

CRECIMIENTO EN CHARGE – INFORMACION PARA MEDICOS

Kim Blake, M.D.

IWK Grace Health Centre, 5850 University Ave., Halifax, Nova Scotia B3J 3G9, Canada

✉ kblake@is.dal.ca ☎ (902)420-6499

El crecimiento en niños con CHARGE tiene consideraciones especiales en cada una de las tres fases: Bebé, Niño, Puberal de crecimiento rápido

1. Fase Bebé:

En el nacimiento los niños con CHARGE generalmente tienen pesos y longitudes normales.¹ No obstante, dentro de los primeros 9 meses de vida hay una declinación que se aparta de la curva de crecimiento normal, bajando y a menudo por debajo del tercer percentil. Este patrón de crecimiento puede estar relacionado con repetidas hospitalizaciones, pobre alimentación, enfermedades graves tales como neumonías y múltiples cirugías. La fase bebé de crecimiento es principalmente determinado por la nutrición y aquellos niños con CHARGE que mantienen sus pesos en los primeros meses son aquellos que han tenido mayor aporte nutricional, generalmente en forma de alimentación asistida.¹

2. Fase Niño:

Aunque la tasa de crecimiento es más lenta, esta fase de crecimiento es el principal determinante de peso final porque ésta dura más que las otras fases. La nutrición adecuada es fundamental en esta fase pero también las hormonas juegan un papel (tiroxina y hormona del crecimiento). La deficiencia en la hormona del crecimiento es rara pero hay un incremento en la incidencia en CHARGE.^{3,4} Los niños preadolescentes puede tener una tasa más normal de crecimiento aunque el pobre crecimiento cuando bebé y una falta de recuperación de ese crecimiento cuando niño frecuentemente resulta en un promedio de estatura a o por debajo del tercer percentil.

3. Fase Puberal de crecimiento rápido

La desaceleración del crecimiento asociado con un retraso en la pubertad sucede en más del 70 por ciento de los niños con CHARGE y esto necesita ser bien controlado. El crecimiento en la pubertad involucra la interacción de los esteroides sexuales, especialmente la testosterona y el estrógeno asociado con la hormona del crecimiento. Hay evidencia anecdótica que los adolescentes con CHARGE tienen fusión de sus epífisis a una edad más tardía y por eso frecuentemente continúan creciendo después de los 20 años.

La mayoría de los niños con CHARGE tienen resultados normales en la evaluación de la estimulación con hormona de crecimiento. Un tratamiento arbitrario con hormona de crecimiento en pacientes que tienen niveles normales de hormona de crecimiento no ha sido debidamente estudiado y probablemente no es aconsejado.

Nutrición “Crecimiento y Nutrición están considerablemente relacionados”

Los niños necesitan una cantidad adecuada y balanceada de comida para un óptimo crecimiento y desarrollo. Los bebés con CHARGE que tienen muchas cirugías y una merma en su consumo nutricional puede necesitar recuperar crecimiento y sus requerimientos energéticos pueden ser de 150 a 200 kcal/kg/d.

Valores Referenciales para Requerimientos de Energía y Proteínas		
Edad	Energía Kcal/kg/d	Proteína Gm/kg/d
0-6 meses	115	2.2
6 meses - 6 años	95	1.8
7 años – 10 años	75	1.2
11 – 16 años	60	1

TEMAS SOBRE LA ALIMENTACION EN EL BEBE Y LA INFANCIA

Síntomas y Conductas de los Problemas de Deglución (Vea también la sección Deglución)

1. La historia de la alimentación puede incluir:
Tos y ahogo, reflujo nasofaríngeo, congestión nasal, comida succionada desde la nariz o desde la traqueotomía.
2. Dificultades crónicas del pecho.
Neumonías recurrentes, apneas, frecuentes infecciones en el tracto respiratorio.
3. Otras conductas.
El bebé puede tener estrés cuando es alimentado exteriorizado por sudación, jadeo, tensión, patrón de succión prolongado o acortado. En los niños, otros síntomas pueden ser mostrados, es decir, acumulación de secreción, comida que queda en la boca, ahogo, ojos lacrimosos o tambalear la cabeza adelante y estrés facial.

Más del 90% de los niños con CHARGE tienen dificultades para deglutir comidas de diferentes texturas. Como una consecuencia de eso, los padres frecuentemente interrumpen la alimentación a sus niños con comidas sólidas.

Los niños con atresia coanal bilateral posterior muchas veces tienen los problemas más severos de alimentación y pueden manifestar fallas significativas para crecer.⁴ En algunos casos, hay obvias razones fisiológicas para esos problemas, como fisura de labio o paladar, parálisis facial, atresia coanal, fístula traqueoesofágica. Anormalidades ocultas de la faringe y laringe han sido también descritas.⁴ Estas necesitan ser consideradas en los niños y bebés con problemas de alimentación. Uno de los problemas crónicos más difíciles de asistir que tienen que enfrentar las familias es el reflujo gastroesofágico. No hay un remedio rápido para este problema y diferentes centros ofrecen sus equipos de expertos.

Cuando se emplea la gastrostomía de tubo, los niños corren el riesgo de una hipersensibilización faríngea, significa que rechazan sustancias y objetos en sus bocas, especialmente aparatos para alimentación. Es por eso importante tratar y mantener estimulada la faringe oral aunque el niño esté siendo alimentado por gastrostomía o yeyunotomía de tubo. Aun con una terapia agresiva muchos niños con CHARGE continúan teniendo problemas de alimentación en su preadolescencia y más adelante. Los padres también informan de excesivos cólicos abdominales del tipo comúnmente encontrado en la infancia lo que se puede presentar en los niños en edad escolar y más adelante. La etiología de estos cólicos es desconocida pero es probablemente de naturaleza orgánica.

Asistencia General en la Alimentación en un bebé con CHARGE

- . Posición del bebé o niño
- . Uso de diferentes texturas para encontrar una que funcione
- . Precaución con la aspiración
- . Asistencia compulsiva durante los resfríos
- . Todos los de arriba pueden ser guiados por un equipo de alimentación que debería incluir un terapeuta ocupacional, un fisioterapeuta, un terapeuta del habla, un psicólogo conductista y un nutricionista.

Alimentación de Pecho a menudo es difícil en bebés con CHARGE porque sus numerosas cirugías pero no imposible especialmente si se usa leche de pecho previamente succionada.

Destete:

Las comidas sólidas son generalmente introducidas entre los 3 y 6 meses de edad. Después de 6 meses de edad, la leche sólo puede llevar a una anemia y deficiencias de vitaminas y hierro. La comida en trozos, que usualmente se introduce alrededor de los 6 meses, son duras para manejar a los niños con CHARGE. Las diferentes texturas y gustos pueden ser también un problema. Muchas familias usan mucha comida en forma de purés hasta la infancia.

Problema para crecer:

Todos los niños con enfermedades crónicas tienen problemas para crecer. La enfermedad congénita del corazón o los desórdenes respiratorios solos pueden ser responsables del problema para crecer. En los niños con CHARGE, la mala nutrición puede resultar de una combinación de la disminución del consumo, mala absorción y aumento de lo requerido debido al incremento en el trabajo para respirar. La mala nutrición desde muchos aspectos del CHARGE puede explicarse por la alimentación asistida. La mala nutrición debe ser reconocida y definida con precisión para que puedan tomarse decisiones acerca de la alimentación. Las evaluaciones son divididas en estudiar el consumo de la dieta pasada y presente, medidas y evaluaciones de laboratorio como en la tabla de arriba. La consecuencia de la mala nutrición es un desorden multi-sistema. La mala nutrición empeora la secuela de la enfermedad, la disfunción de músculos respiratorios y puede demorar un niño que está siendo amamantado desde un respirador mecánico. Los niños malnutridos son menos activos, menos exploradores y más apáticos. Estas anomalías conductuales son rápidamente revertidas con una alimentación apropiada.

Evaluación del Estado Nutricional
Antropometría
. peso
. estatura
. circunferencia del brazo medio
. consistencia de los pliegues de la piel
Datos de Laboratorio
. baja plasma albúmina
. baja concentración de minerales específicos y vitaminas
Consumo de comida
. dietario recordado
. dietario diario
Inmunodeficiencia
. bajo recuento de linfocitos
. Defecto de inmunidad mediada por células

Baja Estatura o Falla para Crecer

La baja estatura y falla para crecer son generalmente definidos como estatura y peso por debajo del 2do y 3er percentil (aproximadamente 2 desviaciones estándar debajo de la media). Las mediciones seriadas son muchas veces la mayor ayuda que permiten detectar cambios en la tasa de crecimiento. La falla en el crecimiento puede ser definida desde los parámetros de crecimiento del niño bajando a través de las líneas percentilares trazadas en el gráfico de crecimiento. De este modo, la falla en el crecimiento puede ser identificada aun cuando la estatura y peso del niño estén aún sobre el 2do o 3er percentil. Como la mayoría de los niños con CHARGE tienen una longitud y peso normal en el nacimiento, luego es frecuentemente obvio dentro de los 9 meses cuando ellos caen fuera de los percentiles medios. Los niños con CHARGE que sufren de mala nutrición y enfermedades crónicas son muchas veces moderadamente cortos pero significativamente de bajo peso. En contraste, si una deficiencia en la hormona de crecimiento es la causa del retraso en el crecimiento, los niños tienen un sobrepeso con respecto a su estatura.

La baja estatura puede causar problemas psicológicos. Los adultos asumen que los niños son más jóvenes que sus verdaderas edades y así los tratan incorrectamente.

Hormona del crecimiento

El diagnóstico de la deficiencia de la hormona del crecimiento es difícil debido al pulsador natural de la secreción de la hormona del crecimiento. En los exámenes de estimulación de la glándula pituitaria, se usan una variedad de estímulos para provocar la emanación de la hormona del crecimiento. El más común es la clonidina, glucógeno e insulina que induce hipoglucemia. La hipoglucemia inducida por la insulina es potencialmente peligrosa. Para evitar estas complicaciones el examen debería ser realizado sólo por centros especializados. La deficiencia de la hormona del crecimiento se trata con hormona de crecimiento biosintética, la cual es dada mediante una inyección subcutánea diariamente. Hay otras aplicaciones en la terapia de la hormona del crecimiento, lo cual está en estudio incluyendo niños con diferentes síndromes y aquellos con enfermedades crónicas. El CHARGE caería dentro de este grupo, sin embargo, no está siendo usado por el momento por niños que no han sido diagnosticados con deficiencia en la hormona del crecimiento.

REFERENCIAS

1. Blake K, Kirk JM, Ur E. Growth in CHARGE association, Arch. Dis. Child. 1993;68:508-509.
2. Harvey AS, Leaper PM, Bankier A. CHARGE Association: Clinical Manifestations and Developmental Outcome. 1991;39:48-55.
3. August, PA, Rosebaum KN, Friendly, D. Hypopituitarism and the CHARGE association. J. Pediatr. 1983;103-424-425.
4. Blake KD, Russell-Eggitt IM, Morgan DW et.al. Who's in CHARGE? Multidisciplinary management of patients with CHARGE association. Arch. Dis. Child. 1990;65:217-223.
5. Davenport SLH. Understanding neurologic impairment is key to improved prognosis in CHARGE syndrome. Topics in Pediatrics. 1993;11:11-14.