Octubre 2022

# Día del Pediatra: conscientes de los nuevos retos por la niñez colombiana









La pediatría es la medicina integral del periodo evolutivo en la existencia humana, desde la concepción hasta el fin de la adolescencia, tiempo de la vida en que cuya singularidad reside en el fenómeno del crecimiento, maduración y desarrollo biológico, fisiológico y social.

En la antigüedad no existía como una disciplina del área médica, sino que la salud de los niños, niñas y adolescentes, quedaba bajo la responsabilidad de sus madres, comadronas y médicos generales.

A partir de la época del renacimiento, comenzaron a considerarse

SOCIEDAD COLOMBIANA DE PEDIATRÍA

Junta Directiva Nacional 2022-2024

Presidente

Dr. Mauricio Javier Guerrero Román

Vicepresidente

Dra. Eliana Zemanate Zúñiga

Secretario

Dr. Alberto José Esmeral Ojeda

**Fiscal** 

Dr. Iván Alejandro Villalobos Cano

Vocales

Dra. Claudia Patricia Beltrán Arroyave Dr. Jerónimo Zuluaga Vargas Dra. Ángela María Giraldo Mejía Dr. Víctor Manuel Mora Bautista Dra. Liliam María Macías Lara Dr. Mauricio Hernández Cadena Dra. Iliana Francineth Curiel Arizmendi

Vocal Rpte. Capítulos Dra. Nury Isabel Mancilla Gómez

Expresidente

Dra. Marcela María Fama Pereira

Directora Ejecutiva Gloria Zuccardi

Subdirector de Publicaciones y Programas de Educación Virtual Óscar Ruiz

Sociedad Colombiana de Pediatría Calle 83 No. 16A-44 Of. 701, Bogotá Tels: (1) 6495352 - 7464706/07 Correo electrónico: info@scp.com.co

Diseño gráfico Andrea Blanco

Impresión

Multi-Impresos SAS, quien solo actúa como impresor

las enfermedades de los niños como una especialidad médica, iniciando con la escritura de libros de orientación pediátrica, y recién en el siglo XIX, la pediatría se convirtió en una rama científica.

Francia y Alemania fueron los países que empezaron a desarrollar conocimientos y servicios pediátricos modernos, a lo que seguidamente se crearon los primeros hospitales infantiles en Europa y Estados Unidos, antes de extenderse hacia otras regiones del mundo.

En Colombia, nuestra historia inició hacia 1917, con un recorrido de 105 años de nacimiento para lo que hoy en día se llama Sociedad Colombiana de Pediatría (SCP), en la que hemos crecido desde diferentes regiones a lo largo y ancho del país, teniendo en la actualidad una agremiación sólida, de las más importantes en Latinoamérica, la única a nivel nacional miembro de la Asociación Latinoamericana de Pediatría (ALAPE) y la Asociación Internacional de Pediatría (IPA, sigla en inglés), y que cuenta con más de 4.000 pediatras que trabajamos incansablemente por nuestra infancia y adolescencia.

La pediatría es hoy por hoy una de las especialidades que más impacta en los indicadores de salud de los diferentes países. El trabajo que día a día realizamos los pediatras se ve reflejado de manera directa en las condiciones de vida de una población especialmente vulnerable y que requiere toda la atención de nuestro sistema de salud.

Las coberturas de vacunación, la desnutrición, la obesidad, los hábitos de vida saludable, el maltrato y abuso sexual, los embarazos en adolescentes, la salud mental y el diagnóstico y tratamiento oportuno de diferentes enfermedades, entre otros aspectos importantes del



quehacer diario en pediatría, son parte de nuestro compromiso en la política pública de atención primaria, lo cual, sin duda, marca la diferencia entre el éxito o el fracaso de los resultados en salud infantil; siendo aquí el momento en que nuestro rol como pediatras sea el más destacado posible.

El 20 de octubre se celebra el Día del Pediatra, una conmemoración que se lleva a cabo desde los años 70 y que busca reconocer el trabajo de todos nosotros en beneficio de la salud y el bienestar de los niños, niñas y adolescentes.

Nosotros, los pediatras, tenemos un compromiso ineludible con nuestra niñez, debido a que la labor que realizamos en promoción, prevención y curación de la enfermedad, impacta en indicadores como las tasas de mortalidad infantil, la escolaridad y la vacunación, sin mencionar otros que no son menos importantes y se convierten en suma trascendencia para nuestro sistema de salud colombiano.

Desde la SCP rendimos un sentido homenaje y un justo reconocimiento a los pediatras, quienes día a día entregan su corazón al cuidado y la salud de la infancia y adolescencia, nuestro mayor tesoro.

¡Feliz Día del Pediatra para todos!

Mauricio Guerrero Román Presidente SCP



## Foros Regionales de Actualización en Vacunas han capacitado a más de 500 asistentes a nivel nacional



Montería, Valledupar, Santa Marta y Cartagena han sido las ciudades a donde hemos llegado con este evento académico, liderando nuestra campaña 'La SCP más cerca de ti'.

La Sociedad Colombiana de Pediatría (SCP) recorre varias capitales del territorio nacional con sus Foros Regionales de Actualización en Vacunas, un evento que tiene como propósito actualizar y capacitar conocimientos acerca de enfermedades prevenibles por vacunación, así como en todo lo relacionado con las vacunas que conforman el Programa Ampliado de Inmunizaciones (PAI), del Ministerio de Salud y Protección Social.

Pediatras y personal vacunador de cada región visitada son el público principal de estas sesiones académicas, las cuales están a cargo de los subespecialistas pediatras infectólogos y epidemiólogos quienes integran nuestro Comité de Vacunas al igual que el Comité Nacional de Prácticas de Inmunización, como asesor del Gobierno Nacional. Más de 500 asistentes se han beneficiado con estos encuentros, cuyo fin es aportar a la salud y el bienestar de los niños, niñas y adolescentes colombianos.

Temas como lo que el pediatra debe saber en vacunación, vacunación a lo largo de la vida, presente y futuro de la vacunación Covid-19, epidemiología y vigilancia en enfermedades inmunoprevenibles, y novedades en el PAI, entre otros, se encuentran en la programación.

La SCP llegará en lo que resta del año a otras ciudades como Riohacha, Bucaramanga, Cúcuta, Cali, Medellín y por supuesto, a la capital de la República en donde se espera la participación de profesionales y personal de la salud; con la presencia, al finalizar este 2022, de más de 1.500 personas en estas jornadas que, sin duda, fortalecen la labor en

el área de infectología pediátrica a nivel nacional, abordando el manejo y tratamiento de las enfermedades inmunoprevenibles.

Los participantes a cada uno de estos importantes foros regionales reciben su certificado virtual de asistencia, el cual en el caso de nuestros pediatras, suma puntos en su proceso dentro del Programa de Recertificación Voluntario en Pediatría - PRECEP, de la SCP.









Regional Cauca cumplió su evento académico de 2022

## XXIV Jornada de Pediatría y III Encuentro de Egresados de Pediatría de la Universidad del Cauca, en Popayán



El mes pasado, la regional Cauca de la Sociedad Colombiana de Pediatría realizó su evento académico anual, en esta oportunidad la XXIV Jornada de Pediatría en memoria del doctor Gustavo Caviedes que se llevó a cabo de manera presencial y también en modalidad virtual, en el Centro de Convenciones Casa de la Moneda en Popayán. En el marco de esta jornada, se cumplió el III Encuentro de Egresados de Pediatría de la Universidad del Cauca.

Alrededor de 250 asistentes participaron del evento híbrido, el cual tuvo como propósito hacer énfasis en el perfil descriptivo y analítico de salud en la población infantil de esta región, disponible en el Análisis de Situación en Salud Departamental (ASIS) del Cauca. Entre los temas desarrollados, se encuentran: niño politraumatizado, niño con taquiarritmias y síndrome hemorragíparo, uso racional de terapia hídrica, trastornos electrolíticos en urgencias y de la conducta alimentaria, abordaje del paciente con talla baja, asma en pediatría, lactancia materna y problemas en los adolescentes.

"Nuestra regional Cauca SCP trabaja en la educación continua de pediatras, residentes, médicos generales, enfermeros y otros profesionales de la salud, reforzando las medidas de protección y prevención. En esta ocasión, dedicamos un espacio especial para el abordaje de problemas de salud mental en adolescentes, capacitando a los maestros del sector público y privado en conjunto con la Secretaría de Educación y Cultura del Cauca", indicó la Dra. Ginna Cabra, Presidente de la regional.

Se premiaron, además, los mejores trabajos de investigación en un concurso para estudios originales y reportes de caso. Por otra parte, se hizo un homenaje póstumo al Dr. Gustavo Caviedes, quien formó a varias generaciones de pediatras en la U. del Cauca.

En memoria del Dr. Carlos Ortiz

#### Jornadas Regionales de Pediatría en Girardot, con gran participación



Con varios temas dentro de su programación académica, nuestra regional Girardot Sociedad Colombiana de Pediatría desarrolló en septiembre las Jornadas Regionales de Pediatría en el Hotel Tocarema, con una asistencia aproximada de 200 profesionales de la salud de Cundinamarca. El acto inaugural estuvo a cargo del Dr. Rafael Bocanegra, Presidente de esta regional.

Destacados conferencistas para cada subespecialidad fueron los encargados de dirigir las charlas en diagnóstico precoz de displasia de cadera, trastornos del aprendizaje, malnutrición infantil, alimentación complementaria, alergia alimentaria, estreñimiento crónico funcional en pediatría, síntomas del autismo, abordaje práctico del asma, enfoque diagnóstico de cardiopatías congénitas, enfermedad neumocócica invasiva y trauma craneoencefálico, entre otras.

"Es un buen balance y una gran asistencia de parte de los pediatras y profesionales de la salud de la región, quienes aceptaron la invitación de nuestra regional Girardot SCP y además, se reencontraron e integraron en un momento muy especial entre colegas y amigos", destacó el Dr. Bocanegra dando las gracias por la participación.







## HIPOFOSFATASIA INFANTIL: UN TRASTORNO ÚNICO DE LA MINERALIZACIÓN ÓSEA

#### Introducción

La hipofosfatasia es una enfermedad del metabolismo mineral óseo causada por un déficit de actividad de la fosfatasa alcalina, debido a la existencia de mutaciones en el gen ALPL. Dada su baja prevalencia se considera una enfermedad Huérfana; la definición de las enfermedades huérfanas es variable entre los diferentes países, en Colombia según la Ley 1392 de 2010/Ley 1438 de 2011 es aquella enfermedad crónicamente debilitante, grave, que amenaza la vida y con una prevalencia menor de 1 por cada 5.000 personas. La prevalencia estimada de la hipofosfatasia varía de acuerdo con la referencia considerada: en un análisis de las mutaciones de ALPL realizado en 2011, se evidenció que la prevalencia en Europa de las formas severas es de 1 en 300.000 y de las formas moderadas de 1 en 6.370 personas (1,2).

## Fisiopatología

El gen ALPL codifica para la Fosfatasa alcalina (FAL) no especifica de tejido (TNSALP por sus siglas en inglés) y sus mutaciones condicionan una baja actividad de la enzima. Esta enzima se encuentra de forma abundante en tejidos como el óseo, el tejido dental, el riñón y el hígado (1) y se ubica en la membrana extracelular, donde ejerce su función al hidrolizar fosfatos sobre sus sustratos, la baja actividad de la enzima condiciona la acumulación de sus sustratos principales como son el Pirofosfato inorgánico (PPi), el piridoxal 5 fosfato (PLP) y la fosfoetanolamina (PEA).

El Pirofosfato inorgánico es un inhibidor de la formación de los cristales de hidroxiapatita afectando el proceso de mineralización ósea produciendo raquitismo y promoviendo alteraciones en el metabolismo del calcio y del fosforo, adicionalmente, los niveles incrementados de pirofosfato inorgánico favorecen la formación y disposición de cristales de pirofosfato dihidrato (CPPD), condrocalcinosis, pseudogota y artropatía (figura 1)(1,3).



Figura 1: Fisiopatología HPP en el hueso

A nivel del sistema nervioso central la baja actividad enzimática favorece la disminución en el piridoxal, importante cofactor en la síntesis de GABA (neurotransmisor inhibitorio), lo que conlleva a la presencia de convulsiones que responden a la vitamina B6. El rol fisiológico de la fosfoetanolamina y el impacto de su acumulación en la Hipofosfatasia no está claramente establecido.

## (aracterísticas clínicas

La hipofosfatasia representa un conjunto de signos y síntomas que se presentan desde el periodo perinatal hasta la edad adulta y se ha hecho un esfuerzo para su descripción nosológica; en la actualidad se describen diferentes formas clínicas de la hipofosfatasia basadas en la severidad, la edad de inicio de los síntomas y las características, así (4,5):

Hipofosfatasia Perinatal: es aquella que se manifiesta desde el periodo intrauterino hasta el nacimiento, es la forma más severa de hipofosfatasia y se presenta con profunda hipo mineralización ósea, las extremidades pueden ser cortas y arqueadas, debido a las deformidades marcadas a nivel de la reja costal los pacientes presentan hipoplasia pulmonar asociado a traqueomalacia y debilidad muscular, el compromiso respiratorio y la subsecuente falla respiratoria son comúnmente la causa de fallecimiento de los pacientes: pueden además presentar síntomas inespecíficos como irritabilidad, hemorragia intracraneal, fiebre, apneas y bradicardia; los huesos del cráneo tienden a estar mineralizados solo a nivel central dando la apariencia de suturas muy amplias sin embargo estas están Adicionalmente, pueden funcionalmente cerradas. presentar convulsiones que responden al manejo con vitamina B6 (4,5).

Hipofosfatasia Infantil: Es aquella cuyos síntomas se manifiestan desde el nacimiento hasta antes de los 6 meses de edad, su presentación clínica equivale a un continuo de la anterior y aunque puede no manifestarse del nacimiento su severidad es moderada presentando alimentación difícil, fallo en el medro y retardo en el neurodesarrollo, al igual que los pacientes con HPP perinatal cursan con raquitismo y deformidades torácicas que pueden llevar a complicaciones respiratorias. En este grupo es frecuente evidenciar craneosinostosis que conduce a hipertensión intracraneal y las respectivas complicaciones. También presentan hipercalcemia que conlleva a anorexia, vómitos, deshidratación y estreñimiento entre otros como



hipercalciuria, hiperfosfatemia y nefrocalcinosis. La mortalidad, aunque es menor que en la forma perinatal sigue siendo elevada (5,6).

Hipofosfatasia Pediátrica: Es la forma clínica que se manifiesta desde los 6 meses hasta los 18 años de edad, sus manifestaciones ampliamente variables son presentación y en severidad, los pacientes pueden presentar pérdida prematura de los dientes, usualmente indolora y con raíz intacta; las formas con sintomatología clínica más severa presentan dolor óseo significativo, debilidad muscular y dificultad para hacer tareas de la vida diaria como jugar o subir escaleras, impactando significativamente la calidad de vida de los niños y adolescentes; dentro de los hallazgos radiológicos característicos se encuentra las "lenguas de radiolucencia" en los huesos largos que se proyectan de las placas de crecimiento a las metáfisis (figura 2), otros hallazgos incluyen fisis irregulares. Los adolescentes con HPP pueden tener talla baja y reportar fracturas metatarsianas de difícil consolidación (4,5,6).



Figura 2. En el gráfico se evidencian las lenguas de radiolucencia en todas las metáfisis. Der: La irregularidad metafisaria es especialmente prominente en la cabeza del peroné - femur distal - tibia proximal. Izq: La irregularidad metafisaria es especialmente prominente en el cúbito distal.

Tomado de Aetiology, nosology, pathogenesis, diagnosis and treatment (p 4) por Whyte, M. Nat Rev Endocrinol, 2016.

### Diagnóstico

El compromiso de cualquiera de los sistemas: esquelético, reumatológico, renal, neurológico y/o dental, asociado a la identificación de una actividad de la fosfatasa alcalina baja en suero (figura 3) lleva al diagnóstico. La fosfatasa alcalina debe ser ajustada por edad y por género. La hipofosfatasemia es la característica bioquímica más importante para el diagnóstico diferencial de la Hipofosfatasia con otros raquitismos, en los cuales la FAL tiende a estar elevada o normal. Hasta el momento se han

#### Referencias:

- 1. Rockman-Greenberg, Pediatr Endocrinol Rev, 2013.
- $\textbf{2.} \ Whyte \ et \ al, Poster \ presented \ at: 2014 \ Pediatric \ Academic \ Societies \ and \ Asian \ Society \ for \ Pediatric \ Research$
- Joint Meeting, 2014.
- 3. Mornet et al, GeneReviews, 2007.
- 4. Turan et al, J Clin Res Pediatr Endocrinol, 2011.

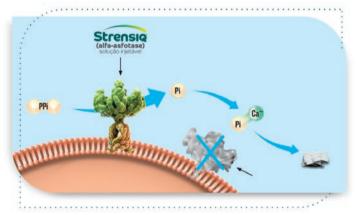
identificado aproximadamente 410 mutaciones en el gen ALPL, la mayoría de ellas siendo del tipo missense, lo cual puede explicar la heterogeneidad en la presentación clínica de la enfermedad.



Figura 3: Algoritmo Diagnóstico

#### Tratamiento

El Manejo de la hipofosfatasia debe ser multidisciplinario y se deben tener en cuenta la forma clínica al igual que las metas terapéuticas, individualizando cada paciente. En 2015 fue aprobada la terapia de reemplazo enzimático con Asfotasa Alfa, que restaura el metabolismo óseo con adecuados resultados clínicos en los pacientes.



#### Bibliografía

Pediatrics, 209, pp.116-124.e4.

- 1. Whyte, M. Hypophosphatasia aetiology, nosology, pathogenesis, diagnosis and treatment. Nat Rev Endocrinol 12, 233–246 (2016).
- 2. Colombia, M., 2022. Enfermedades huérfanas. [online] Minsalud.gov.co. Available at: <a href="https://www.minsalud.gov.co/salud/publica/PENT/Paginas/enfermedades-huerfanas.aspx">https://www.minsalud.gov.co/salud/publica/PENT/Paginas/enfermedades-huerfanas.aspx</a> [Accessed 21 September 2022].
- 3. Zarante Bahamon, A., Prieto Rivera, J., Rojas, J., Gonzalez Lopez, V., Vargas, V. and Rosero Arevalo, M., 2021. Clinical Variability of Hypophosphatasia in Colombian Patients: Case Reports. Journal of Endocrinology and Metabolism, 11(2), pp.56-64.

  4. Whyte, M., Leung, E., Wilcox, W., Liese, J., Argente, J., Martos-Moreno, G., Reeves, A., Fujita, K., Moseley, S., Hofmann, C., Beck, M., DiMeglio, L., Wuh-Liang Hwu, P., Simmons, J., Steelman, J., Steiner, R. and Superti-Furga, A., 2019. Natural History of Perinatal and Infantile Hypophosphatasia: A Retrospective Study. The Journal of
- 5. Tournis, S., Yavropoulou, M., Polyzos, S. and Doulgeraki, A., 2021. Hypophosphatasia. Journal of Clinical Medicine, 10(23), p.5676.
- 6. Prieto JC, De La Torre A, Galbán M, Llano JP, Mejía N, Zarante AM, Acosta J, et al. Consenso colombiano para el manejo de pacientes con Hipofosfatasia. Pediatr. 2019;52(1): 1-7
- 7. Khosrow Adeli, Victoria Higgins, Karin Trajcevski & Nicole WhiteAl Habeeb .The Canadian laboratory initiative on pediatric reference intervals: A CALIPER white paper, Critical Reviews in Clinical Laboratory Sciences. 2017; 54:6, 358-413.

ESPACIO PUBLICITARIO: La Sociedad Colombiana de Pediatría no es autora de este contenido e invita a que cada quien lo evalúe de acuerdo a la mejor evidencia.

### EI LÍMITE INFERIOR NORMAL DE FAL ES SIGNIFICATIVAMENTE

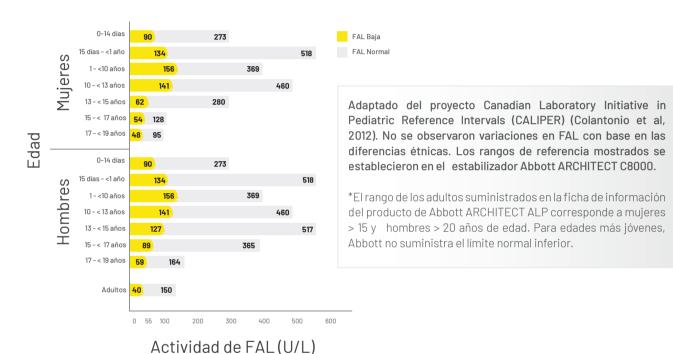
más alto en los niños que en los adultos<sup>12</sup>

Escanee para conocer más sobre CALIPER



El crecimiento y desarrollo afectan profundamente el rango normal de FAL<sup>13</sup>

#### Rangos de referencia de FAL ajustados por edad y sexo (U/L)



Escanee para utilizar nuestra calculadora de HPP basada en FAL



La evaluación confiable de la FAL requiere de rangos de referencia ajustados por edad y sexo<sup>14</sup>.

#### Referencias:

- 1. Rockman-Greenberg, Pediatr Endocrinol Rev, 2013.
- 2. Whyte et al, Poster presented at: 2014 Pediatric Academic Societies and Asian Society for Pediatric Research Joint Meeting, 2014.
- 3. Mornet et al, GeneReviews, 2007.
- 4. Turan et al, J Clin Res Pediatr Endocrinol, 2011.

Material exclusivo para el cuerpo médico.

 $Strensiq^{\circledcirc} es \ una \ marca \ registrada \ de \ Alexion \ Pharmaceuticals, Inc. \ @ \ 2014, todos los \ derechos \ reservados.$ 

Strensiq® 40 mg/ml solución inyectable Registro Sanitario No. INVIMA 2020M-0019939 Strensiq® 100 mg/ml solución inyectable Registro Sanitario No. INVIMA 2020M-0019887



Alexion Pharma Colombia, S.A.S. Carrera 9 No. 115-06/30, Oficina 2904 Edificio Tierra Firme Bogotá – Colombia. Teléfono: (57) 1 658 1888. Fax +(57) 1 6581888.