémicos de nefritis relacionados tanto con infecciones faríngeas como cutáneas, por lo general se trata de una enfermedad con carácter esporádico. La erradicación casi total del pioderma estreptocócico en países desarrollados ha contribuido significativamente a la reducción de casos. Los brotes pueden ocurrir en ambientes cerrados como campamentos e instalaciones militares, donde las condiciones favorecen la transmisión de infecciones estreptocócicas.

Anatomía Patológica y Patogenia

Hallazgos Microscópicos

Los glomérulos se encuentran aumentados de tamaño y relativamente exangües, mostrando proliferación difusa de células mesangiales con aumento de la matriz mesangial. Durante la fase inicial es frecuente el hallazgo de infiltrado de leucocitos polimorfonucleares en los glomérulos.

En casos más graves se pueden encontrar semilunas e inflamación intersticial. La microscopia con inmunofluorescencia revela un patrón de depósitos abultados e irregulares compuestos de inmunoglobulinas y complemento sobre la membrana basal glomerular (MBG) y en el mesangio.

Con microscopia electrónica se observan depósitos electrondensos, o "gibas", en la parte epitelial de la MBG. Estos depósitos son característicos de la enfermedad y ayudan a confirmar el diagnóstico cuando se realiza biopsia renal. La reactividad cruzada de la SPE B y otras proteínas M con distintos componentes de la membrana basal glomerular proporciona evidencia adicional de mimetismo molecular como mecanismo patogénico.

Mecanismos Inmunológicos

Los estudios morfológicos y la disminución del nivel sérico de complemento (C3) proporcionan evidencia sólida de que la GNAPÉ está mediada por inmunocomplejos. Los mecanismos probables incluyen mimetismo molecular, formación in situ de inmunocomplejos, y activación del complemento por antígenos estreptocócicos depositados directamente.

La exotoxina piógena estreptocócica (SPE B) y el receptor de plasmina estreptocócica asociado a nefritis son probables candidatos como antígenos nefritogénicos.

Manifestaciones Clínicas

Período de Latencia

1

1-2 semanas después de faringitis estreptocócica o 3-6 semanas después de pioderma estreptocócico. El antecedente de infección específica puede estar ausente porque los síntomas fueron leves o se resolvieron sin tratamiento.

2

Síndrome Nefrítico Agudo

Hematuria macroscópica, edema, hipertensión y oliguria. La gravedad varía desde hematuria microscópica asintomática con función renal normal hasta hematuria macroscópica con insuficiencia renal aguda.

3

Complicaciones Agudas

Encefalopatía hipertensiva (visión borrosa, cefaleas intensas, alteración del estado mental, crisis comiciales). Insuficiencia cardíaca y edema pulmonar (dificultad respiratoria, ortopnea, tos). Edema periférico por retención hidrosalina.

4

Resolución

La fase aguda se resuelve en 6-8 semanas. La excreción de proteínas en orina y la hipertensión se normalizan en 4-6 semanas. La hematuria microscópica puede persistir 1-2 años.

Los pacientes presentan riesgo de padecer encefalopatía o insuficiencia cardíaca secundaria a hipertensión o hipervolemia. Los efectos de la hipertensión aguda no dependen solo de la gravedad, sino también de la variación absoluta en comparación con la presión arterial basal del paciente y la velocidad del ascenso. En una minoría menor al 5% de los casos pediátricos se puede desarrollar un síndrome nefrótico. Las presentaciones atípicas incluyen pacientes con enfermedad subclínica y aquellos con síntomas graves pero con ausencia inicial de anomalías urinarias.

Diagnóstico y Pruebas Complementarias

1

Análisis de Orina

Presencia de hemáties, asociados con frecuencia a cilindros de hemáties, proteinuria y leucocitos polimorfonucleares. Posible anemia normocrómica leve como consecuencia de hemodilución y hemólisis de bajo grado.

2

Niveles de Complemento

El nivel sérico de C3 se reduce significativamente en más del 90% de los pacientes en la fase aguda y recobra valores normales a las 6-8 semanas del inicio. La CH50 sérica está por lo general disminuida, pero en la GNAPÉ el componente C4 suele ser normal o solo desciende ligeramente.

3

Evidencia de Infección Estreptocócica

Los títulos de antistreptolisina O suelen incrementarse tras infección faríngea, pero es raro tras infección cutánea. La mejor determinación para documentar infección cutánea es la medición de antidesoxirribonucleasa B. El cribado positivo con estreptozima (que mide múltiples anticuerpos) constituye una herramienta diagnóstica útil.

4

Estudios de Imagen

La resonancia magnética está indicada en pacientes con síntomas neurológicos graves y puede evidenciar síndrome de encefalopatía posterior reversible en áreas parietoccipitales en RM potenciada en T2. La radiografía de tórax está indicada en pacientes con signos de insuficiencia cardíaca o dificultad respiratoria.

El diagnóstico clínico de glomerulonefritis postestreptocócica es bastante probable en un niño que se presente con síndrome nefrítico agudo, indicios de infección estreptocócica reciente y nivel bajo de C3. Sin embargo, es importante descartar otros diagnósticos como lupus eritematoso sistémico, endocarditis, glomerulonefritis membranoproliferativa y exacerbación aguda de glomerulonefritis crónica. Las pruebas serológicas de infecciones estreptocócicas son más sensibles que los antecedentes de infecciones recientes y mucho más que los cultivos bacterianos positivos obtenidos al inicio de la nefritis aguda.

Indicaciones para Biopsia Renal

Insuficiencia renal aguda

Cuando el paciente presenta deterioro significativo de la función renal que requiere evaluación histológica para guiar el tratamiento y establecer pronóstico.

Síndrome nefrótico

Presencia de proteinuria masiva con edema generalizado, hipoalbuminemia e hiperlipidemia que sugiere afectación glomerular más extensa.

Ausencia de antecedente de infección estreptocócica

Cuando no se puede documentar infección estreptocócica reciente mediante historia clínica o pruebas serológicas, sugiriendo diagnóstico alternativo.

Niveles normales de complemento

La presencia de niveles normales de C3 y C4 hace menos probable el diagnóstico de GNAPÉ y sugiere otras etiologías de glomerulonefritis.

Persistencia de anomalías más de 2 meses

Hematuria y proteinuria, disminución de función renal y/o nivel bajo de C3 que persiste más de 2 meses desde el inicio del cuadro. Hipocomplementemia persistente puede indicar forma crónica de GN postinfección u otra enfermedad como GN membranoproliferativa.

Tratamiento y Prevención

Manejo Clínico

El tratamiento se basa en controlar los efectos agudos de la insuficiencia renal y la hipertensión. Se recomienda una pauta sistémica de penicilina durante 10 días con el fin de limitar la diseminación de los microorganismos nefritogénicos, aunque la antibioterapia no influye en la evolución natural de la GNAPÉ.

Para la hipertensión se emplean tratamientos convencionales: dieta hiposódica, restricción de líquidos, diuréticos y tratamiento farmacológico con antagonistas de los canales del calcio, vasodilatadores o inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina.

Medidas Preventivas

El tratamiento precoz con antibioterapia sistémica de la faringitis o de la infección cutánea por estreptococos no elimina el riesgo de glomerulonefritis. Se deberían realizar cultivos para la detección del estreptococo β -hemolítico del grupo A en los familiares cercanos a los pacientes que padecen glomerulonefritis aguda, en especial a los niños pequeños, e instaurar el tratamiento adecuado si procede.

También se han señalado como portadores a las mascotas domésticas, en particular a los perros. La glomerulonefritis aguda postinfección también puede aparecer después de otras infecciones por estafilococos coagulasa positivos y coagulasa negativos, *Streptococcus pneumoniae* y bacterias gramnegativas. La evolución clínica, la histopatología y los datos analíticos son similares a los descritos para la GNAPÉ.

95%

Recuperación Completa

Tasa de recuperación completa en niños con GNAPÉ

<2%

Enfermedad Crónica

Niños que desarrollan glomerulosclerosis y enfermedad renal crónica

60%

Hipertensión

Pacientes que presentan hipertensión durante fase aguda

10%

Encefalopatía

Pacientes con encefalopatía hipertensiva

Complicaciones y Pronóstico

Complicaciones Agudas

Las complicaciones agudas de esta enfermedad se deben a la hipertensión y a la insuficiencia renal aguda. El 60% de los pacientes presenta hipertensión, que se acompaña de encefalopatía hipertensiva en el 10% de los pacientes. Aunque las secuelas neurológicas a menudo son reversibles con un tratamiento adecuado, una hipertensión grave prolongada puede conducir a hemorragia intracraneal. Otras posibles complicaciones son insuficiencia cardíaca, hiperpotasemia, hiperfosfatemia, hipocalcemia, acidosis, crisis comiciales y uremia. La insuficiencia renal aguda puede requerir tratamiento con diálisis.

Pronóstico a Largo Plazo

Se produce una recuperación completa en más del 95% de los niños con GNAPÉ. Las recidivas son muy poco frecuentes. La mortalidad en la fase aguda de la enfermedad se puede evitar mediante el correcto tratamiento de la insuficiencia renal aguda, de la insuficiencia cardíaca y de la hipertensión. Con poca frecuencia, la fase aguda es grave y produce glomerulosclerosis y enfermedad renal crónica en menos del 2% de los niños afectados. La mayoría de los pacientes experimenta resolución completa de los síntomas sin secuelas a largo plazo cuando se proporciona manejo apropiado de las complicaciones agudas.

El diagnóstico diferencial de glomerulonefritis postestreptocócica incluye muchas causas de hematuria. Es posible observar una glomerulonefritis aguda tras ciertas infecciones causadas por hongos, rickettsias o virus, especialmente el de la gripe y el parvovirus. Para algunos, los términos GNAPÉ y GN aguda postinfección son sinónimos. La integración de la microscopía óptica, la microscopía por inmunofluorescencia, la microscopía electrónica, los datos de laboratorio y las manifestaciones clínicas es necesaria para diagnosticar con precisión la glomerulonefritis y establecer el pronóstico adecuado para cada paciente.