



# ARCHIVOS VENEZOLANOS DE PUERICULTURA Y PEDIATRÍA

## CONTENIDO

Vol. 76, N° 4

Octubre - Diciembre

2013

### **EDITORIAL:**

RETOS PARA EL PEDIATRA EN LA VENEZUELA DE HOY

Darda Ramírez ..... 137

### **ARTÍCULOS ORIGINALES:**

ENFERMEDAD INVASIVA POR *NEISSERIA MENINGITIDIS*, ALERTA EPIDEMIOLÓGICA

Pedro Macuarisma Velásquez, Janette Laya, Pedro Macuarisma Lezama ..... 138

EPILEPSIA Y ENFERMEDADES NEURO CUTÁNEAS. ABORDAJE EN NEUROPEDIATRÍA

María Gabriela Jiménez Méndez, Freda Hernández de París, Laura S Calzadilla,  
Gabriela del Valle Ríos, Fátima Correia ..... 144

SÍNDROME DE DOWN. EXPERIENCIA MATERNAL DE CRIANZA:

ENTRE ALEGRÍAS Y TRISTEZAS

Miriam Bastidas Acevedo, Gustavo Ariza Marriaga, Liliana Zuliani Arango ..... 151

### **CASO CLÍNICO:**

ENCEFALOPATÍA METABÓLICA EN ACIDEMIA ISOVALÉRICA: INFORME DE CASO

Lorena Esperanza Barreto Espinoza, Nahilse Alejandra Tineo Ramos,  
José Antonio Romero Toro, Pedro Macuarisma Lezama ..... 159

### **ARTÍCULO DE REVISIÓN:**

NORMATIVA LEGAL DE PROTECCIÓN A LA LACTANCIA MATERNA EN VENEZUELA

Evelyn Mercedes Niño ..... 162

AGRADECIMIENTO PARA LOS ÁRBITROS EN 2013 ..... 169

ÍNDICE ACUMULADO POR AUTORES

ÍNDICE ACUMULADO POR TÍTULOS

ÍNDICE ACUMULADO POR PALABRAS CLAVE ..... 169

NORMAS PARA LA PUBLICACIÓN DE TRABAJOS EN LA REVISTA ARCHIVOS

VENEZOLANOS DE PUERICULTURA Y PEDIATRÍA. .... VII



# ARCHIVOS VENEZOLANOS DE PUERICULTURA Y PEDIATRÍA

## CONTENTS

Vol. 76, N°4

October - December

2013

### **EDITORIAL:**

CHALLENGES FOR PEDIATRICIANS IN VENEZUELA TODAY

Darda Ramírez ..... 137

### **ORIGINAL ARTICLES:**

*NEISSERIA MENINGITIDIS* INVASIVE DISEASE, EPIDEMIOLOGICAL ALERT

Pedro Macuarisma Velásquez, Janette Laya, Pedro Macuarisma Lezama ..... 138

EPILEPSY AND NEURO CUTANEOUS DISEASES. APPROACH IN NEURO PEDIATRÍCS.

María Gabriela Jiménez Méndez, Freda Hernández de París, Laura S Calzadilla,  
Gabriela del Valle Ríos, Fátima Correia ..... 144

MATERNAL EXPERIENCE OF RAISING CHILDREN WITH DOWN'S SYNDROME:  
BETWEEN JOYS AND SORROWS.

Miriam Bastidas Acevedo, Gustavo Ariza Marriaga, Liliana Zuliani Arango ..... 151

### **CLINICAL CASE:**

METABOLIC ENCEPHALOPATHY IN ISOVALERIC ACADEMIA: CASE REPORT

Lorena Esperanza Barreto Espinoza, Nahilse Alejandra Tineo Ramos,  
José Antonio Romero Toro, Pedro Macuarisma Lezama ..... 159

### **REVIEW ARTICLE:**

LEGAL NORMATIVE OF BREASTFEEDING PROTECTION IN VENEZUELA

Evelyn Mercedes Niño ..... 162

AKNOWLEDGMENT FOR REFEREES IN 2013 ..... 169

CUMULATIVE INDEX BY AUTHORS

CUMULATIVE INDEX BY TITLES

CUMULATIVE INDEX BY KEY WORDS ..... 170

INSTRUCTIONS FOR AUTHORS REGARDING SUBMISSION OF MANUSCRIPTS

TO ARCHIVOS VENEZOLANOS DE PUERICULTURA Y PEDIATRÍA. .... VII



# ARCHIVOS VENEZOLANOS DE PUERICULTURA Y PEDIATRÍA

FUNDADOR DE LA REVISTA  
Pastor Oropeza (†)

## COMITÉ EDITORIAL

Michelle López  
Coromoto Tomei  
Huniades Urbina  
Nora Maulino  
Brenda Hutton  
Ana Graciela Angulo  
Jaime Furzán

## ADMINISTRADORA

Isabel Campos Cavada

## CONSEJEROS ASESORES

Ricardo Archila G.  
Alberto Bercowsky  
Héctor L. Borges Ramos  
Humberto Gutiérrez R.  
Jesús Eduardo Meza Benítez  
Nelson Orta Sibú  
Nahem Seguías Salazar  
Marco Tulio Torres Vera  
Eduardo Urdaneta (†)  
Jesús Velásquez Rojas  
Gladys Perozo de Ruggeri  
Juan Félix García  
Alberto Reverón Quintana  
Peter Gunczler  
Francisco Carrera Michelli  
Elizabeth Chacón de Gutiérrez  
Huniades Urbina-Medina

## COMERCIALIZACIÓN Y DISTRIBUCIÓN:

**JAI 18 EDITORIAL, C.A.**

Av. Alfredo Jahn, entre 3ra. y 4ta. Trans. de Los Palos Grandes,  
Res. Grand Plaza, Apto. 8-A, Caracas-Venezuela  
Telfs.: (0212) 314.76.12 / 327.90.42 / 285.07.23  
email: jai18editorial@gmail.com

## SOCIEDAD VENEZOLANA DE PUERICULTURA Y PEDIATRÍA

Urb. La Castellana, Av. San Felipe, entre 2da. Transversal,  
y calle José Angel Lamas, Centro Coinasa, Mezzanina, Local 6  
Telf.: (0212) 263.7378 / 2639. Fax: (0212) 267.6078  
e-mail: svpediatria@gmail.com / Web Site: pediatria.org

## DELEGADOS DE LAS FILIALES PARA EL COMITÉ EDITORIAL

ANZOÁTEGUI  
Eudis Rubio  
APURE  
Henry Sánchez  
ARAGUA  
Gloria Colmenares  
BARINAS  
Mary Maldonado  
BOLÍVAR  
Enma Graterol  
CARABOBO  
Federico Ortega Vita  
COJEDES  
Yadira Hernández de Lerzundy  
DELTA AMACURO  
Julio Romero Colon  
FALCÓN  
Maritza Piña Rujano  
GUÁRICO  
Carmen Cecilia Gómez  
LARA  
Gloria Quiroz Abreu  
MÉRIDA  
Luis A. Molina R.  
MIRANDA  
Luis E. Mota A.  
MONAGAS  
Vilma Carrizales  
NUEVA ESPARTA  
Antonino Cibella  
PORTUGUESA  
Zaldivar Zuñiga Medina  
SUCRE  
Ruth Meneses  
TÁCHIRA  
José Vicente Franco  
TRUJILLO  
Juan J. Pineda  
VARGAS  
Zaida Velasquez de M.  
YARACUY  
Alfredo Trejo  
ZULIA  
Gina Tota

## EDICIÓN: CLARA MARGARITA ESCOBAR.

Telf 0426-510.6795 / email: a.clarame@gmail.com

**Volumen 76 / número 4**  
**Octubre - Diciembre / Año 2013**  
**Impresión 200 ejemplares**

**Depósito legal p 193602DF832**  
**ISSN 0004-0649**



# SOCIEDAD VENEZOLANA DE PUERICULTURA Y PEDIATRÍA

## JUNTA DIRECTIVA CENTRAL 2011 - 2013

Presidente: Dr. Armando J. Arias Gómez  
 Vicepresidente: Dr. Juan F. Marcano Lucero  
 Secretaria Ejecutiva: Dra. Magdalena Sanchez Aguilar  
 Secretaria de Finanzas: Dra. Isabel Campos Cavada  
 Secretaria de Educación Médica Continua: Dra. Issis J. Lunar Sole  
 Secretaria de Relaciones Institucionales: Dra. Gloria del C. Mora de Sánchez  
 Secretaria de Información y Difusión: Dra. Keila Paz Correa

Presidente  
 Vicepresidente  
 Secretaria Ejecutiva  
 Secretaria de Finanzas  
 Secretaria de Educación Médica Continua  
 Secretaria de Relaciones Institucionales  
 Secretaria de Información y Difusión

**BOLÍVAR**  
 Dra. Emma Graterol  
 Dra. Zandra Duran  
 Dra. Meridali Gómez  
 Dra. Ascencion Santamaria  
 Dra. Flor Plaz  
 Dra. Jenny Chacon  
 Dra. Trina Campos

## JUNTAS DIRECTIVAS DE LAS FILIALES 2009 - 2011

**ANZÓATEGUI**  
 Presidente: Dra. Eudis Rubio  
 Vicepresidente: Dra. Maria Da Silva  
 Secretaria Ejecutiva: Dra. Maritza Marcano  
 Secretaria de Finanzas: Dra. Elena Veliz  
 Secretario de Educación Médica Continua: Dra. Betsy Lugo  
 Secretaria de Relaciones Institucionales: Dra. Yraida Zacarias  
 Secretaria de Información y Difusión: Dra. Oscary Mendez

Presidente  
 Vicepresidente  
 Secretario Ejecutivo  
 Secretaria de Finanzas  
 Secretaria de Educación Médica Continua  
 Secretaria de Relaciones Institucionales  
 Secretaria de Información y Difusión

**CARABOBO**  
 Dr. Federico Ortega Vita  
 Dra. Maria Tomat  
 Dr. Julio Cesar Márquez  
 Dra. Miriam Aldana  
 Dra. Maria Castillo  
 Dra. Mariana Materan  
 Dra. Silvana Romero

**APURE**  
 Presidente: Dr. Henry Sánchez  
 Vicepresidente: Dra. Elizabeth Sosa  
 Secretaria Ejecutiva: Dra. Elibeth Andreina Carvajal  
 Secretaria de Finanzas: Dra. Zaida Vielma  
 Secretaria de Educación Médica Continua: Dra. Gregoria M. Martinez  
 Secretaria de Relaciones Institucionales: Dra. Maria Daniela Sojo  
 Secretario de Información y Difusión: Dr. Joaquin Duarte

Presidente  
 Vicepresidente  
 Secretaria Ejecutiva  
 Secretaria de Finanzas  
 Secretaria de Educación Médica Continua  
 Secretaria de Relaciones Institucionales  
 Secretaria de Información y Difusión

**COJEDES**  
 Dra. Yadira Hernández de Lertzundy  
 Dra. Edith Quintana  
 Dra. Reina E. Rodriguez D.  
 Dra. Nelia J. Tovar  
 Dra. Carmen Marquez  
 Dra. Alba F. López B.  
 Dra. Nancy Ferreira

**ARAGUA**  
 Presidente: Dra. Gloria Colmenares  
 Vicepresidente: Dr. Luis Chacón  
 Secretaria Ejecutiva: Dra. Yolanda A. Lupi Acevedo  
 Secretaria de Finanzas: Dra. Iris Villalobos de Chacón  
 Secretaria de Educación Médica Continua: Dra. Editza Sánchez de Sánchez  
 Secretaria de Relaciones Institucionales: Dra. Marizol del Valle Alvarez  
 Secretaria de Información y Difusión: Dra. Irma Agüero Garrido

Presidente  
 Vicepresidente  
 Secretaria Ejecutiva  
 Secretaria de Finanzas  
 Secretario de Educación Médica Continua  
 Secretaria de Relaciones Institucionales  
 Secretaria de Información y Difusión

**DELTA AMACURO**  
 Dr. Julio Romero Colon  
 Dra. Digna Pinto Pens  
 Dra. Oseglys Pérez  
 Dra. Ana León de Marcano  
 Dr. Julio Maneiro  
 Dra. Arevitz Salazar  
 Dra. Labibi Kabchi

**BARINAS**  
 Presidente: Dra. Mary Maldonado  
 Vicepresidente: Dra. Carmela Salazar  
 Secretaria Ejecutiva: Dra. Judith González  
 Secretaria de Finanzas: Dra. Blanca Vega  
 Secretario de Educación Médica Continua: Dr. Harry Sánchez  
 Secretario de Relaciones Institucionales: Dr. Carlos Castillo  
 Secretaria de Información y Difusión: Dra. Maria Vidal

Presidente  
 Vicepresidente  
 Secretaria Ejecutiva  
 Secretaria de Finanzas  
 Secretario de Educación Médica Continua  
 Secretaria de Relaciones Institucionales  
 Secretaria de Información y Difusión

**FALCÓN**  
 Dra. Maritza Piña Rujano  
 Dra. Maria Añez Zavala  
 Dra. Elba Martinez  
 Dra. Arelys de Oliveros  
 Dr. Jorge Morillo  
 Dra. Francisca Petit  
 Dra. Ginette Ravelo

Presidente  
 Vicepresidente  
 Secretario Ejecutivo  
 Secretaria de Finanzas  
 Secretaria de Educación Médica Continua  
 Secretaria de Relaciones Institucionales  
 Secretario de Información y Difusión

**GUÁRICO**  
 Dra. Carmen Cecilia Gómez  
 Dra. Moira Nava de Aguirre  
 Dr. Manuel Parra Jordan  
 Dra. Zaida Paz  
 Dra. María Mercedes García  
 Dra. Gina Campos  
 Dr. Ender Figueroa



# SOCIEDAD VENEZOLANA DE PUERICULTURA Y PEDIATRÍA

Presidente	LARA	Presidente	SUCRE
Vicepresidente	Dra. Gloria Quiroz Abreu	Vicepresidente	Dra. Ruth Meneses
Secretaria Ejecutiva	Dra. Darfel Lorena Duque	Secretaria Ejecutiva	Dra. Nuvia Blohm
Secretario de Finanzas	Dra. Maria A. Cardozo	Secretaria de Finanzas	Dra. Lourdes Rodríguez
Secretaria de Educación Médica Continua	Dr. Jorge Gaiti	Secretaria de Educación Médica Continua	Dra. Mercedes Crespo
Secretaria de Relaciones Institucionales	Dra. Maria Ferrer	Secretario de Relaciones Institucionales	Dra. Rosalia Fernández
Secretario de Información y Difusión	Dra. Gisela Barreto	Secretario de Información y Difusión	Dr. Diego Martínez
	Dr. Luis Marin		Dr. Manuel Villarreal
Presidente	MÉRIDA	Presidente	TÁCHIRA
Vicepresidente	Dr. Luis A. Molina R.	Vicepresidente	Dr. José Vicente Franco
Secretaria Ejecutiva	Dr. Miguel A. Gómez Caraballo	Secretaria Ejecutiva	Dra. Ana Betzabé Roa Moreno
Secretaria de Finanzas	Dra. Nolis I. Camacho Camargo	Secretario de Finanzas	Dra. Delsa Dayana Delgado
Secretaria de Educación Médica Continua	Dra. Magdalena Correa de S.	Secretaria de Educación Médica Continua	Dr. José de Jesús Patiño
Secretaria de Relaciones Institucionales	Dra. Ivette J. Guillen S.	Secretaria de Relaciones Institucionales	Dra. Lorenza Acosta R.
Secretaria de Información y Difusión	Dra. Janeth J. Calderon A.	Secretaria de Información y Difusión	Dr. Alicia Pimentel
	Dra. Yajaira R. Briceño		Dr. Angelica María Páez
Presidente	MIRANDA	Presidente	TRUJILLO
Vicepresidente	Dr. Luis E. Mota A.	Vicepresidente	Dr. Juan J. Pineda Casadiego
Secretaria Ejecutiva	Dra. Eddy J. Zurita Rodríguez	Secretaria Ejecutiva	Dra. Ines Ortiz Aleman
Secretaria de Finanzas	Dra. Agueda Molina	Secretario de Finanzas	Dra. Migdaly Mendoza
Secretaria de Educación Médica Continua	Dra. Lina M. Costanzo A.	Secretaria de Educación Médica Continua	Dr. Corrado Iacobellis
Secretaria de Relaciones Institucionales	Dra. Eneida A. López Escalante	Secretaria de Relaciones Institucionales	Dra. Carmen Luisa Rosario
Secretaria de Información y Difusión	Dra. Maria Sonovia Duran Cordero	Secretaria de Información y Difusión	Dr. Liliam Cabezas
	Dra. Pastora Urrieta Valero		Dr. Coromoto Romero
Presidente	MONAGAS	Presidente	VARGAS
Vicepresidente	Dra. Vilma Carrizales	Vicepresidente	Dra. Zaida Velasquez de M.
Secretario Ejecutivo	Dra. Lourdes Rivera	Secretaria Ejecutiva	Dra. Thamara Pacheco
Secretaria de Finanzas	Dr. Samir Hanna	Secretaria de Finanzas	Dra. Vilma M. Palma de R.
Secretario de Educación Médica Continua	Dra. Belkys del V. Morales Barreto	Secretario de Educación Médica Continua	Dra. Iris Cardenas
Secretaria de Relaciones Institucionales	Dr. Juan Roberto Rodulfo	Secretaria de Relaciones Institucionales	Dr. Francisco Sucre
Secretaria de Información y Difusión	Dra. Marisol Coecher	Secretaria de Información y Difusión	Dra. Rosa Mendez de G.
	Dra. Xiomara Salazar		Dr. Zoila Serrano
Presidente	NUEVA ESPARTA	Presidente	YARACUY
Vicepresidente	Dr. Antonino Cibella	Vicepresidente	Dr. Alfredo Trejo
Secretaria Ejecutiva	Dr. Pedro Zacarias	Secretaria Ejecutiva	Dra. Lucia García de Torres
Secretario de Finanzas	Dra. Katiuska Mata	Secretaria de Finanzas	Dra. Kenelma López
Secretaria de Educación Médica Continua	Dr. German Rojas	Secretaria de Educación Médica Continua	Dra. Emma Pinto
Secretaria de Relaciones Institucionales	Dra. Vickleida Malaver	Secretario de Relaciones Institucionales	Dr. Elizabeth Mikelson
Secretaria de Información y Difusión	Dra. Maria Amparan	Secretaria de Información y Difusión	Dr. Carlos López
	Dra. Ariana Palermo		Dr. Elsa Huaroc
Presidente	PORTUGUESA	Presidente	ZULIA
Vicepresidente	Dr. Zaldivar Zuñiga Medina	Vicepresidente	Dra. Gina Tota
Secretaria Ejecutiva	Dra. Analiese Cordero	Secretaria Ejecutiva	Dr. Angel Parra
Secretaria de Finanzas	Dra. Delia Lavado	Secretaria de Finanzas	Dra. Marianela Ramirez
Secretario de Educación Médica Continua	Dra. Alba Velásquez	Secretario de Educación Médica Continua	Dr. Noema Torres
Secretaria de Relaciones Institucionales	Dr. Daniel Villalobos	Secretaria de Relaciones Institucionales	Dr. Domingo Sansone
Secretario de Información y Difusión	Dra. Ceres Rodríguez	Secretaria de Información y Difusión	Dr. Martha Suaza
	Dr. Frank Alejo		Dr. Aura Rincón



# SOCIEDAD VENEZOLANA DE PUERICULTURA Y PEDIATRÍA

## COMISIÓN CIENTÍFICA

Huniades Urbina Medina	Lourdes Rodríguez
Marianella Herrera de Pages	Idabelis Arias de Anzola
José J. Díaz Mora	Ricnia Vizcaino
Marines Vancampenhoud	Mercedes de Materan

## ARCHIVOS VENEZOLANOS DE PUERICULTURA Y PEDIATRÍA

Michelle López	Coromoto Tomei
Huniades Urbina	Nora Maulino
Brenda Hutton	Ana Graciela Angulo
Jaime Furzán	

## COMISIÓN DE INMUNIZACIONES

Juan Carrizo	Jacqueline Izaguirre
Adelfa Betancourt	Rafael Narváez Ramos
Amando Martin	

## COMISIÓN DE CREDENCIALES

Manuel Álvarez Gómez	Elizabeth de Pérez Carreño
Ana Castellanos de Santana	Ramiro González

## COMISIÓN LACTANCIA MATERNA

José Garibaldi Soto H.	Flor Aznar
Scarlett Salazar	Evelin Niño
Ana Betzabé Roa Moreno	Luisa González

## COMISIÓN BIOÉTICA

Gladys Velásquez	Francisco Finizola
Enriqueta Sileo	Amadeo Leyba
Alba Valero	

## COMISIÓN PEDIATRÍA SOCIAL

Darda Ramírez	Eduardo Hernández
Adda Rivero	Calixto Díaz
Carlos Moncada	Aura Castillo

## COMISIÓN CULTURA Y DEPORTE

Rafael Godoy	América González de Tineo
Rafael Arteaga	Luis Emiro Briceño

## COMISIÓN DE ASMA

Jesús Meza Benítez	Elías Kassisse
Domingo Sansone	Marianela Ramírez

## COMISIÓN FORTALECIMIENTO Y APOYO INSTITUCIONAL

Concetta Messina	Soraya Santos
Neri Rivas	Rosana Lapelosa
María Auxiliadora Villarroel	Madeleine Cariello

## COMISIÓN EDITORIAL

### PÁGINA WEB

Roberto Fasciani	Eddy Zurita
Paul Leisse	América Lupi

## CONSEJO DE LA ORDEN A LA DOCENCIA PEDIÁTRICA "DR. MANUEL GORDON FAJARDO"

Humberto Gutiérrez	Jesús Velásquez Rojas
Francys Sánchez	Issis Lunar Solé

## CONSEJO DE LA ORDEN A LA INVESTIGACIÓN PEDIÁTRICA "DR. HERNÁN MÉNDEZ CASTELLANO"

Coromoto de Tomei	María Tomat
Belén Salinas	Maritza Landaeta
Gloria Mora	

## CONSEJO DE LA ORDEN AL MÉRITO "DR. GUSTAVO H. MACHADO"

Nelson Orta Sibú	Juan Marcano
Gladys Perozo de Ruggeri	Alberto Bercowsky

## CONSEJO DE LA ORDEN AL MÉRITO "DRA. LYA IMBER CORONIL"

Mercedes E. López de Blanco	Gladys Velásquez
José Francisco	Keila Paz Correa

## COMITÉ MANEJO DOLOR PEDIÁTRICO

María Carolina Kamel	Gloria Quiroz
----------------------	---------------

## COMISIÓN ENFERMEDAD CELÍACA

Georgette Daoud	María Natividad Pérez de Rodríguez
Maritza Vilachá	Elizabeth Dini
Coromoto Livinalli	Danny Rincones

## COMISIÓN INFECCIONES HOSPITALARIAS

Lisbeth Aurenty	Diana López
Aracelis Valera	Francisco Valery

## COMITÉ DESATRE

Huniades Urbina Medina	Livia Machado
María Alejandra Rosas	Salvatore Ferraro

## COMISIÓN DE REANIMACION CARDIOPULMONAR (RCP)

Huniades Urbina Medina	María José Castro
Pablo Pacheco	Mauricia Hernández
Aura David	Valentina Azocar
Ana C. González	Margarita Melero



# ARCHIVOS VENEZOLANOS DE PUERICULTURA Y PEDIATRÍA

## NORMAS PARA LA PUBLICACIÓN DE TRABAJOS EN LA REVISTA ARCHIVOS VENEZOLANOS DE PUEERICULTURA Y PEDIATRÍA

Fecha de revisión: marzo 2013  
Directora: Dra. Michelle López.  
Dirección: Sociedad Venezolana de Puericultura y Pediatría,  
Urb. La Castellana, Av. San Felipe, entre 2ª Transversal y calle  
José Ángel Lamas, Centro Coinasa, Mezzanina 6, Caracas,  
Venezuela. Teléfonos: (58) (0212)263.73.78 / 26.39.  
Fax: (58) (0212)267.60.78. e-mail: svpediatria@gmail.com  
Página Web: www.pediatria.org

### INTRODUCCIÓN:

La Revista "Archivos Venezolanos de Puericultura y Pediatría" (AVPP) es el órgano oficial de divulgación de la Sociedad Venezolana de Puericultura y Pediatría (SVPP). Su objetivo fundamental es la publicación de trabajos científicos -originales, de revisión-, casos clínicos, guías de manejo clínico, cartas al editor, informes técnicos y temas de interés general para el pediatra. Así mismo, se publican los libros de resúmenes de conferencias y trabajos libres presentados en los Congresos Nacionales de la SVPP.

### REQUISITOS GENERALES:

Enviar anexa al trabajo científico, una comunicación dirigida al Editor, la cual deberá contener lo siguiente:

- Solicitud de la publicación de dicho trabajo.
- Aceptación de todas las normas de publicación de la revista.
- Información acerca de publicaciones previas del trabajo, ya sea en forma total o parcial (incluir la referencia correspondiente en el nuevo documento), así como el envío a cualquier otra revista médica.
- Una declaración de relaciones financieras u otras que pudieran producir un conflicto de intereses.
- Una declaración donde se señale que el manuscrito ha sido leído y aprobado por todos los autores y el acuerdo entre los mismos sobre el orden en que deben aparecer. Esta declaración debe ser firmada por todos los autores.

En los artículos originales y en los casos clínicos, luego del nombre y apellido del autor o de los autores, se debe colocar si dicho trabajo fue objeto de un reconocimiento en un Congreso u otro evento científico (Ejemplo: Primer Premio Póster en el LVIII Congreso Nacional de Pediatría, 2012).

### NORMAS GENERALES PARA LA PUBLICACIÓN

Para la publicación de artículos científicos en la Revista AVPP, se deben cumplir los requisitos establecidos por el Comité Internacional de Editores de Revistas (Normas de Vancouver) disponibles en el siguiente enlace: <http://www.metodo.uab.es/enlaces/>

- Todo el trabajo debe ser escrito a doble espacio, con fuente Times New Roman de tamaño 11.
- Las páginas deberán ser numeradas, colocándose el número en el margen inferior derecho.

Se debe enviar al Comité Editorial de la Revista AVPP: Se debe enviar una versión electrónica del trabajo al Comité Editorial

de la Revista AVPP a través del correo electrónico de la SVPP (svpediatria@gmail.com) y /o mediante el sistema Open Journal System (<http://www.svpediatria.org/ojs/>).

### ARTÍCULO ORIGINAL:

El trabajo debe estructurarse de la siguiente manera: portada, resumen en español e inglés (Summary), palabras clave (en español e inglés: Key words), introducción, métodos, resultados, discusión, agradecimientos y referencias.

### PORTADA:

La portada es la página número uno (1) y debe contener:

- Título en español e inglés, conciso, con un máximo de quince (15) palabras con toda la información que permita la recuperación electrónica del artículo. Se sugiere enunciar en primer lugar el aspecto general y en segundo lugar el aspecto particular. Ej: se prefiere "Hipoglicemia neonatal refractaria como presentación de déficit parcial de Biotinidasa" a "Déficit parcial de Biotinidasa. Presentación de un caso clínico".
- Autores: Nombres y apellidos completos, especificando el orden de aparición de los mismos mediante un número entre paréntesis, este número se utilizará también para identificar los cargos institucionales. Autor corresponsal debe contener el nombre, dirección postal, teléfono (s), fax y correo electrónico.
- Encabezamiento de página o título abreviado (menos de 40 caracteres).

### RESUMEN Y PALABRAS CLAVE:

- La segunda página debe contener un resumen estructurado de 250 palabras como máximo, con las siguientes secciones: introducción, objetivos, métodos, resultados y conclusiones. Debe reflejar con exactitud el contenido del artículo y recalcar aspectos nuevos o importantes del estudio. Se debe anexar resumen en inglés precedido de la palabra Summary, y acompañado por palabras clave (Key Words).
- Palabras clave y key words, incluir de 3 a 6 palabras que permitan captar los temas principales del artículo utilizando: la lista "Medical Subject Headings" (MESH) del Index Medicus, los Descriptores en Ciencias de la Salud (DECS) y la clasificación de enfermedades de la OMS, o de los anuarios de epidemiología y estadísticas vitales del Ministerio del Poder Popular para la Salud (MPPS)

### INTRODUCCIÓN:

- Enunciar el problema y su justificación, los antecedentes de importancia del estudio y el objetivo (s) o hipótesis de la investigación. Se sugiere limitar la extensión a un máximo de tres (3) páginas.

### MÉTODOS:

- Se deben precisar con detalle los siguientes aspectos:
  - Diseño de investigación: tipo de estudio, años y lugar en



# ARCHIVOS VENEZOLANOS DE PUERICULTURA Y PEDIATRÍA

los cuales se realizó el estudio.

- Selección y descripción de los participantes del estudio y las consideraciones éticas.
- Información técnica que identifique los métodos, los aparatos y los procedimientos.
- Describir los métodos estadísticos, incluyendo el nivel de significancia utilizada

## RESULTADOS:

- Se deben presentar en una secuencia lógica, comenzando por los resultados principales o más importantes.
- Limitar las tablas y figuras al número necesario para explicar el argumento del artículo y evaluar los datos en los cuales se apoya. Se sugiere un número máximo de tablas y de figuras de seis (6). Queda a discreción del autor distribuir libremente este número entre tablas y figuras. Las mismas se deben colocar al final del artículo.
- No describir en el texto todo el contenido de las tablas ni tampoco el de las figuras.
- Los resultados se deben redactar en tiempo verbal pasado y en tercera persona, sin personalizar (por ejemplo "los resultados del presente estudio indican...", en lugar de "nuestros resultados indican...")
- No duplicar la información presentada en las tablas y en las figuras.
- Los resultados propios presentados en tablas o en las figuras no llevan fuente.
- El título de cada tabla se debe ubicar en la parte superior de la misma y el de las figuras en su parte inferior; en ningún caso deben colocarse siglas o abreviaturas.
- Cuando se presenten pruebas estadísticas, la información no se debe limitar a mencionar si una determinada diferencia resultó significativa o no; se requiere colocar el p-valor.
- Evitar el uso no técnico de términos estadísticos como "azar" (que implica un dispositivo de aleatorización), "normal", "significativo", "correlaciones" y "muestra".

## DISCUSIÓN:

- Hacer énfasis en los aspectos novedosos e importantes del estudio y en las conclusiones que se derivan de ellos.
- Relacionar los hallazgos obtenidos con otros estudios y con los objetivos de la investigación.
- No colocar en esta sección cifras absolutas ni porcentajes descritos en los resultados; sólo se requiere la interpretación de los mismos.
- Señalar las limitaciones del estudio y plantear sugerencias para nuevas investigaciones.
- Evitar hacer afirmaciones rotundas y conclusiones no avaladas por los resultados. Tampoco deben mencionarse aspectos que no fueron investigados en el estudio.

## REFERENCIAS:

- Las referencias deben aparecer al final del artículo, escritas con interlineado doble.
- Enumerarlas en forma consecutiva, siguiendo el orden de aparición en el texto. Verificar que la referencia coincida correctamente con la cita en el cuerpo del artículo.
- Identificar las referencias en el texto, tablas y figuras con

números arábigos, entre paréntesis utilizando el mismo tamaño de fuente empleado en el texto.

- Las referencias citadas solamente en las tablas o figuras se numerarán siguiendo la primera mención que se haga de esa tabla o figura en el texto.
- Los títulos de las revistas se abreviarán según el estilo del Index Medicus. La lista se puede obtener en el sitio Web: <http://www.nlm.nih.gov>.
- La estructura interna de cada referencia debe ajustarse a las Normas de Vancouver vigentes: <http://www.metodo.uab.es/enlaces/>
- Abstenerse de colocar referencias que no se hayan consultado.
- En el caso de un artículo en un idioma distinto al inglés, la NLM (National Library of Medicine) traduce los títulos al inglés entre corchetes y especifica el idioma original abreviado.
- En caso de que se haya tomado una referencia de otra u otras publicación(es), se debe señalar a la fuente original, a menos de que se trate de una referencia histórica o que la misma se encuentre escrita en un idioma de uso poco accesible en Venezuela. (Vague 1956. Citado en: ...)

## Normas y ejemplos de referencias:

### Autores

Colocar: El (los) Apellido (s) seguido(s) de la inicial del primer nombre. Los autores deben estar separados mediante una coma y solo se coloca un punto luego del último autor. Indicar sólo los seis primeros autores, si son más de seis después del sexto autor colocar: et al.

### Título del trabajo

Debe colocarse completo, en el idioma original, nunca entre comillas sin modificar palabra alguna.

### Artículo de Revista:

- Colocar el nombre abreviado de la Revista según: los Archivos del International Standard Serial
- Los datos de la revista citada deberán estar dispuestos en el siguiente orden: título abreviado, seguido del (sin punto) año en el que fue publicado, punto y coma, volumen, número de la revista entre paréntesis (opcional) seguido de dos puntos, números de páginas del artículo (utilizar números completos por Ej. 270-278, en lugar de 270-8. Si se trata de las páginas de un suplemento, los números inicial y final de las páginas deben ir precedidos de la letra S mayúscula Ej. de artículo de revista: Nweihed L, Moreno L, Martín A. Influencia de los padres en la prescripción de antibióticos hecha por los pediatras. Arch Venez Puer Ped 2004; 65:21-27.

### Libros:

- Colocar autores, luego título del libro, edición, casa editorial, ciudad y año de publicación, sin colocar punto entre ambos. Al final el número de páginas del libro, seguido de p.
- Sólo se coloca el país cuando la ciudad no sea una capital. Por ejemplo, si se trata de Madrid, no hace falta colocar España; por el contrario si fuese Valencia: colocar Valencia, España. Cuando se trate de una ciudad de los Estados Unidos de América, esta debe ser seguida por el estado correspondiente (Ej. Ann Arbor, MI). El nombre de la ciudad debe estar en el mismo idioma del resto del texto.





# ARCHIVOS VENEZOLANOS DE PUERICULTURA Y PEDIATRÍA

Si está en inglés, debe colocarse en este mismo idioma (ejemplo: Geneva y no Ginebra en español).

Ej. de libros

Izaguire-Espinoza I, Macías-Tomei C, Castañeda-Gómez M, Méndez Castellano H. Atlas de Maduración Ósea del Venezolano. Primera edición. Edit. Intenso Offset. Caracas 2003, 237p.

## Capítulos de un libro:

- Primero colocar el o los autores del capítulo seguido por el título del mismo, punto y seguido de En o In: iniciales seguida de puntos y el apellido del editor o editores, colocar (editor(s)). A continuación los datos del libro, al final pp. y las páginas que abarcó el capítulo (Por ej. pp. 67-98).

Ej. de capítulo de un libro

Baley JE, Goldfarb J. Infecciones Neonatales. En: M.H. Klaus, A.A. Fanaroff, (editores). Cuidados del Recién nacido de alto riesgo. 5ª Edición. Mc Graw-Hill Interamericana. México 2002, pp. 401-433.

## Trabajo aún no publicado:

- Autores luego título, nombre de la revista y al final seguido de punto y seguido colocar En prensa punto y seguido y el año.

Ej. de artículo no publicado

Tian D, Araki H, Stahl E, Bergelson J, Kreitman M. Signature of balancing selection in Arabidopsis. Proc Natl Acad Sci U S A. En prensa. 2002.

- Para aceptar la referencia de un artículo no publicado, el autor debe enviar una constancia emitida por el Comité Editorial de la revista en relación a la aceptación del artículo para su publicación

## Material electrónico:

- Artículo de revista en Internet:  
Autores, seguido del título. Colocar entre corchetes serie en Internet, punto y seguido, luego entre corchetes citado día en números seguido del mes abreviado y luego el año, punto y coma entre corchetes el número de páginas aproximado, punto y seguido y finalmente colocar Disponible en: y la dirección electrónica donde se obtuvo.

Ej. de revista en Internet

Aboud S. Quality improvement initiative in nursing homes: the ANA acts in an advisory role. Am J Nurs: [serie en Internet]. [citado 12 agosto 2002]; [aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.nursingworld.org/AJN/2002/june/Wawatch.htm>

## Monografías en internet:

- Igual al anterior sustituyendo serie en Internet por monografía en Internet.

Ej. Monografía en Internet

Foley KM, Gelband H, Editors. Improving palliative care for cancer: [monografía en Internet]. [citado 9 jul 2002]. Disponible en: <http://www.nap.edu/books/0309074029/html/>.

## Otras fuentes electrónicas:

- Página principal de un sitio Web: Cancer-Pain.org [homepage de página principal en Internet]. New York: Association of Cancer Online Resources, Inc.; c2000-01 [actualizado 16 mayo 2002; citado 9 jul 2002]. Disponible en: <http://www.cancer-pain.org/>.

- Página Web de una Organización, asociación etc.: American Medical Association [página web en Internet]. Chicago: The Association; c1995-2002: [actualizado 1 ene 2002; citado 12 ago 2002]. Disponible en: <http://www.amaassn.org/ama/pub/category/1736.html>.

## Artículo presentado en congreso:

- Colocar autor, título, ciudad, seguido de dos puntos: tema libre presentado en (colocar el nombre del congreso) punto y coma mes y año.

Ej. de Artículo presentado en congreso

Gonzales D, Suarez A. Mortalidad materna en el Hospital Domingo Luciani, Caracas: Tema libre presentado en el XI Congreso Venezolano de Obstetricia y Ginecología; octubre 2011.

## Tesis y trabajos de grado:

- Colocar Autor. Título. Grado académico. Ciudad, País. Institución que otorga el grado, Año. Número de página consultada seguida de pp.

Ej. de tesis

Fernández F. Morbilidad y mortalidad por Diarrea Aguda: Estudio retrospectivo en pacientes hospitalizados del Hospital J M de Los Ríos. Tesis de Especialización. Caracas. Universidad Central de Venezuela, 1990. 48 pp.

## FOTOGRAFÍAS:

Enviar las fotografías digitalizadas en blanco y negro y a color, a una resolución de 300 DPI en formato TIFF o EPS, a un tamaño mínimo de 10 cms de ancho por la altura que obtenga la foto, o realizar un PDF a máxima calidad, en archivos apartes al archivo de Word. No insertar imágenes dentro del texto, colocarlas al final del artículo; así como las tablas y figuras cuando las hubiere.

Las fotos deben ser identificadas con la siguiente información: Figura, número y título.

Ejemplo: Figura 1. Estudio inmunohistoquímico.

(Por favor indicar en el texto la figura que corresponda).

Debido a la connotación legal que puede tener la plena identificación de una persona, especialmente su cara, deberá anexarse la autorización del representante legal. Si es imposible, el autor asumirá por escrito, ante el Comité Editorial, la responsabilidad del caso y sus consecuencias legales.

## UNIDADES:

Se usará el Sistema Internacional (SI) de unidades de medida para las unidades y abreviaturas de unidades. Ejemplos: s para segundo, min para minuto, h para hora, l para litro, m para metro, kDa para kilodaltons, 5mM en lugar de 5x10<sup>-3</sup> M o 0,005 M, etc.

## ABREVIATURAS:

Deben evitarse las abreviaturas o usarse lo menos posible. Si se van a utilizar, deben ser definidas cuando se mencionen por primera vez. No deben aparecer abreviaturas en el título del artículo, de las tablas ni de las figuras.

## ARTÍCULO DE REVISIÓN:

El artículo de revisión facilita la actualización y revisión de un aspecto científico, realizado por especialistas en el tema:



# ARCHIVOS VENEZOLANOS DE PUERICULTURA Y PEDIATRÍA

ofrece al lector interesado una información condensada sobre un tema, realiza interpretaciones y adelanta explicaciones en tópicos médicos.

El artículo requiere de, al menos, 40 referencias con prioridad de los últimos cinco (5). En caso de que esto no sea posible, deben especificarse las razones (tópicos muy poco frecuentes o muy poco investigados previamente). El texto deberá expresar con claridad las ideas a ser desarrolladas, y tratará de transmitir un mensaje útil para la comprensión del tema central del artículo de revisión.

Las secciones básicas del artículo de revisión son: página inicial, resumen, (en español y en inglés), introducción, texto, referencias bibliográficas.

La estructura del texto puede variar de acuerdo al alcance del mismo. Así, por ejemplo, en una revisión descriptiva de una enfermedad, la secuencia más apropiada es: introducción, etiología, patogenia, manifestaciones clínicas, hallazgos de laboratorio, tratamiento, prevención o pronóstico. Si se va a revisar sólo un aspecto, por ejemplo, el tratamiento de la enfermedad, el texto tendrá las siguientes secciones: introducción, tratamiento establecido, nuevas formas de tratamiento, perspectivas terapéuticas. La discusión del tema también puede plantearse de lo general a lo particular; por ejemplo, en un nuevo tratamiento, las secciones serán: introducción, efectos sistémicos del medicamento, efectos en sistemas específicos: cardiovascular, renal, neurológico y otros. El autor o los autores de un artículo de revisión deben plasmar su interpretación crítica de los resultados de la revisión bibliográfica con claridad y precisión, y dejar siempre la inquietud sobre aquellos tópicos del tema que requieren una mayor o más profunda investigación.

La extensión de los artículos de revisión no debe ser mayor de 6000 palabras, excluyendo las referencias.

## CASO CLÍNICO:

El objetivo del reporte de un caso clínico es realizar una contribución al conocimiento médico, presentando aspectos nuevos o instructivos sobre una enfermedad determinada. Los casos clínicos considerados usualmente para un informe son aquellos que cumplen alguna o varias de las siguientes condiciones:

- Están relacionados con una enfermedad nueva o poco frecuente.
- Muestran alguna aplicación clínica importante.
- Ayudan a aclarar la patogénesis del síndrome o de la enfermedad.
- Muestran una relación no descrita previamente entre dos enfermedades.
- Describen una complicación de algún tratamiento o fármaco.
- Dan ejemplo de un enfoque práctico o novedoso para el diagnóstico y el manejo de una enfermedad.
- Representan aspectos psicosociales esenciales en el enfoque, manejo, o prevención del problema o enfermedad.

Algunos casos clínicos son ilustrativos de síndromes comunes, los cuales no son todavía muy reconocidos por el médico o el profesional de salud; pueden ilustrar también algún síndrome de baja prevalencia pero de gran importancia, o pueden emplearse para la enseñanza de alguna área de la medicina o de la salud.

Las secciones básicas del reporte del caso clínico son: resumen (en español e inglés), introducción, presentación del caso, discusión y referencias.

El resumen debe ser corto, concreto, fácil de leer (entre 100 y 150 palabras). Debe describir los aspectos sobresalientes del caso y por qué amerita ser publicado. La introducción da una idea específica al lector del tópico que representa el caso clínico y sustenta con argumentos (epidemiológicos o clínicos) el por qué se publica, su justificación clínica o por sus implicaciones para la salud pública.

La presentación del caso es la descripción cronológica de la enfermedad y la evolución del paciente. Ello incluye la sintomatología, la historia clínica relevante, los resultados de exámenes o pruebas diagnósticas, el tratamiento y la evolución. Si se utilizan pruebas de laboratorio poco usuales se deben incluir los valores normales entre paréntesis. Si se mencionan medicamentos se debe usar el nombre genérico y las dosis utilizadas.

En la discusión se hace un recuento de los hallazgos principales del caso clínico, se destacan sus particularidades o contrastes. Se debe sustentar el diagnóstico obtenido por el autor con evidencia clínica y de laboratorio, y las limitaciones de estas evidencias. Se debe discutir cómo se hizo el diagnóstico diferencial y si otros diagnósticos fueron descartados adecuadamente. El caso se compara con otros reportes de la literatura, sus semejanzas y sus diferencias. Aquí está implícita una revisión crítica de la literatura sobre otros casos informados. Se mencionan las implicaciones clínicas o sociales del caso o problema presentado. Generalmente hay al menos una conclusión, donde se resalta alguna aplicación o mensaje claro relacionado con el caso. No se deben hacer generalizaciones basadas en el caso o casos descritos.

La extensión de los reportes de casos clínicos no debe ser mayor de 2000 palabras, excluyendo las referencias.

## CARTAS AL EDITOR:

El Comité de Redacción, recibe cartas de lectores que quieran expresar su opinión sobre trabajos publicados. Estas deben tener una extensión máxima de dos cuartillas (500 palabras) y deben acompañarse de las referencias bibliográficas que fundamenten sus opiniones. Serán enviadas a los autores de los trabajos y publicadas ambas según decisión del Comité Editorial.

## GUÍAS DE MANEJO CLÍNICO

Las Guías de Manejo Clínico son un conjunto de instrucciones, directrices o recomendaciones, desarrolladas de forma sistemática, cuyo propósito es ayudar al personal de salud y a los pacientes a tomar decisiones sobre la modalidad de asistencia médica más apropiada y actualizada en presencia de cuadros clínicos específicos.

Estas guías pueden obtenerse a partir de las conclusiones de los consensos convocados periódicamente por la Sociedad Venezolana de Puericultura y Pediatría, en los cuales participan expertos en el tema a considerar. También pueden ser el resultado de revisiones realizadas por uno ó más autores en relación a distintos temas de interés pediátrico. En ambos casos, el formato exigido para su publicación es el de un trabajo de revisión, por lo cual se recomienda seguir las normas especificadas en la sección correspondiente.

## RETOS PARA EL PEDIATRA EN LA VENEZUELA DE HOY

Dra. Darda Ramírez.

Médico Pediatra. Especialista en Medicina del Adolescente.

Comisión de Pediatría Social SVPP.

Alcaldía del Municipio Sucre.

En los momentos actuales Venezuela vive una de sus peores crisis económicas y sociales, pero indiscutiblemente la que más ha afectado la vida del venezolano es la crisis moral, agudizada en los últimos tiempos por la inseguridad, el desabastecimiento de productos de la cesta básica, de medicinas, y la galopante inflación que desvanece los sueldos y salarios del venezolano.

Con éste panorama como escenario y considerando siempre al paciente como un todo, como una persona en su contexto de enfermedad y como parte de una familia y de una sociedad, lastimosamente observamos como la morbilidad de nuestra consulta es arropada por la patología social.

Es por eso que consideramos que de nada le vale al pediatra saturarse de conocimientos científicos sobre sub especialidades pediátricas, si no tiene conocimientos básicos sobre psicología, sociología, y sobre la Ley Orgánica para la Protección de Niños, Niñas y Adolescente (LOPNNA), los cuales le darán las mínimas herramientas para abordar y canalizar adecuadamente los problemas que estamos enfrentando en la cotidianidad. No olvidemos que tenemos el privilegio por ser pediatras, de ser los primeros profesionales a quienes acuden los padres cuando se presenta cualquier eventualidad con sus hijos, aun no siendo de índole médica. Ellos depositan en nuestras manos las vidas de sus hijos y lo hacen confiando profundamente en nosotros.

Observando la dinámica social venezolana, que sabemos no es distinta a la de otras latitudes, encontramos los verdaderos problemas a los que tenemos que enfrentarnos los pediatras en éstos tiempos : 1.-Violencia en todos sus ámbitos: Social (inseguridad, secuestros), familiar (maltrato infantil, abuso sexual), escolar (bullyng); 2.-Consumo de alcohol y otras drogas; 3.- Abandono; 4.-Niños trabajadores; 5.-

Embarazo precoz; 6.-Inicio temprano de actividad sexual, promiscuidad sexual en adolescentes; 7.- Niños de la calle; 8. Prostitución; 9.- Problemas con la educación (bajo rendimiento escolar, fobia escolar, trastorno de déficit de atención e hiperactividad), entre muchos otros.

Conscientes del papel que desempeñamos como pediatras en nuestra sociedad y tomando en cuenta la creciente conflictividad social y política que existe en nuestro país, es un deber y casi una necesidad tender puentes con todo aquello (instituciones, programas, personas, Organizaciones no Gubernamentales) que contribuya a resarcir la salud, el bienestar físico y sobre todo psicológico tan menoscabado y maltratado de todos nuestros niños, niñas y adolescentes, quienes en definitiva son los seres más preciados de una sociedad y representan el futuro del país.

Es por estos motivos que hago un llamado a la reflexión a todos los pediatras del país, porque tenemos un compromiso social y moral con la infancia venezolana, más allá del compromiso desde el punto de vista puramente técnico y científico. La formación del pediatra en estos aspectos sociales debe iniciarse durante los años del post grado, por lo cual debe insistirse en darle la importancia que ameritan en los respectivos planes curriculares. Así mismo es oportuno revisarnos como Sociedad Venezolana de Puericultura y Pediatría ya que es imperativo prestar más atención, tiempo y recursos para promover espacios de discusión de estos aspectos sociales en las Jornadas Regionales y Congresos Nacionales. De esta manera se podrían aportar a los pediatras las herramientas que requieren para sentirse más capaces y confiados para ayudar a sus pacientes y a sus padres a enfrentar estos problemas que tanto están afectando a nuestra sociedad.

## ENFERMEDAD INVASIVA POR *NEISSERIA MENINGITIDIS*, ALERTA EPIDEMIOLÓGICA

Pedro Macuarisma Velásquez (1), Janette Laya (2), Pedro Macuarisma Lezama (3)

Recibido: 08/07/2013  
Aceptado: 31/11/2013

### Resumen

En países que han incorporado vacunas conjugadas contra *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae*, la *Neisseria meningitidis* es el principal patógeno bacteriano causante de enfermedad invasiva. La enfermedad invasiva por meningococo se asocia con una alta tasa de letalidad. **Objetivos.** Describir una agregación inesperada de casos de enfermedad invasiva por *Neisseria meningitidis* en los Municipios Salmeron Acosta y Sucre, Estado Sucre, Venezuela. **Metodos.** Cohorte de inicio. Casos con diagnóstico definido o probable de infección por *Neisseria meningitidis*. Se registraron datos pertinentes acerca del paciente, de su enfermedad, del agente causal y del medio ambiente. Se determinó la tasa de incidencia por grupos de edad y municipio de residencia, serogrupos de *Neisseria meningitidis*, y patron de susceptibilidad a antibióticos. **Resultados.** Entre las semanas epidemiológicas 1-41 de 2012 se detectaron 15 casos de enfermedad invasiva por meningococo en niños menores de 15 años con residencia en el Estado Sucre, Venezuela. La tasa de incidencia para los Municipios Cruz Salmerón Acosta y Sucre del Estado Sucre fue  $33,7 \times 10^5$  y  $6,7 \times 10^5$  niños <15 años respectivamente. La enfermedad muestra mayor dispersión en la tasa de ataque de niños de 5-14 años, agregación en espacio y tiempo así como tendencia cíclica. Los casos confirmados fueron 10 de 15, *Neisseria meningitidis* serogrupo B, 4 casos y *Neisseria meningitidis* serogrupo C, 6 casos. La letalidad observada fue 6 de 15; se observaron secuelas en un tercio de los sobrevivientes. **Conclusiones.** Se describe una frecuencia inesperada de enfermedad invasiva por *Neisseria meningitidis* en los Municipios Salmeron Acosta y Sucre, Estado Sucre, Venezuela. La información generada puede orientar el diseño de medidas de intervención y control.

**Palabras clave:** Infección por meningococo/epidemiología, enfermedad meningocócica invasiva, meningitis/sistema de vigilancia, infección por meningococo/prevención y control, vigilancia epidemiológica.

### NEISSERIA MENINGITIDIS INVASIVE DISEASE, EPIDEMIOLOGICAL ALERT

#### Summary

In countries where conjugate vaccines against *Streptococcus pneumoniae* and *Haemophilus influenzae* have been incorporated, *Neisseria meningitidis* is the major bacterial pathogen causing invasive disease. Invasive meningococcal disease is associated with a high mortality rate. Objectives. To describe unexpected aggregation of invasive meningococcal disease. Methods. Inception cohort: Definite or probable cases of infection with *Neisseria meningitidis*. Information about the patient and his disease, the causative agent and the environment was registered. Incidence rate by age and municipality of residence, serogroups of *Neisseria meningitidis*, and antibiotic susceptibility pattern were determined. Results. Between the epidemiological weeks 1-41 of 2012, 15 cases of invasive meningococcal disease in children under 15 years of age, living in the state of Sucre, Venezuela were identified. The incidence rate for Cruz Salmerón Acosta and Sucre municipalities was  $33.7 \times 10^5$  and  $6.7 \times 10^5$  children <15 years of age, respectively. The disease shows greater dispersion in incidence by age group, aggregation in space and time and a cyclical trend. Confirmed cases were 10 of 15, 4 cases of *Neisseria meningitidis* serogroup B and 6 cases of *Neisseria meningitidis* serogroup C. Overall mortality rate was 6 of 15; sequelae were present in one third of the survivors. Conclusions. This study describes an unexpected frequency of invasive meningococcal disease in the Sucre and Salmeron Acosta Municipalities, Sucre State, Venezuela. This information may be useful to guide intervention measures design.

**Keywords:** meningococcal infections / epidemiology, invasive meningococcal disease, meningitis surveillance system, meningococcal infections / prevention and control, epidemiological surveillance

### INTRODUCCIÓN

En países que han incorporado vacunas conjugadas contra *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae*, la *Neisseria meningitidis* es el principal patógeno bacteriano causante de enfermedad invasiva. La enfermedad meningocócica suele presentarse como meningitis con o sin sepsis, ocasionalmente con progresión hacia púrpura fulminante, choque séptico y muerte (1). La Enfermedad Invasiva por meningococo (EIM) afecta principalmente a niños y adolescen-

tes, se transmite de persona a persona a través de secreciones nasofaríngeas; su periodo de incubación es de 4 días (rango 2-7 días) y la transmisibilidad persiste mientras dure el estado de portador.

La incidencia de EIM varía ampliamente desde 0,1 por 100.000 en México, 2 por 100.000 en Brasil, (2) hasta cifras tan altas como 1.000 por 100.000 en el Africa Sub sahariana (3).

#### Latinoamérica y el Caribe

En Latinoamérica y el Caribe el Sistema de Redes de Vigilancia de los agentes bacterianos responsables de neumonías y meningitis (SIREVA II), 2006-2010, reportó 4.735 cepas de *Neisseria meningitidis* recibidas en los laboratorios nacionales de referencia procesadas para la identificación de especies, serogrupos y determinación de la concentración inhibitoria mínima (CIM) a los antibióticos. En general, 70,3% de todos los aislamientos fueron totalmente susceptibles a la

- (1) Médico Residente Postgrado Pediatría y Puericultura
- (2) Especialista en Salud Pública, Epidemiología Regional
- (3) Pediatra Nefrólogo, Jefe de Emergencia Pediátrica. Hospital Universitario Antonio Patricio de Alcalá, Cumana, Sucre, Venezuela

Primer premio Póster en XVI Jornada Oriental de Pediatría, Puerto Ordaz, junio de 2013

Autor correspondiente:  
Pedro Macuarisma Lezama, (414)769.8236 pmacuarisma@gmail.com

penicilina, 29,7% presentan resistencia intermedia a este antibiótico (4). Las tasas de incidencia y distribución de serogrupos difieren significativamente entre los países (5).

Distribución por grupos de edad para Latinoamérica y Caribe 2006-2010: para los menores de un <1 año, n=892 (19,0%); para el grupo de 1-4 años, n=1215 (25,8%); los de 5-14 años, n=1000 (21,3%); para el grupo de 15 años o más, n=1594 (33,9%). Entre 73-93% de los aislamientos corresponden a los serogrupos B, C, sin embargo la proporción de aislamiento del serogrupo C aumenta progresivamente desde 36,3% durante el primer año de vida hasta 70,7% en el grupo de 15-19 años.

### Epidemiología de enfermedad meningocócica en Venezuela

En Venezuela, durante el período comprendido entre el 2005-2012, la tasa de incidencia de meningitis bacteriana y enfermedad meningocócica invasiva (Clasificación Internacional de Enfermedades, CIE-10 A39.0 - A39.9) se muestra en la figura 1 (6). La incidencia media anual de EIM muestra un paralelismo con la incidencia de meningitis bacteriana con picos cíclicos: Incidencia de 0,22 (0,17 a 0,29) x 10<sup>5</sup> habitantes; 72,5% de los casos (58/80) ocurrieron en menores de 15 años con una incidencia pico en el primer año de vida y letalidad de 20,8% (7).

Desde 1999 Venezuela participa en el proyecto SIREVA II, bajo el auspicio de la Organización Panamericana de la Salud (8). En su informe sobre Venezuela 2011 destaca que el riesgo de enfermedad invasiva se relaciona inversamente con la edad, 61,5% (16/26) de los casos ocurrieron en niños <15 años [ $<0-1$  año, 8 (30,7%); 2-4 años, 2 (7,7%); 5-14 años, 6 (23,1%)]; presentación clínica como meningitis o sepsis con una razón 4:1. Predominio en niños de 0-4 años (n=10, 62,5%) sobre el grupo de 5-14 años (n=6, 37,5%). Serogrupos de *Neisseria meningitidis* por grupos de edad, 0-1 año, serogrupo B (4/8), serogrupo Y (3/8), no agrupable (1/3); 2-4 años, C (2/2); 5-14 años, C (5/6), B (1/6).

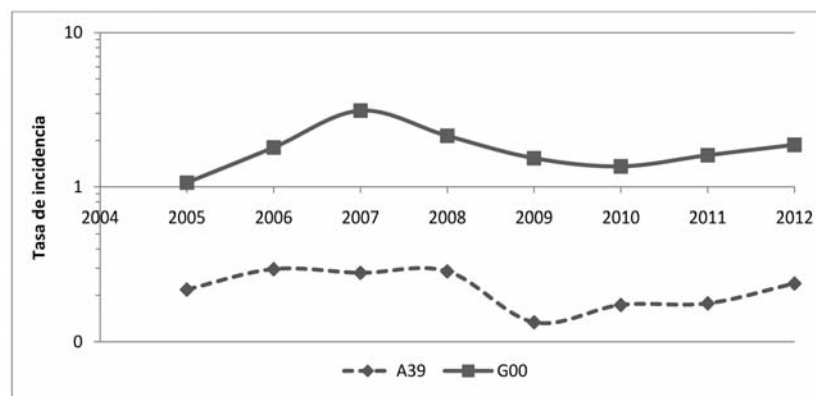


Figura 1. Tendencia de morbilidad por meningitis bacteriana (G00) y enfermedad invasiva por meningococo (A39), transformación logarítmica de la tasa de incidencia, Venezuela, 2005-2012.(6)  
OR 2009-2012, 1,85;  $\chi^2$  tendencia 3,0 (0,08)

Entre 10-20% de las cepas aisladas en niños menores de 15 años mostraron sensibilidad intermedia a penicilina (9).

### Alerta epidemiológica

En Venezuela, el Boletín epidemiológico [MPPPSalud] N° 27, del 03 al 09 de julio del año 2011 reporta que el número acumulado de casos de meningitis meningocócica (A39.0) hasta la semana epidemiológica número 27 fue 3,0 veces mayor que la mediana de los años 2008-2010 (10).

La reemergencia de casos de enfermedades transmisibles cuando no se dispone de un registro continuo o cuando ocurren con agregación temporal y espacial plantea necesidades especiales al sistema de salud, así como el perfeccionamiento de los sistemas de vigilancia. El objetivo del presente estudio fue orientado a estudiar una agregación de casos de EIM en un área geográfica y tiempo determinado

### MÉTODOS

El Hospital Antonio Patricio de Alcalá es un Hospital General tipo IV, de 300 camas, con unidad de cuidado intensivo y docencia universitaria de postgrado. Su departamento pediátrico ofrece 75 camas de hospitalización, unidad de cuidados neonatales y servicio de urgencias; sirve a una población estimada de 1.000.000 habitantes

Estudio de cohorte de inicio: incluye casos confirmados o probables de EIM (CIE.10, A39.0-A39.9) informados al Servicio de Epidemiología Regional, edad menor de 15 años, entre enero y diciembre del 2012, con residencia en el estado Sucre, Venezuela.

El uso de un formulario estandar permitió la recolección de datos sociodemográficos, clínica, epidemiología, laboratorio, investigación y quimioprofilaxis de contactos y condición de egreso. Las muestras de sangre y líquido cefalorraquídeo o cepas bacterianas fueron enviadas al Laboratorio de Referencia Nacional (Instituto Nacional de Higiene Rafael Rangel), para aislamiento o identificación de las cepas bacterianas y serogrupos, así como la determinación del patrón de sensibilidad a antibióticos.

### DEFINICIONES

La EIM puede presentarse como meningitis con o sin sepsis y excepcionalmente como púrpura fulminante, artritis séptica, neumonía o pericarditis.

La definición epidemiológica de caso de EIM en Venezuela (11) incluye

#### 1. Caso probable:

- a) Fiebre
- b) Uno o más de (cefalea, vómitos, rigidez cervical, erupción petequeal o equimosis, choque) y
- c) Detección de antígenos de *Neisseria meningitidis* a partir de fluidos normalmente estériles o Diplococos Gram negativos intracelular-

res en líquido cefalorraquídeo o sepsis fulminante

1. Caso confirmado

- a) Síndrome clínico compatible con enfermedad meningocócica como se describió para caso probable y
- b) Aislamiento de *Neisseria meningitidis* mediante cultivo a partir de fluidos normalmente estériles

Se define como brote o epidemia, “la presencia de más de 10 casos por cada 100.000 habitantes o, en grupos cerrados, a la tasa de ataque mayor de 1 por cada 1.000 habitantes con más de 3 casos en 4 semanas, a predominio de un solo genotipo de *Neisseria meningitidis* y desplazamiento de casos a grupos de edad mayores de 5 años” (11)

La clasificación clínica de casos de enfermedad meningocócica, además de meningitis meningocócica (A39.0) y meningococemia aguda (A39.2) o meningococemia no especificada (A39.4) incluye el síndrome de Waterhouse Friderichsen (A39.1), otras infecciones por meningococo (A39.8), infección meningocócica no especificada (A39.9) y púrpura fulminante (D65).

La definición de sepsis por meningococo o meningococemia se refiere a pacientes con púrpura febril y leucocitosis asociadas con manifestaciones hemorrágicas o trombóticas o choque. (11-13)

**Análisis estadístico**

Las variables continuas para series pequeñas y asimétricas fueron resumidas como mediana y rango intercuartil; las variables cualitativas como proporciones. Los datos sobre población corresponden a proyecciones del censo nacional de población y viviendas, Sucre 2012, con interpolación lineal y extrapolación para generar estimaciones para grupos de edad y sexo. La incidencia anual de enfermedad invasiva por meningococo fue calculada como tasa por 100.000 niños menores de 15 años de edad según municipio de residencia. La tasa de morbilidad estandarizada es la relación entre la frecuencia observada y el número de casos esperados en la población de estudio, bajo la hipótesis que la tasa de incidencia en la población de estudio es la misma que la observada en la población general.

**RESULTADOS**

**Epidemiología descriptiva**

Entre enero y octubre de 2012, se registran y denuncian 15 casos de enfermedad invasiva por meningococo en niños menores de 15 años, notificados en el Estado Sucre; 11 de estos casos se localizaron en dos de los quince municipios. La mediana de edad fue 6,1 años (rango intercuartil de 3,3-12,4 años), a predominio del sexo masculino, con una razón 2:1. La tabla 1 muestra las características sociodemográficas y clínicas de la población de estudio

**Presentación clínica**

La figura N° 2, diagrama de Venn, muestra frecuencia y superposición de formas de presentación clínica de enfermedad invasiva por meningococo: sepsis, (4/15); sepsis con

Tabla 1. Características sociodemográficas y clínicas de la población de estudio

Parámetros	Resultados
Edad en años, mediana (P25-P75)	6,1 (3,3-12,4)
Masculino : Femenino	10/15: 5/15
Vacuna contra meningococo	0/15
Graffar 4-5	15/15
Hacinamiento	11/15
Latencia < 24 horas	13/15
Fiebre	15/15
Rigidez cervical	5/15
Convulsión	4/15
Púrpura	11/15
Leucocitos x10 <sup>3</sup> /mm <sup>3</sup> , mediana (P25-P75)	21,5 (11,6-31,0)
Plaquetas <80 x10 <sup>3</sup> /mm <sup>3</sup>	4/6
Razón de protrombina >1,5	6/9
Daño renal agudo	5/8
Mortalidad	6/15
Días de hospitalización, mediana (P25-P75)	12 (9-44)
Secuelas	3/9

Edad, recuento de leucocitos y días de hospitalización expresados como mediana (intervalo intercuartil), variables categoricas expresadas como razón de frecuencia observada entre el número de casos en que fue medida

meningitis, (7/15); meningitis (4/15). No se identificaron casos de neumonía, artritis séptica o pericarditis.

Sepsis con meningitis: Fiebre (7/7), leucocitosis o leucopenia (7/7); púrpura con coagulación intravascular diseminada (3); cefalea, rigidez cervical, convulsión o estupor y recuento de leucocitos en LCR > 100 (7/7); LCR serogrupo B, 1; serogrupo C, 4; sangre, serogrupo B, 2. Mortalidad 2, secuelas 1

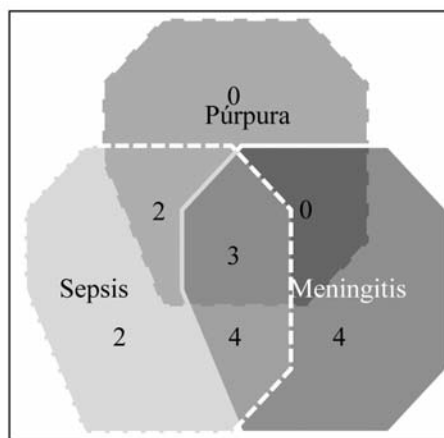


Figura 2. Formas de presentación clínica de enfermedad invasiva por *Neisseria meningitidis*

Lesiones purpúricas diseminadas, de bordes irregulares, confluentes con áreas de necrosis isquémica estuvieron presentes en 11/15 niños con enfermedad invasiva por meningococo (Figura 3); en 5 de 11 pacientes se asociaron con trombocitopenia y razón de protrobina >1,5 (púrpura fulminante)

### Bacteriología

La frecuencia de los serogrupos de *Neisseria meningitidis* por grupos de edad se especifica en la Tabla 2. El diagnóstico fue confirmado mediante el aislamiento de *Neisseria meningitidis* de líquido cefalorraquídeo o sangre en 10 de 15 casos en los que se realizó el estudio. Se aisló *Neisseria meningitidis* serogrupo B en 4 niños y *Neisseria meningitidis* serogrupo C en 6 niños. El serogrupo B de *Neisseria meningitidis* fue la causa de enfermedad invasiva en 3 de 4 niños de 0-4 años y en 1 de 6 niños de 5-14 años (riesgo relativo 4,5 P = 0,24).



Figura 3. Lesiones purpúricas en paciente con Sepsis por *Neisseria meningitidis*

Tabla 2. Frecuencia de aislamiento de *Neisseria meningitidis* por grupos de edad

Grupos edad (años)	Mediana (rango) (años)	Confirmados	<i>Neisseria meningitidis</i> B		<i>Neisseria meningitidis</i> C	
			LCR	Sangre	LCR	Sangre
0-1	0,7 (0,1-1,4)	2/3	1		1	
2-4	3,6 (3,3-4,6)	2/4		2		
5-9	8,1 (6,1-8,7)	4/4	1		3	
10-14	13,1 (12,4-14,0)	2/4			1	1

Serogrupos de *Neisseria meningitidis* por grupos de edad, 0-1 año, serogrupos B (1/2), serogrupo C (1/2) 2-4 años, serogrupo B (2/4) 5-14 años, serogrupo B (1/6), serogrupo C (5/6).

Tabla 3. Lesiones purpúricas en paciente con Sepsis por *Neisseria meningitidis*

Municipios	0-4 años	5-9 años	10-14 años	Total	Población	Tasa x10 <sup>5</sup>
Sucre	3	3	1	7	105.012	6,7
Cruz Salmeron Acosta	3	0	1	4	11.867	33,7
Otros Municipios	1	1	2	4	163.671	2,4
Total	7	4	4	15	280.522	5,3

Serogrupos de *Neisseria meningitidis* por grupos de edad, 0-1 año, serogrupos B (1/2), serogrupo C (1/2); 2-4 años, serogrupo B (2/4); 5-14 años, serogrupo B (1/6), serogrupo C (5/6).

### *Neisseria meningitidis*, patrón de susceptibilidad a antibióticos

El cultivo bacteriano, la determinación de serogrupos y el patrón de sensibilidad a antibióticos fueron los criterios para confirmar el diagnóstico de enfermedad meningocócica en 10 niños (serogrupo B, 4 casos; serogrupo C, 6 casos). Todos los aislamientos fueron susceptibles a Cefotaxima, Cloramfenicol, Ciprofloxacina y Rifampicina; no se informó susceptibilidad de *Neisseria meningitidis* a Penicilina.

### Tasa de incidencia

La tabla 3 muestra el número de casos de enfermedad invasiva por meningococo por grupos de edad y Municipio de residencia, tasa por 100.000 en el Estado Sucre durante el año 2012. La tasa de incidencia para los Municipios Cruz Salmerón Acosta y Sucre del Estado Sucre fue  $33,7 \times 10^5$  y  $6,7 \times 10^5$  niños <15 años respectivamente; TME (IC<sub>95</sub>) = 168,5 (121,9 a 225,9),  $p < 0,001$ . En el presente estudio la frecuencia de enfermedad en niños de edades comprendidas entre 5-14 años fue mayor que la informada para Venezuela bajo condiciones endémicas: 8 de 15 contra 6 de 16 respectivamente (diferencia de riesgo 15,8%;  $\chi^2$  0,78; P = 0,37)

La Figura 4 muestra la distribución mensual de los casos de EIM en menores de 15 años en el estado Sucre durante el año 2012. La curva sugiere exposición intermitente, agregación temporal y variación estacional. Diez de quince casos fueron informados durante los primeros cinco meses del 2012.

Aunque la población de estudio forma parte de familias en situación de pobreza con alto índice de hacinamiento crítico, no se identificó un vínculo epidemiológico durante la semana previa al inicio de la enfermedad o historia personal de enfermedad crónica; no se realizó una investigación sistemática de factores de riesgo.

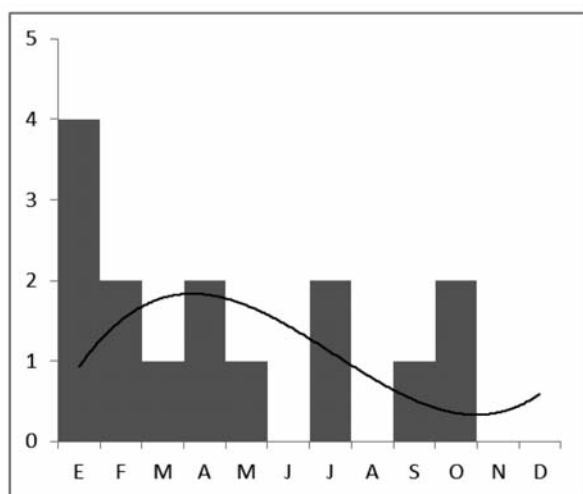


Figura 4. Frecuencia de enfermedad invasiva por meningococo serogrupos B y C en menores de 15 años, Sucre 2012

En ningún caso pudo confirmarse inmunización contra *Streptococcus pneumoniae* o *Neisseria meningitidis*

#### Pacientes, contactos y medio ambiente

Los pacientes fueron tratados en una unidad de cuidados intermedios con monitoreo de presión arterial, saturación de oxígeno, electrocardiografía y gasto urinario. Todos los casos de EIM recibieron expansión de volumen con solución salina 0,9%, terapia empírica con Cefotaxima, 300 mg/kg/día más Vancomicina, 60 mg/kg/día; hidrocortisona 25 mg/m<sup>2</sup>/dosis en niños con hiponatremia, hipoglicemia o falla de respuesta a expansión de volumen. Los niños con púrpura febril y disfunción hematológica recibieron plasma fresco congelado o concentrado plaquetario; en presencia de fenómenos trombóticos con déficit de perfusión, dos niños recibieron heparina de bajo peso molecular.

En todos los casos se realizó aislamiento respiratorio, investigación y quimioprofilaxis entre contactos y asociados. Todos los contactos cercanos durante el período de incubación (7 días antes del inicio de los síntomas, 24 horas después del inicio de un tratamiento eficaz) recibieron quimioprofilaxis con antibiótico según pautas del MPPPS.

Seis niños fallecieron. Las muertes se asociaron con sepsis grave y disfunción orgánica múltiple; con excepción de un caso, los pacientes fallecieron durante las primeras 24 horas del ingreso al Hospital. Un tercio (1/3) de los sobrevivientes presentó necrosis de piel y tejidos blandos, necrosis de segmentos distales de extremidades o amputación por necrosis isquémica.

#### DISCUSIÓN

Durante las semanas 1-41 de 2012 la frecuencia de enfermedad invasiva por *Neisseria meningitidis* en niños <15 años, residentes en los municipios Cruz Salmeron Acosta y Sucre, fue significativamente mayor que la frecuencia espe-

rada como lo muestra la tasa de morbilidad estandarizada e intervalo de confianza 95. El incremento en la frecuencia de EIM afectó a dos de quince municipios del Estado Sucre, mostrando una tendencia cíclica (figura 1), agregación temporal (figura 4) y espacial, y mayor dispersión en la edad de los pacientes en el Estado Sucre durante 2012 que la informada para Venezuela bajo condiciones endémicas

Todos los hogares de pacientes con enfermedad invasiva por *Neisseria meningitidis* fueron visitados por personal de Epidemiología Regional Sucre. La población de estudio fueron integrantes de familias en situación de pobreza con alto índice de hacinamiento crítico y de condiciones sanitarias inadecuadas, sin historia de inmunización contra *Streptococcus pneumoniae* o *Neisseria meningitidis*. Los antecedentes fueron negativos para enfermedad crónica asociada o contacto reciente con casos conocidos de enfermedad meningocócica.

Aunque el riesgo relativo de infección por serogrupo B de *Neisseria meningitidis* fue 4,5 veces mayor en niños de 0-4 años que en niños de 5-14 años, el poder de la muestra es insuficiente para una diferencia estadísticamente significativa.

El presente estudio identifica un espectro clínico más amplio de EIM que el informado para Venezuela durante el año 2011: Púrpura fulminante, síndrome clínico compatible con sepsis, púrpura con indicadores de coagulación intravascular; mortalidad.

Todos los miembros del grupo familiar y personal de salud en contacto estrecho recibieron quimioprofilaxis con ceftriaxona, o ciprofloxacina; esta medida es útil en la prevención de casos secundarios pero de poca utilidad en el control de un brote. Aunque una alta proporción de los contactos domiciliarios fueron portadores nasofaríngeos de meningococo no se realizó prueba confirmatoria de la eficacia de quimioprofilaxis

Las vacunas contra *Neisseria meningitidis* o *Streptococcus pneumoniae* no se han incorporado al programa ampliado de inmunizaciones (PAI) en Venezuela. La OMS recomienda que los países con tasas endémicas altas (>10 casos/100.000 habitantes/año) o medias (2-10 casos/100.000 habitantes/año) de EIM y los países con epidemias frecuentes deben implementar programas de vacunación contra meningococo (12). Para cada país la elección de la vacuna depende de serogrupos prevalentes de *N meningitidis* (o serosubtipo en caso de serogrupo B).

Aunque la aglutinación de látex y la determinación de ácidos nucleicos de *Neisseria meningitidis* por reacción en cadena de polimerasa son útiles en el diagnóstico, (13, 14) no estuvieron disponibles en nuestro centro. Se desconoce el impacto de un 10-20% de meningococos con sensibilidad intermedia a la penicilina en el informe de Sireva II correspondiente a Venezuela 2011. (9)

El tratamiento administrado a los pacientes del presente estudio puede considerarse ajustado al estándar de la práctica clínica (15-16). Se indicó expansión de volumen con solución salina 0,9%, elección empírica de cefotaxima - vanco-



micina ante la evidencia clínica de meningitis con o sin sepsis en niños no inmunizados contra neumococo en un entorno con circulación endémica de meningococo con sensibilidad intermedia a penicilina. Aunque no se midieron niveles séricos de cortisol o ACTH se consideró oportuna la administración de hidrocortisona en presencia de hiponatremia con o sin hipoglicemia o en casos de ausencia de respuesta a la expansión de volumen. En presencia de fenómenos tromboticos con déficit de perfusión, dos niños recibieron heparina de bajo peso molecular.

La tasa de mortalidad observada en el presente estudio fue 2 veces mayor que la tasa de mortalidad endémica para Venezuela (7), pero equivalente a la informada durante brotes recientes en Brasil (5). Entre los pacientes no sobrevivientes fueron factores comunes un curso rápidamente progresivo con alta proporción de choque y purpura fulminante.

Conclusión: Se describe una agregación focal de enfermedad invasiva por *Neisseria meningitidis* serogrupos B y C con alta frecuencia de progresión a púrpura fulminante y disfunción multiorgánica. La tendencia de EIM en Venezuela durante los años 2009-2012, la alta tasa de ataque primario en niños menores de 15 años y la tasa de mortalidad desproporcionadamente alta sugieren la necesidad de incorporar la inmunización contra *Neisseria meningitidis* al programa ampliado de inmunizaciones.

## REFERENCIAS

- Hazelzet JA. Diagnosing meningococemia as a cause of sepsis. *Pediatr Crit Care Med*. 2005;6(3 Suppl):S50-54
- Safadi MA, Cintra OA. Epidemiology of meningococcal disease in Latin America: current situation and opportunities for prevention. *Neurol Res* 2010;32:263-271.
- World health Organization. Meningococcal disease in countries of the African meningitis belt, 2012 -emerging needs and future perspectives. *Weekly epidemiological record* No. 12, 2013, 88, 129-136 [Consultado 3 julio 2013]. Disponible en URL: <http://www.who.int/wer>
- Ibarz-Pavón AB, Lemos AP, Gorla MC, Regueira M, SIREVA II Working Group, Gabastou JM. Laboratory-based surveillance of *Neisseria meningitidis* isolates from disease cases in Latin American and Caribbean countries, SIREVA II 2006-2010. *PLOS ONE* 2012;7(8): e44102. [Consultado 3 julio 2013]. Disponible en <http://www.plosone.org/article/info%3Adoi%2F10.1371%2Fjournal.pone.0044102>
- Safady MA, González Ayala S, Jäkel A, Wieffer H, Moreno C, Vyse A. The epidemiology of meningococcal disease in Latin America 1945-2010: an unpredictable and changing landscape. *Epidemiol Infect* 2013;141(3):447-458. [Consultado 6 julio 2013]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3566594/>
- Ministerio del Poder Popular para la Salud. Dirección de Epidemiología. Boletín epidemiológico semanal N° 52-53 años 2005-2012. [Consultado 23 julio 2013]. Disponible en: [http://www.mpps.gob.ve/index.php?option=com\\_phocadownload&view=section&id=4:boletin-epidemiologico&Itemid=915](http://www.mpps.gob.ve/index.php?option=com_phocadownload&view=section&id=4:boletin-epidemiologico&Itemid=915)
- Ministerio del Poder Popular Para la Salud. Información epidemiológica sobre morbilidad, Venezuela 2008. [Consultado 7 julio 2013]. Disponible en: [http://www.mpps.gob.ve/index.php?option=com\\_phocadownload&view=category&id=15:anuarios-de-morbilidad&Itemid=915](http://www.mpps.gob.ve/index.php?option=com_phocadownload&view=category&id=15:anuarios-de-morbilidad&Itemid=915)
- Gabastou JM, Agudelo CI, Brandileone MCC, Castañeda E, Lemos APS, Di Fabio JL, et al. Caracterización de aislamientos invasivos de *S. pneumoniae*, *H. influenzae* y *N. meningitidis* en América Latina y el Caribe: SIREVA II, 2000-2005. *Rev Panam Salud Publica*. 2008;24(1):1-15
- Organización Panamericana de la Salud. Informe Regional de SIREVA II, 2011: Datos por país y por grupos de edad sobre las características de los aislamientos de *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* y *Neisseria meningitidis*, en procesos invasores. Washington DC>, 2012[Consultado 2013 julio 15]. Disponible en: [http://new.paho.org/hq/index.php?option=com\\_docman&task=doc\\_download&gid=19210&Itemid=270](http://new.paho.org/hq/index.php?option=com_docman&task=doc_download&gid=19210&Itemid=270)
- MPPS. Boletín Epidemiológico, Semana N° 27, 03 al 09 de julio de 2011. [Consultado 15 julio 2013]; Disponible en: URL: [http://www.mpps.gob.ve/index.php?option=com\\_phocadownload&view=category&id=10:2011&Itemid=915](http://www.mpps.gob.ve/index.php?option=com_phocadownload&view=category&id=10:2011&Itemid=915)
- MPPS. Dirección general de epidemiología, Dirección de vigilancia epidemiológica. Guía metodologica para vigilancia epidemiológica de enfermedad meningocócica en los establecimientos de salud. Feb 2012. [Consultado 15 julio 2013]; Disponible en: [http://www.mpps.gob.ve/index.php?option=com\\_phocadownload&view=category&id=22:manualesguiasyprotocolosdevigilanciaepidemiologica&Itemid=915](http://www.mpps.gob.ve/index.php?option=com_phocadownload&view=category&id=22:manualesguiasyprotocolosdevigilanciaepidemiologica&Itemid=915)
- World Health Organization. Meningococcal vaccines: WHO position paper, November 2011. *Wkly Epidemiol Rec* 2011; 86:521-540. [Consultado 2013 Julio 17]. Disponible en: <http://www.who.int/wer/2011/wer8647/en/index.html>
- Brouwer MC, Tunkel AR, van de Beek D. Epidemiology, diagnosis, and antimicrobial treatment of acute bacterial meningitis. *Clin Microbiol Rev* 2010;23(3):467-492
- Nigrovic LE, Malley R, Macias CG, Kanegaye JT, Moro-Sutherland DM, Schremmer RD, et al. American Academy of Pediatrics, Pediatric Emergency Medicine Collaborative Research Committee. Effect of antibiotic pretreatment on cerebrospinal fluid profiles of children with bacterial meningitis. *Pediatr* 2008;122(4):726-730
- Theilen U, Wilson L, Wilson G, Beattie JO, Qureshi S, Simpson D. Management of invasive meningococcal disease in children and young people: summary of SIGN guidelines. *BMJ*.2008;336(7657):1367-1370
- Goldstein B, Nadel S, Peters M, Barton R, Machado F, Levy H et al. ENHANCE: results of a global open-label trial of drotrecogin alfa (activated) in children with severe sepsis. *Pediatr Crit Care Med* 2006;7(3):200-211

## EPILEPSIA Y ENFERMEDADES NEURO CUTÁNEAS. ABORDAJE EN NEURO PEDIATRÍA.

María Gabriela Jiménez Méndez (1), Freda Hernández de París (2),  
Laura S Calzadilla (3), Gabriela del Valle Ríos (3), Fátima Correia (3)

Recibido: 15-09-2013  
Aceptado: 20-11-2013

### RESUMEN

**Introducción:** La epilepsia es generalmente la primera manifestación que obliga a la consulta con neurología pediátrica pasando por alto las lesiones de la piel encontradas en la mayoría de las Enfermedades Neurocutáneas (EN), las cuales son trastornos determinados genéticamente que afectan selectivamente a órganos y tejidos derivados del ectodermo embrionario.

**Objetivo:** Conocer las características de la epilepsia en los pacientes pediátricos con EN que asisten a la consulta de neuropediatría del Hospital Universitario de Maracaibo entre 2010 y 2013

**Método:** estudio observacional tipo serie de casos

**Resultados:** Veintiún pacientes cumplieron los criterios de EN, 17 presentaron crisis epilépticas, 9 niñas y 8 niños. La Esclerosis Tuberosa (ET) fue la causa más frecuente seguida del síndrome de Sturge Weber. Se encontró significación estadística al correlacionar el inicio precoz de las crisis convulsivas antes de los 24 meses de edad y el diagnóstico de ET. Las crisis focales fueron más frecuentes que las generalizadas. El valproato y la oxcarbazepina en monoterapia o combinados son los medicamentos de elección. El retardo mental fue la comorbilidad más frecuentemente encontrada.

**Conclusiones:** La ET fue la principal EN asociada a epilepsia con un mayor riesgo de inicio de crisis antes de los 24 meses, seguida del Síndrome de Sturge Weber. No existe una asociación significativa entre el sexo, el grupo etario y el riesgo de epilepsia. La severidad variable de las crisis amerita en muchos casos politerapia farmacológica para su control.

**Palabras Clave:** Epilepsia, Enfermedades Neurocutáneas, niños

### EPILEPSY AND NEURO CUTANEOUS DISEASES. APPROACH IN NEURO PEDIATRÍCS.

### SUMMARY

Epilepsy is usually the first sign that requires neurological consultation often overlooking the visible skin lesions so common in most neurocutaneous diseases, genetically determined disorders that selectively affect organs and tissues derived from the embryonic ectoderm

**Objective:** To determine the characteristics of epilepsy in pediatric patients with neurocutaneous diseases attending the neuropaediatric clinic at the University Hospital of Maracaibo between 2010 and 2013

**Methods:** Observational case series

**Results:** Twenty one patients met the criteria for neurocutaneous disorders. Epilepsy was seen in 17 patients, 9 were female and 8 were male. Tuberous sclerosis was the most frequent cause, followed by Sturge Weber syndrome. Statistical significance was found for the association of early onset epileptic crisis before 24 months of age and tuberous sclerosis. Focal seizures were more frequent than generalized seizures. Valproate and oxcarbazepine as monotherapy or in combination are the drugs of choice. Mental retardation was the most frequent comorbidity found

**Conclusions:** Tuberous sclerosis was the major neurocutaneous disease associated with epilepsy with an increased risk of onset of crisis before 24 months of age, followed by Sturge Weber syndrome. There is no significant association between gender and age group and risk of epilepsy. Variable severity of epileptic crises requires polytherapy for adequate control in many cases

**Key words:** Epilepsy, Neurocutaneous Diseases, children

### INTRODUCCIÓN

La asociación de epilepsia con otras disfunciones neurológicas como retardo mental, alteraciones de la conducta, autismo, demora en la adquisición de habilidades motoras, plantean un abanico de posibilidades diagnósticas, las cuales sumadas a otras manifestaciones sistémicas y dermatológicas

casos obligan a considerar una Enfermedad Neurocutánea (EN) como causa subyacente.

La relación inequívoca de algunas enfermedades neurológicas con alteraciones cutáneas siempre ha atraído la atención de los médicos. Muchas han sido reconocidas como condiciones relativamente raras, pero en conjunto, representan una proporción significativa de los trastornos neurológicos, especialmente en los niños. Sus manifestaciones clínicas son polimórficas o heterogéneas y de expresividad variable, involucrando muchos otros órganos o sistemas, además de la piel y el sistema nervioso (1).

Las EN son trastornos determinados genéticamente, que afectan selectivamente a órganos y tejidos derivados del ectodermo embrionario, pudiendo comprometer el encéfalo, la médula espinal y los nervios periféricos, así como otros órganos blancos y el sistema óseo (2,3). La epilepsia por lo general es la primera manifestación que obliga a la consulta

(1) Pediatra. Residente de tercer año de Neurología Pediátrica. Universidad del Zulia. Hospital Universitario de Maracaibo

(2) Neuropediatra. Jefe del Servicio de Neuropediatría Hospital Universitario de Maracaibo

(3) Neuropediatra. Adjuntos del Servicio de Neuropediatría, Hospital Universitario de Maracaibo

Segundo Premio del LIX Congreso Nacional de Pediatría 2013

Autor corresponsal: María Gabriela Jiménez Méndez  
0414-617.0727, 0261-743.5937

marigabijimenez@hotmail.com, mariagabrielajimenez@hotmail.com

con un neurólogo pasando muchas veces por alto las lesiones visibles de la piel u otras manifestaciones. No en todas las EN la epilepsia es la principal manifestación pero sigue siendo la alarma para ser derivado a un servicio de neurología. Son muchas las EN que cursan con convulsiones; es así como en la Esclerosis Tuberosa (ET) es la manifestación más importante. Se estima que 80 a 90% de las personas con ET tendrán convulsiones de inicio frecuente en la niñez; y que desafortunadamente, en algunos casos resulta intratable con medicamentos (4). Son particularmente frecuentes los espasmos infantiles en menores de un año (5). En niños mayores y adultos se desarrollan habitualmente crisis focales simples y/o complejas, con menos frecuencia crisis tónico-clónicas generalizadas, atónicas, tónicas, mioclónicas o ausencias atípicas. Es común la combinación de dos o más tipos de crisis pudiendo conformar epilepsias tipo Lennox-Gastaut (6).

Las EN están asociadas a otras manifestaciones neurológicas. Aproximadamente un tercio de los pacientes tienen retardo mental variable, generalmente leve, cefaleas, trastornos del lenguaje, trastornos adaptativos, algunos de ellos cursan con una predisposición a desarrollar tumores gliales, así mismo manifestaciones extraneurológicas y sistémicas entre las que destacan las alteraciones endocrinológicas: pubertad precoz, acromegalia, enfermedad de Addison, hiperparatiroidismo, ginecomastia y desarrollo de feocromocitoma suprarrenal, alteraciones esqueléticas como la xifoescoliosis por displasia vertebral (1). De allí la importancia de que todo paciente una vez diagnosticado sea valorado por un equipo multidisciplinario con el seguimiento oportuno de las diferentes comorbilidades (3).

La Neurofibromatosis (NF) tipo I o Neurofibromatosis de Von Recklinghausen es la EN más frecuente, en la cual la epilepsia se presenta en menos del 3,5% de la población afecta (7). En la mayoría de los casos se obtiene un control terapéutico adecuado con la medicación antiepiléptica habitual (8). En el Síndrome de Sturge Weber (SSW) también se reporta una alta asociación con crisis epilépticas, las cuales se presentan en el 55% a 90%, siendo más común en pacientes con hemangiomas faciales bilaterales donde el 75% inician en el primer año de vida como crisis focales (9,10).

En otras EN menos frecuentes como la Incontinencia Pigmenti (IP), las crisis epilépticas están presentes en un 12% de los casos, pudiendo ser focales o generalizadas, sintomáticas, asociadas a retraso mental (11). Actualmente la antes mal llamada hipomelanosis de Ito (HI) no se considera una única enfermedad, sino el resultado de diferentes mosaicismos cromosómicos por una mutación postzigótica y por lo tanto no trasmisible, por lo que se ha propuesto los términos de "mosaicismos pigmentario (MP), hipomelanosis a lo largo de las líneas de Blaschko, incontinencia pigmentaria acromática o displasia pigmentaria", de los que no existen criterios diagnósticos establecidos, sino que cualquier paciente con una clínica cutánea consistente en hipopigmentación a lo largo de las líneas de Blaschko y afectación extracutánea se individualiza esta enti-

dad como una EN (12), se asocia a epilepsia en la mitad de los casos, siendo el retardo mental su manifestación principal (13). La enfermedad de Von Hippellindau, la melanosis Neurocutánea, la Ataxia-telangiectasia, el síndrome de Proteus y el de Klippel-Trenaunay son menos frecuentes y con menor incidencia de epilepsia (1).

En las últimas décadas los estudios de genética molecular han permitido avances considerables en la comprensión de las causas, mecanismos y clasificación de las EN. Los nuevos descubrimientos continúan desafiando conceptos consagrados en el tiempo para generar nuevos como los relacionados al mosaicismo somático. El estudio de las EN también ha permitido una mejor comprensión de algunas de las causas y mecanismos de formación de tumores así como de muchos aspectos de la oncogénesis, tema principal de las investigaciones actuales y futuras, con implicaciones importantes para la salud pública y práctica médica (1,2).

El gran aporte en el desarrollo de la genética molecular y de las neuroimágenes ha permitido encontrar una visión general de la complejidad de éste grupo de condiciones. El papel del clínico consiste en detectar oportunamente y a edad precoz la asociación de los diferentes signos y síntomas neurológicos, incluyendo un examen minucioso de la piel para establecer las posibilidades diagnósticas de las EN.

En Venezuela son pocos los reportes de epilepsia y EN, más como reporte de casos aislados (14,15). El objetivo de este estudio es conocer las características y comorbilidades de la epilepsia en los pacientes con EN en la población pediátrica que asiste a la consulta de neurología pediátrica del Hospital Universitario de Maracaibo.

## MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional tipo serie de casos, mediante registro consecutivo de los pacientes pediátricos de ambos sexos, entre 0 y 15 años, con criterios clínicos de EN y epilepsia que consultaron al servicio de neuropediatria del Hospital Universitario de Maracaibo entre Enero 2010 y Enero 2013. Estos fueron analizados según aspectos epidemiológicos, edad de diagnóstico e inicio de crisis, motivo de consulta, tipo de crisis epiléptica, hallazgos electroencefalográficos y de neuroimágenes, asociación a trastornos conductuales, severidad de compromiso intelectual y manifestaciones dermatológicas, tipo de fármaco antiepiléptico (FAE) y evolución clínica. Los padres, niños y jóvenes fueron informados acerca de la naturaleza y propósito del estudio, obteniéndose el consentimiento informado por escrito de sus representantes en acuerdo con la Declaración de Helsinki II.

Se aplicó para el análisis descriptivo de las variables cuantitativas medidas de tendencia central y dispersión. La asociación estadística se determinó mediante la prueba del Chi cuadrado, y/o el test Exacto de Fischer para las variables cualitativas, tomando un valor de  $p < 0,05$  como estadísticamente significativo. Se determinó la razón de proporcionalidad (Odds Ratio) para establecer la fuerza epidemiológica de

relación entre las variables cualitativas principales.

## RESULTADOS

De los pacientes evaluados, 21 cumplieron criterios diagnósticos para EN, de los cuales 17 cursaban con crisis epilépticas, excluyendo 4 pacientes: 2 ataxia telangiectasia, 1 melanosis neurocutánea, 1 NF tipo 1 y tipo 2 respectivamente, lo cuales no presentaron crisis epilépticas durante el estudio.

En los casos estudiados con epilepsia, la ET ocupa el primer lugar, seguido por el SSW, y en igual número de casos en la antes llamada HI, y síndrome de PHACES acrónimo inglés utilizado para describir un síndrome caracterizado por la asociación de malformaciones de fosa posterior cerebral, grandes hemangiomas faciales, anomalías anatómicas de las arterias cerebrales, coartación aórtica, otras anomalías cardíacas, y anomalías oculares (Tabla 1).

El promedio de edad fue de  $5,3 \pm 4,8$  años, con un rango entre 1 mes y 14 años, sin predominio significativo en ningún grupo etario, con similar frecuencia en lactantes, pre escolares y escolares, y en menor porcentaje en adolescentes.

En cuanto a la distribución de epilépticos con EN según el género, 9 correspondieron al femenino y 8 al masculino (Tabla 2).

Dos pacientes tenían antecedentes de consanguinidad y 5 tenían familiares en primer grado con la misma patología neurocutánea. Las crisis epilépticas fueron el principal motivo de consulta en 16 casos, 2 de ellos debutaron con espasmos infantiles. Un sólo paciente consultó por parálisis facial periférica e hipoacusia presentando crisis convulsivas al año del diagnóstico de NF tipo 2.

La edad de inicio de las crisis epilépticas fue: 10 antes del año de edad, 4 entre los 2 y 5 años, y los 3 restantes, posterior a los 5 años. En la correlación entre la edad de inicio y las diferentes EN, 8 pacientes con ET iniciaron las crisis epilépticas de forma precoz antes de los 24 meses de edad constituyendo este un hallazgo estadísticamente significativo ( $p < 0,05$ ), con OR 2,8. (Tabla 3).

Tabla 3: correlación entre la edad de inicio de las crisis epilépticas y Enfermedad Neurocutánea

Enfermedad	Edad de inicio de Crisis epilépticas			Total
	< 24 meses	2-5 Años	>5 años	
Neurocutánea				
Esclerosis tuberosa	8*	2	0	10
Sturge Weber	1	2	0	3
Mosaicismo Pigmentario	0	0	6	1
Neurofibromatosis tipo 1	0	0	6	1
Neurofibromatosis tipo 2	0	0	6	1
PHACES	0	0	0	1
<b>Total</b>	<b>10</b>	<b>4</b>	<b>18</b>	<b>17</b>

Chi cuadrado ( $p=0,05$ ) \*  
OR= 2,8

Las manifestaciones neurológicas no se presentaron de forma aislada, es decir, un mismo paciente cursaba con varias condiciones neurológicas de forma simultánea, siendo frecuente la asociación de retardo mental con demora en la adquisición de habilidades motoras. Las comorbilidades más frecuentemente asociadas a la epilepsia se especifican en la Tabla 4.

Tabla 1: Resumen de todos los casos pediátricos con enfermedad Neurocutánea HUM 2010-2013

Síndrome Neurocutáneo	N
Esclerosis tuberosa	10
Sturge Weber	3
Ataxia telangiectasia	2
Neurofibromatosis tipo 1	2
Neurofibromatosis tipo 2	1
Mosaicismo Pigmentario	1
Melanosis Neurocutánea	1
PHACES	1
<b>Total</b>	<b>21</b>

Tabla 2: Distribución de pacientes epilépticos con Enfermedad Neurocutánea según género

	Masculino	Femenino	Total
Esclerosis tuberosa	5	5	10
Sturge Weber	1	2	3
Mosaicismo Pigmentario	1	0	1
Neurofibromatosis tipo 1	1	0	1
Neurofibromatosis tipo 2	0	1	1
PHACES	0	1	1
<b>TOTAL</b>	<b>8</b>	<b>9</b>	<b>17</b>

Chi cuadrado ( $p=0,5$ )

Tabla 4: Comorbilidades y signos neurológicos asociados en los pacientes con Enfermedad Neurocutánea y epilepsia

Signos Neurológicos asociados	N
Retardo Mental	7
Trastorno del Espectro Autista	4
Retraso psicomotor	4
Déficit motor	3
Compromiso Visual	1
Compresión medular y signos medulares	1
Hipoacusia	1
Hidrocefalia	1
Parálisis facial periférica bilateral	1
Trastorno del lenguaje (dislalia)	1

De los 17 pacientes epilépticos, 9 cursaron con crisis focales; de éstos, 4 sin compromiso del estado de conciencia (según la clasificación ILAE 2010) (16) antes crisis focales simples, y 5 tuvieron crisis focales discognitivas (antes crisis focales complejas). Los 2 pacientes que cursaron con crisis generalizadas, estas fueron tónico-clónicas (las antes llamadas gran mal). Ninguno cursó con crisis de ausencia o mio-clónicas. Las crisis reflejas (n=1), crisis sutiles (n=1) y los espasmos infantiles (n=1) se encontraron en igual proporción. Se observaron 3 pacientes con ET que cursaron con síndromes electroclínicos con crisis mixtas tipo Lennox-Gastaut. La epilepsia se inició en etapas muy tempranas como un Síndrome de West ó espasmos infantiles. Un paciente debutó con crisis sutiles en el periodo neonatal y 1 paciente con crisis epilépticas reflejas (tónico clónicas) desencadenadas por estímulos auditivos diagnosticado con HI.

No existe un patrón electroencefalográfico característico en ningún caso particular de EN. Todos los electroencefalogramas de pacientes epilépticos con EN mostraron alteraciones: 12 patrón paroxístico focal, 3 con patrón hipsarrítmico, 2 patrón focal secundariamente generalizado.

La Resonancia Magnética Cerebral (RMC) se realizó en 15 de los pacientes epilépticos, dos de ellos lactantes menores de 1 y 2 meses de edad (pacientes 9 y 15 de la Tabla 5). No se logró realizar la RMC en 2 pacientes epilépticos (uno por muerte y

otro SSW diferida hasta los 6 meses de edad). Catorce pacientes mostraron lesiones estructurales en correspondencia a su EN excepto 1 paciente con HI que mostró leucomalacia parasagital. Un paciente con diagnóstico de ET presentó hidrocefalia obstructiva secundaria a astrocitoma gigante (Tabla 5). Algunas características clínicas y los estudios de RMC de los pacientes 1, 14 y 17 de la tabla 5 se pueden observar en las Figuras 1-3.

Se consideró como epilepsia de difícil control a aquella que requirió más de un fármaco para su manejo. Se observó que 8 de los pacientes tuvieron este comportamiento. En relación a la terapia anticonvulsiva, 5 pacientes recibieron monoterapia con ácido valproico (VPA), 4 con oxcarbazepina (OXC), 8 recibieron terapia combinada con dos y tres FAE. Tres pacientes han cursado con estatus convulsivos durante su evolución. Un sólo paciente con ET y síndrome de West ameritó tratamiento con esteroides. En ningún caso se ha recurrido al uso de dieta cetogénica para manejo de las crisis epilépticas, u otras terapias alternativas como estimulación del nervio vago o neurocirugía (Tabla 5).

Cuatro pacientes fallecieron durante el periodo del estudio: 2 ET, uno por hidrocefalia obstructiva por un Astrocitoma gigante, y el otro por una complicación cardíaca derivada de un rabdomioma cardíaco); 1 con SSW por una neumonía complicada y 1 con PHACE al mes de vida por una hemorragia cerebral masiva.

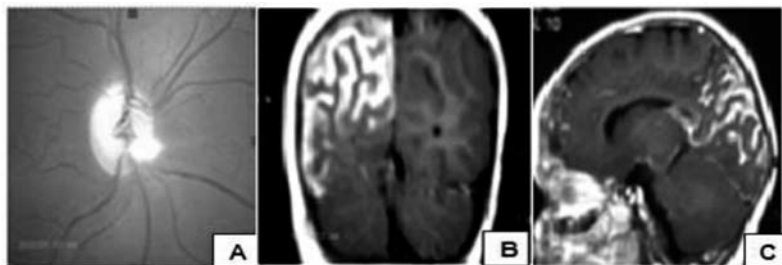


Figura 1: Paciente con SSW: (17 tabla 5) fotografía del Fondo de ojo normal (A), Resonancia magnética cerebral corte axial (B) y sagital (C). Obsérvese hiperintensidad hemisférica derecha en relación a angiomatosis leptomenígea

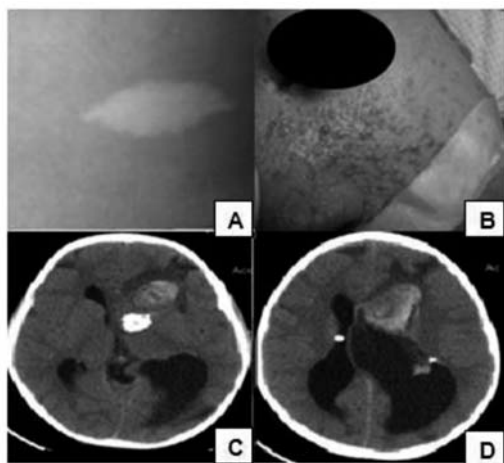


Figura 2: Paciente con ET (1/ tabla 5). Fig 2A fotografía que muestra las típicas máculas en hoja de fresno, Fig 2B fotografía de los angioliopomas faciales Fig 2C, 2D corte axiales de resonancia magnética cerebral obsérvese astrocitoma de células gigantes que condiciona hidrocefalia obstructiva

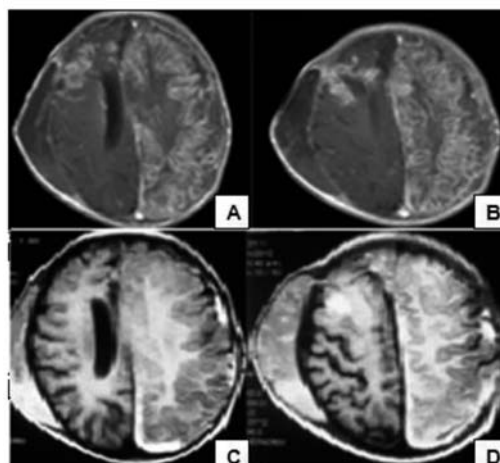


Figura 3: Lactante con PHACE. (14 tabla 5) Resonancia Magnética Cerebral en secuencias ponderadas en T1 cortes axiales con (C y D) y sin contraste (A y B). Obsérvese hemangioma parieto-temporo-occipital derecho, con asimetría entre ambos hemisferios cerebrales por hipoplasia hemisférica derecha, hematoma extradural sin efecto de masa, ni desplazamientos de estructuras de línea media

Tabla 5: Resumen de características de pacientes con EN y epilepsia

Edad/Género	EN	Edad Inicio	Tipo de crisis	Tratamiento	Hallazgo EEG	RMC	Comorbilidad
1 F/8 a	ET	<24m	Focal tónico clónica c/ compromiso de la conciencia	VPA+PB+DPH	Anormal paroxístico focal centro-temporal	Hidrocefalia, Astrocitoma de Células Gigantes.	Hidrocefalia, LOE (t)
2 F/2 a	ET	<24m	Crisis Mixtas SLG	VPA+TPM+CZP (ACTH)	Anormal paroxístico tempo- ro-parietal bilateral con propagación generalizada y de alta incidencia	Hamartomas subependi- marios Tuberós corticales múltiples,	Autismo, RM
3 F/5 a	ET	2-5 a	Focal tónico clónica c/ compromiso de la conciencia	VPA+LMT	Anormal paroxístico focal	Tuberosidades corticales	RM, autismo
4 M/5 a	ET	<24m	Crisis Mixtas SLG	NIT+VPA	Brote supresión generaliza- do. Hipsarritmia	tuberosidades corticales múltiples, MCC/DC	Autismo
5 F/6 m	ET	<24m	Focal tónico clónica c/ compromiso de la conciencia	VPA	Actividad anormal paroxísti- ca focal temporal derecha actividad Lenta focal	Nódulos subependimarios	RM
6 M/11 a	ET	2-5 a	Generalizadas	LMT+PB	Paroxístico generalizado	Nódulos y tuberosidades corticales	RM
7 F/9 m	ET	<24m	Focal tónico clónica c/ compromiso de la conciencia	VPA+ TPM+ PB	Brote supresión generalizado	MCC/DC (polimicrogira)	DM
8 M/14 a	ET	<24m	Crisis Mixtas SLG	VPA+ NIT	Anormal paroxístico focal	Nódulos corticales con tuberosidades MCC/DC	Autismo
9 M/1 m	ET	<24m	Generalizas	VPA	Brote supresión generaliza- do. Hipsarritmia	No realizado	Rabdomioma Cardiaco (t)
10 M/2 m	ET	<24m	Espasmos Infantiles	VPA	Paroxístico Generalizado	MCC/DC	DM
11 M/8 a	HI	>5 a	Crisis tónico clónicas reflejas	OXC	Anormal paroxístico tempo- ro-parietal bilateral con pro- pagación generalizada	Leucomalacia- parasagital	RM
12 M/8 a	NFT 1	2-5 a	Focal tónico clónica c/ compromiso de la conciencia	VPA	Anormal paroxístico tempo- ro-parietal bilateral con pro- pagación generalizada	Glioma óptico, Tumor espinal	CV, PCI, compresión medular, RM
13 F/14 a	NFT 2	> 5 a	Focal tónico clónica c/ compromiso de la conciencia	OXC	Anormal paroxístico focal	Neurofibroma del acústico bilateral	hipoacusia, parálisis facial periférica
14 F/1 m	PHACES	<24m	Cris Sutilles (parpadeo, chupeteo, pedaleo)	VPA+PB	Actividad lenta focal, ondas agudas o puntas focales	Hemangioma paritotempo- ro-occipital derecho, hipoplasia de hemisferio derecho	DM (t)
15 M/2 m	SSW	<24m	Focal tónico clónica c/ compromiso de la conciencia	VPA	Actividad anormal paroxística focal temporal derecha acti- vidad Lenta focal	No realizada	DM (t)
16 F/4 a	SSW	2-5 a	Focal tónico clónica c/ compromiso de la conciencia	OXC	Anormal paroxístico focal centro-temporal	Asimetría de los hemisferios cerebrales, realce leptomeningeo	RM, déficit motor
17 F/9 a	SSW	2-5 a	Focal tónico clónica c/ compromiso de la conciencia	OXC	Actividad anormal paroxística focal temporal derecha acti- vidad Lenta focal	refuerzoleptomeningeo derecho	Hemiparesia izquierda

VPA: Acido Valpróico PB: Fenobarbital NIT: Nitrazepam OXC: Oxcarbazepina DPH: Difenhidantoina LMT: Lamotrigina TMP: Topiramato

DM: Demora Motora RM: Retardo Mental t: falleció PCI: parálisis cerebral Infantil CV: Compromiso Visual MCC/DC: Malformación de la corteza cerebral/ Disgenesia Cortical

## DISCUSIÓN

En la serie presentada, los tres tipos más comunes de EN fueron similares a los reportados en la literatura, diferenciándose en el orden de frecuencia ya que el primer lugar lo ocupa la ET, seguida por el SSW y en tercer lugar la NF1 y NF2, mientras que ésta última es la más frecuente en la mayoría de los reportes de casos de EN (3,8). Las formas de presentación clínica dermatológica y neurológica no presentaron diferencias significativas con respecto a estudios publicados (9,17). Se reporta una mayor asociación de epilepsia comparada con estudios similares como el de Durón R y colaboradores (3), quienes reportaron una menor asociación de casos de EN y epilepsia. Esta diferencia podría deberse a que en su serie se reporta un mayor número de casos de NF y otras EN con menor incidencia de epilepsia tales como: síndrome de Klippel Trenaunay, melanosis cutáneas, entre otras, en pacientes con un mayor rango de edad y recogidos en un lapso de 7 años versus los 3 años de éste estudio y con un mayor rango de edad.

No se registró una asociación estadísticamente significativa en relación al género y a la edad lo que coincide con la mayoría de los reportes internacionales (2). Igualmente, la baja proporción de pacientes epilépticos con antecedentes familiares de la misma EN coincide con lo reportado en dichos estudios. La edad de inicio de las crisis mostró una asociación estadísticamente significativa con el tipo de EN, encontrándose que la ET tuvo un riesgo casi 3 veces mayor de presentar crisis convulsivas antes de los 24 meses de edad. Esta EN es la responsable de la mayoría de los casos de epilepsia en comparación con el resto de las EN, en cuyo caso las crisis epilépticas se presentan más tardíamente, después de los 5 años.

En series de casos locales de pacientes pediátricos con ET se reportan hasta un 56% en asociación con epilepsia (14,15), y a pesar que las crisis epilépticas no forman parte de los criterios diagnósticos, son el motivo más frecuente de consulta (18).

El SSW constituye la segunda causa en esta serie de pacientes. Montes C y colaboradores (10) encontraron que las crisis epilépticas son el trastorno neurológico asociado más común, afectando la mayor parte de los casos (92%). La edad promedio en el inicio de las crisis fue de 1.4 años, en su mayoría de tipo parcial con o sin generalización secundaria. Otra serie de casos en México reportó que en un grupo de 20 pacientes, el 100% presentaba retraso mental, crisis generalizadas en su mayoría y especialmente síndrome de West en un 25%, otro tanto con crisis parciales (19). En 1998, Díaz C y colaboradores (20) reportaron un grupo de 30 pacientes con SSW, de los cuales el 83% presentaba crisis epilépticas, de predominio parcial, dos de ellos con debut en estatus epiléptico y 5 de ellos con epilepsia de difícil control. A dos de estos se le realizó hemisferectomía logrando el control total de las crisis. En aspectos de manejo, se observó que el fármaco de primera línea fue el VPA en más de la mitad de los pacientes, seguido de otros como el fenobarbital y el cloba-

zam (CLB), lo cual se asemeja al manejo utilizado en el presente estudio.

Un caso de la antes llamada HI, actualmente mosaicismos pigmentario (MP), cursó con epilepsia refleja desencadenada ante estímulos auditivos y retardo mental moderado a severo, siendo ésta última la manifestación neurológica más frecuentemente descrita en ésta entidad. Osborn coincide con otros estudios en pacientes con MP (21-23) describiendo que el 50% a 75% presentan lesiones en el sistema nervioso central; retraso mental en más del 60%, crisis convulsivas refractarias al tratamiento, comportamiento autista en el 10% de los casos. El único paciente con MP de ésta serie, a pesar de cursar con retardo mental y crisis epilépticas reflejas con buena respuesta al tratamiento con OXC, no presentaba las alteraciones imagenológicas más frecuentemente descritas en ésta entidad, tales como alteraciones en la laminación cortical, heterotopias de la sustancia gris y atrofia difusa (12) mostrando únicamente leucomalacia parasagital sin ningún otro hallazgo patológico.

A pesar de ser la NF la EN más frecuente no fue alta su asociación a epilepsia en éste estudio. La prevalencia de epilepsia en pacientes con NF se sitúa entre el 3 y el 7,3% (24). Aunque la frecuencia es claramente superior a la observada en la población general, indudablemente en muchos pacientes con NF-I, la presencia de convulsiones tan sólo pone de manifiesto una mera coincidencia de dos procesos frecuentes. Al igual que ocurre con otros trastornos neurocutáneos, se han descrito diferentes tipos de convulsiones, incluidos los espasmos infantiles (25). Los 2 pacientes con NF tipo 1 y 2 cursaron con epilepsia con características similares. El primer caso presentó una afectación motora importante (tetraplejía espástica) y cursaba con crisis convulsivas recurrentes que respondieron favorablemente al VPA. El segundo caso presentó crisis focales de breve duración y sin compromiso de la conciencia con una excelente respuesta a la OXC, lo que coincide con lo descrito en la literatura en la cual se describe que en la mayor parte de los casos se obtiene un control terapéutico adecuado con la medicación antiepiléptica habitual.

En la presente serie solo se reportó un caso de PHACE, en el que se presentaron anomalías del esternón adicionalmente a las descritas tradicionalmente, lo cual le confiere la denominación de PHACES. A pesar que muchos casos que describe la literatura evolucionan favorablemente la paciente falleció antes de los 3 meses de edad.

Finalmente, es de gran interés para el clínico que se enfrenta a cuadros convulsivos recordar la asociación embriológica neuroectodermal y sus derivados cerebro-piel, de manera que la presencia de crisis convulsivas y cualquier tipo de lesión en piel y faneras, deben hacer sospechar una EN o Facomatosis. Las EN requieren tratamiento y seguimiento multidisciplinario de por vida, incluyendo especialmente a pediatras, dermatólogos, genetistas, neurólogos, neurocirujanos, ortopedas, oftalmólogos, endocrinólogos y cirujanos

vasculares entre otros. Debe vigilarse a los pacientes por complicaciones oncológicas, esperadas en alrededor de 10% de los casos. La valoración genética es fundamental en todos los pacientes con EN, lo cual constituye una de las limitaciones de éste estudio, debido a que, aún cuando todos los pacientes fueron referidos para la respectiva evaluación genética, esta no se cumplió en la totalidad de los pacientes.

## REFERENCIAS

- Rugieri M, Pascual-Castroviejo I. Di Rocco C eds. Neurocutaneous Disorders, phakomatoses and hamatoneoplastic syndromes. Springer Wien New York USA 2008, 1070 p.
- Rufo-Campos M, Rufo-Muñoz M. Trastornos neurocutáneos. *Pediatr Integral* 2003; 7 (8):603-613.
- Durón R, Lizardo G, López E, Morales S, Hesse H, Molina L et al. Síndromes neurocutáneos en la consulta neurológica. Serie de casos. *Rev Med Hondur* 2009; 77(4):172-176.
- Henske E, Scheithauer B, Short M, Wollmann R, Nahmias J, Van Slegtenhorst M et al. Allelic loss is frequent in tuberous sclerosis kidney lesions but rare in brain lesions. *Am J Hum Genet* 1996; 59: 400-406.
- Asano E, Juhasz C, Shah A, Muzik O, Chugani D, Shah J et al. Origin and propagation of epileptic spasms delineated on electrocorticography. *Epilepsia* 2005;46:1086-1097
- Gomez MR. Phenotypes of the Tuberous Sclerosis Complex with a revision of diagnostic criteria. En: Johnson W.G., & Gomez M.R. Eds. Tuberous sclerosis and allied disorders: Clinical, cellular, and molecular studies. New York: New York Academy of Science 1991. 615: 1-7
- Pascual-Castroviejo I. Neurofibromatosis tipo I (NF-I): peculiaridades y complicaciones. *Rev Neurol* 1996; 24: 1051-1055
- Karnes P. Neurofibromatosis: a common neurocutaneous disorder. *ClinProc* 1998; 73:1071-1076.
- Garzon M, Huang J, Enjolras O, Frieden I. Vascular malformations. Part II: associated syndromes. *J Am Acad Dermatol* 2007;56 (4):541-564.
- Montes C, Barragán E, Legido S. Características de la epilepsia en pacientes con síndrome de Sturge-Weber. Serie de casos del Hospital Infantil de México. *Rev Med Hondur* 2010; 78 (4):169-224.
- Matelzonas T, Ruvertoni M, Reyno S, Pinchak M. Incontinentia pigmenti. Presentación neonatal. A propósito de un caso clínico. *Arch Pediatr Urug* 2010; 81(1): 23-29
- Ruggieri M, Pavone L. Hypomelanosis de Ito: Clinical syndrome or just phenotype?. *J Child Neurol* 2000; 15: 635-644
- Assogba K., Ferlazzo E., Striano P., Calarese T. Heterogeneous seizure manifestations in Hypomelanosis of Ito: report of four new cases and review of the literature. *Neurol Sci* 2010; 31: 9-16.
- Jiménez M, Lacruz- Rengel M, Camarata F, Girard Y, Jaimes E. Serie de casos de Esclerosis Tuberosa en la población infantil del Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes, Mérida – Venezuela. *Pediatr Panamá* 2011; 40 (2): 20-24
- Jiménez M, Lacruz- Rengel M, Camarata F Epilepsia en niños con esclerosis tuberosa experiencia en el Instituto Autónomo Hospital de los Andes. Mérida 2005-2011. *Arch Venez Puer Ped* 2011; 74 (3): 112-117
- Berg A, Berkovic S, Brodie M, Buchhalter J, Cross J, Van Emde Boas W et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE commissions on classification and terminology, 2005-2009. *Epilepsia* 2010; 51(4): 676-685
- Rodríguez-Díaz E, de Unamuno P. El síndrome de Sturge-Weber. *MedClin* 1993; 101:18-19.
- Holmes G, Stafstrom C. Tuberous Sclerosis Complex and Epilepsy: recent development and future challenges. *Epilepsia* 2007;48:617-630
- Ruben E, Francisco L. Perfil clínico- epidemiológico del Síndrome de Sturge Weber. *Rev Mex Neuroci* 2008, 9(2):106-118.
- Díaz C, García M. Síndrome de Sturge Weber. *Acta Pediatr Mex* 1998;19 (4):180-182.
- Osborn A. *Neurorradiología Diagnóstica. Trastorno de la histogénesis: Síndromes neurocutáneos.* Mosby eds; Madrid 1996, 110 p.
- Swaiman K. *Neurología Pediátrica. Principios y prácticas. Síndromes neurocutáneos: facomatosis y trastornos relacionados* 2da edición. Mosby – Doyma eds; Madrid 1996. 1084 p
- Kulkarni M, Kumar C, Venkataramana V, Reddy E. Hypomelanosis of Ito. *Indian Pediatr.* 1996;33 (3):243-245.
- Pascual- Castroviejo I. Complications of neurofibromatosis type I in a series of 197 children. En Fukujama Y, Suzuki Y, Kamoshita S, Casaer P, eds *Fetal and perinatal neurology.* Basel Karger; 1992. pp 162-173
- King A, Upadhyaya M, Penney C, Doshi R. A case of Miller Dieker syndrome in a family with neurofibromatosis type I. *ActaNeuropathol* 2000; 99:425-427



## SÍNDROME DE DOWN. EXPERIENCIA MATERNAL DE CRIANZA: ENTRE ALEGRÍAS Y TRISTEZAS.

Miriam Bastidas Acevedo (1), Gustavo Ariza Marriaga (2),  
Liliana Zuliani Arango (3).

Recibido: 29/09/2013  
Aceptado: 10/12/2013

### RESUMEN

Las madres reconocen que la crianza de niños con Síndrome de Down tiene múltiples significados culturales, sociales y emocionales que se viven durante las etapas del ciclo vital de sus hijos y que cada una de ellas lleva a alegrías y tristezas. Objetivo: Conocer la experiencia maternal de crianza de niños con Síndrome de Down en la ciudad de Medellín-Colombia. Método: investigación etnográfica con postura ética, participación de 20 madres, previo consentimiento, mediante entrevistas semiestructuradas y observaciones de campo. Análisis concomitante con la recolección de datos. Resultados: La experiencia de crianza comienza, en la mayoría de las madres participantes, con una gran tristeza en el encuentro con su hijo con Síndrome de Down, dadas las preconcepciones sociales. Luego aparece la alegría y una crianza amorosa como una posibilidad de interrelación entre madres e hijos. Discusión: la tristeza inicial se transforma en alegría al ver las potencialidades y los logros de sus hijos, así como por la relación amorosa que se construye en la crianza. Las tristezas se deben más a la exclusión que las madres experimentan en los diferentes entornos de crianza, mientras que las alegrías están relacionadas con el niño mismo y sus logros. Conclusión: Las madres de este estudio consideran que la crianza de sus hijos esta surcada por alegrías y tristezas y que un acompañamiento adecuado en los diferentes entornos hace que esta experiencia sea positiva, tanto para sus hijos con Síndrome de Down como para las familias.

**Palabras clave:** Síndrome de Down, Crianza, Discapacidad intelectual, Trisomía 21

### Maternal experience of raising children with Down's Syndrome: Between joys and sorrows.

### SUMMARY

Mothers recognize that raising children with Down's syndrome has multiple cultural, social, and emotional meanings that are experienced during the different stages of their children's life cycles, each of which leads to joys and sorrows. Objective: to know the maternal experience of raising children with Down's syndrome in the city of Medellín-Colombia. Methods: Ethnographic research with ethical posture, participation of 20 mothers, by means of semi-structured interviews and field observations. Analysis of data was performed concomitantly with collection. Results: Given social preconceptions The parenting experience starts in most mothers of this research with a great sadness in the initial meeting with their child with Down's syndrome. Later in this relationship appears the joy and loving nurture as a possibility of interaction between mothers and children. Discussion: The initial sadness turns into joy as the mothers see the potentialities and achievements of their children, as well as with the loving relationship that is built during parenting. Much sadness is due to the exclusion that mothers experience in different environments while joy is related with the child and his or her achievements. Conclusion: The mothers in this study believe that parenting of children with Down's syndrome is grooved by joys and sadness; appropriate support in different environments renders this a positive experience for children with Down's syndrome and their families.

**Key words:** Down syndrome, Parenting, Intellectual Disability, Trisomy 21

*“Yo digo que criar un hijo con Síndrome de Down es una experiencia intensa, transformadora. Entré como una experiencia dolorosa y en este momento es una experiencia alegre, porque mi hijo en este momento es felicidad para mí, pero también es una fuente de preocupación”*

### INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Down es una condición genética en la que el sujeto tiene un cromosoma 21 extra, que se manifiesta con una serie de características biológicas, psicológicas y sociales que repercuten en la calidad de vida del niño, de la familia y de la sociedad misma (1). Además de tener un cariotipo con tres cromosomas 21, se asocia a discapacidad intelectual o trastorno del desarrollo intelectual e hipotonía (2). En cuanto a su frecuencia, según el Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones congénitas, Colombia tiene una tasa de 1,72 por 1000 nacidos vivos, Venezuela 1,49 y Chile presenta la tasa más alta de 2,47, en general Latinoamérica tiene una prevalencia de 1,88 por 1.000 nacidos vivos y ellos concluyen que hay en Suramérica una tendencia al aumento de esta trisomía (3).

La experiencia de crianza de un hijo con Síndrome de Down (SD) esta cruzada por el significado que tiene el “retardo mental” en la sociedad, así las representaciones sociales llevan a una interacción con las familias, que muchas veces producen sufrimiento a las madres. No poder ofrecerle a su niño la crianza que se merecen, ni un ambiente para un

- (1) Médica: Especialista en Pediatría, Magister en Salud Colectiva. Profesora del Departamento de Pediatría y Puericultura. Facultad de Medicina Universidad de Antioquia. Medellín- Colombia. Jefe de Pediatría Social del Departamento de Pediatría y Puericultura Facultad de Medicina Universidad de Antioquia. Miembro del Grupo de Puericultura de la Universidad de Antioquia
- (2) Sociólogo. Especialista en Intervención de los Procesos Familiares, Magister en Educación. Profesor del Departamento de Pediatría y Puericultura, Facultad de Medicina. Universidad de Antioquia. Profesor Fundación Universitaria María Cano. Medellín-Colombia. Miembro del grupo de Puericultura de la Universidad de Antioquia
- (3) Médica. Neuropsicóloga Infantil. Magister en Salud Colectiva. Profesora del Departamento de Pediatría y Puericultura. Facultad de Medicina Universidad de Antioquia. Medellín-Colombia. Miembro del Grupo de Puericultura de la Universidad de Antioquia

Autor corresponsal:

Dra. Miriam Bastidas Acevedo

Correo: Jefepedsoc@medicina.udea.edu.co / Teléfono 57-4-2192485

desarrollo óptimo de sus potencialidades, genera sentimientos de tristeza en las madres. Sin embargo las alegrías también están presentes por los logros que las madres perciben en sus hijos.

La alegría surge cuando la madre y la familia empiezan a ver que del niño emerge el sujeto social que ríe, que abraza, que besa, que habla, y le ayuda a superar la tristeza en el contacto día a día y al apreciar las potencialidades del niño (4). De esta manera, a pesar de seguir siendo un niño con SD, deja de ser visto con el mito falso de enfermedad, para emerger un sujeto incluido en su familia y la sociedad.

Al revisar otra literatura se encuentra que las reacciones de sentimientos maternos o familiares son frecuentes cuando se tiene niños con discapacidad, como así lo muestra el escrito de Hodapp (5) donde relata que las familias pueden tener mayores alegrías y adaptaciones a los niños con SD por sus personalidades sociables y alegres. La investigación de Van Riper (6) muestra que las familias de niños con SD, mediante la resiliencia pueden adaptarse a la nueva situación y, por lo tanto, cambiar de planes.

## MÉTODOS

Se realizó una investigación cualitativa, etnográfica (7,8) entre 2009 y 2010, dirigida a recoger la experiencia que han tenido las madres de niños con SD alrededor de la crianza en la ciudad de Medellín- Colombia. Se seleccionaron 20 madres, de acuerdo con un muestreo teórico por conveniencia de las 250 que asisten al programa de Acompañamiento a niños y niñas con Síndrome de Down y sus familias, de la Sección de Pediatría Social del Departamento de Pediatría y Puericultura de la Facultad de Medicina de la Universidad de Antioquia y otras que asisten a los programas de instituciones con las que dicha Facultad tiene convenio, que quisieran participar y hasta lograr la saturación de la información, según la metodología cualitativa (9).

La información se recogió mediante entrevista semiestructurada (10) a 20 madres sobre la experiencia de criar a su hijo con SD. Todas las madres expresaron su voluntad de participar y mediante consentimiento informado y dieron la autorización para grabar las sesiones (11). Además se realizó observación de la interacción de las madres con sus niños durante un encuentro de integración de 12 horas de duración (12). Con esta actividad se buscaba observar la conducta de crianza y las expresiones de la madre hacia su hijo con SD en un ambiente natural y no institucional, en la que los investigadores funcionaban como observadores incógnitos, sin violentar o juzgar el accionar materno, siempre respetando normas éticas de la investigación. Se llevaron diarios de campo y notas de observación.

Las entrevistas transcritas, los diarios de campo y las notas de la observación sirvieron para la codificación. Se obtuvieron 657 códigos empíricos que se concentraron en 30 subcategorías, que luego se agruparon en 4 supra categorías que se denominaron: La vida se parte en dos, los contextos de

crianza: la familia, el barrio y las instituciones, entre alegrías y tristezas y algunas recomendaciones desde las madres. El trabajo de codificación se realizó en el programa de Excel que permitió ingresar las transcripciones de las entrevistas y asignar los códigos que iban emergiendo, luego agrupando por códigos, y reagrupaciones nuevas hasta la emergencia de las categorías. El análisis se llevó a cabo en forma simultánea hasta saturar la información, apareciendo repetitivamente en las subsiguientes entrevistas y por tanto se necesitaron 20 entrevistas para la saturación de los datos (9).

Este artículo busca expresar la experiencia de crianza materna desde la categoría “Entre alegrías y tristezas” que surgió durante el análisis y que permite profundizar un tema importante para la puericultura en relación con los niños con SD.

## Las madres participantes y sus hijos

Las madres del estudio tenían entre 19 y 57 años. La edad de las madres durante la gestación fue la siguiente: entre 35 y 57 años se encontraron 12 madres (60%); de 25 a 34 años fueron 7 (35%) y solo hubo una madre (5%) que tuvo su hijo a los 19 años. En cuanto a la escolaridad, 5 (25%) tenían educación superior; 5 (25%) culminaron sus estudios de secundaria, y el resto contaban con algunos grados de secundaria o primaria. En total eran 9 niños y 11 niñas, entre 3 y 16 años, algunos estaban en programas de estimulación en instituciones especiales, otros en jardines infantiles y unos en instituciones de educación regular. Ver Tabla 1

## RESULTADOS

De las cuatro categorías resultantes, este artículo relata lo encontrado en la categoría “Entre Alegrías y Tristezas” vivenciando esa experiencia como algo importante para la crianza de los niños con SD.

### La voz de las madres: Las tristezas

-El encuentro con el hijo

Las madres del estudio emprenden la crianza como una experiencia dolorosa y triste, tratan de encontrar una explicación a dicho nacimiento en lo humano y hasta en lo divino; sin embargo surge un vínculo afectivo que hace posible sobrepasar la tristeza. La familia en este aspecto desempeña un papel fundamental, la mayoría de las familias logran fortalecerse, aunque unas pocas no pudieron mantenerse unidas y se desintegraron.

*“Eso era un caos para todos, eso es muy difícil, toda la familia sufrió con el nacimiento,...”*

-Los duelos: superación y permanencia.

Las reacciones que tienen las madres frente a la pérdida de ese hijo ideal y soñado, corresponde al duelo. Para las madres de esta investigación, las primeras reacciones son de incredulidad, seguidas de tristeza. Sin embargo ellas mantienen la duda en relación con el diagnóstico, con la esperanza y deseos de que el cariotipo les reporte que ‘no tiene el Síndrome’, y luego con el resultado se enfrentan a una realidad.

TABLA 1. Particularidades de las madres participantes y sus hijos

Entrevista	Edad de la madre/ años	Escolaridad	Ocupación de la madre	Sexo del hijo	Edad del hijo/años	Edad en la Gestación
No. 1	57	Universitaria	Empleada	Femenino	16	41
No. 2	46	Primaria completa	Ama de casa	Femenino	5	41
No. 3	40	Primaria incompleta	Ama de casa	Masculino	2	38
No. 4	44	Primaria completa	Ama de casa	Femenino	8	36
No. 5	44	Primaria Incompleta	Ama de casa	Femenino	5	39
No. 6	46	Primaria completa	Ama de casa	Femenino	5	41
No. 7	36	Secundaria completa	Ama de casa	Femenino	11	25
No. 8	54	Primaria Incompleta	Ama de casa	Masculino	12	42
No. 9	49	Primaria completa	Ama de casa	Femenino	6	43
No. 10	25	Secundaria completa	Empleada	Femenino	6	19
No. 11	46	Primaria Completa	Ama de casa	Masculino	6	40
No. 12	48	Secundaria completa	Empleada	Masculino	8	40
No. 13	43	Universitaria	Empleada	Femenino	15	28
No. 14	38	Universitaria	Empleada	Femenino	16	22
No. 15	42	Secundaria completa	Empleada	Masculino	16	26
No. 16	25	Secundaria Incompleta	Empleada	Masculino	5	20
No. 17	41	Universitaria	Empleada	Masculino	14	27
No. 18	47	Primaria Incompleta	Ama de casa	Masculino	8	41
No. 19	43	Tecnológica	Ama de casa	Femenino	10	33
No. 20	53	Secundaria completa	Ama de casa	Masculino	12	41

Las madres refieren que esa tristeza la manifiestan principalmente con llanto, sin embargo algunas no tuvieron la libertad de expresarla, ni de llorar. Se les pidió una aceptación inmediata de la condición del hijo:

*“...Siempre me decían Usted porque llora, deje de llorar, eso se lo trasmite a la bebé, eso es como si no la aceptara, y yo respondía: mami yo la acepto, pero no me diga que no llore”*

Como parte de las reacciones de la madre, la atención de las necesidades básicas del niño pueden verse afectadas. Aunque la mayoría de las madres del estudio respondieron asertivamente a éstas, algunas entraron en un estado en el que no deseaban atenderlas. Sin embargo, con el tiempo todas lograron vincularse con su hijo y estar allí para satisfacer las necesidades.

*“...ella lloraba y mi mamá me decía, hija la niña tiene hambre y yo decía, a mí que me importa. Entonces era como una lucha interior, como que la amaba y que no”.*

En cuanto a la duración del duelo encontramos dos visiones: unas madres dijeron que se logra superar en la medida en que se conoce y se acepta al niño, aunque la gran mayoría considera que éste no termina. Señalan que esa permanencia en duelo se da por cada etapa que el niño va pasando, en la del recién nacido hay un primer duelo, luego en la del lactante aparecen otros, y así mismo en la del preescolar, del escolar y del adolescente. Hablan de múltiples duelos, uno por el

desarrollo y crecimiento que debería tener el hijo en cada etapa, otro por la representación que tiene un niño con SD para la sociedad y otro por los obstáculos y faltas de oportunidades para el desarrollo de las potencialidades del niño.

*“Yo sí creo que hay un dolor que permanece, porque yo a mi hijo lo amo, pero sin embargo hay cosas que a mí me duelen. Me duele que él no aprenda, me duele que cuando voy por la calle con él lo miren raro, porque siempre lo ven como una mascotica”*

-Los niños y los padres objeto de burla o críticas.

La mayoría de las madres han experimentado alguna burla u ofensa porque tienen un niño con SD, tanto de conocidos como de desconocidos, aunque algunas también han sentido a la gente afectuosa con ellas y con sus hijos.

*“La primera vez que yo la llevé a Crecimiento y Desarrollo el médico dijo: yo no sé para qué me mandan estos muchachos, a estos muchachos no hay sino que darles comida, porque esos ni aprenden; así me dijo y yo me puse a llorar”*

En cada crítica y cada burla que la madre recibe, se siente agredida. Se generan en ella sentimientos de dolor y sufrimiento, siente la recriminación por haber dado a luz a un niño con SD y perciben el reproche social. Ante estas burlas y críticas se sienten tristes porque la sociedad les niega el espacio que tanto ellas como sus hijos merecen ocupar.

-¿Quién cuidará de mi hijo?.

En la crianza también aparecen otros temores diferentes

a los ya mencionados. Uno de ellos es que los niños queden solos por muerte de los padres, sin una autonomía que les permita una vida digna.

*“Yo quisiera realmente que mi niño tuviera a alguien cuando yo no esté, ¿Cuándo yo no esté quien va a cuidarlo?, porque por autónomo que sea, él va a necesitar como mínimo una persona que lo ame y que lo cuide de una cierta manera”*

La madre durante el proceso de crianza estudia y analiza las relaciones que los familiares establecen con el niño con SD, y así van eligiendo en forma consciente o inconsciente la persona que consideran más adecuada para cuidar del hijo ante la muerte materna. El temor se agranda cuando la madre no ve en su medio familiar a un posible cuidador y por ello prefieren sufrir el dolor de perder un hijo que dejarlo solo o sin un cuidador afectuoso.

*“Nosotros sí pensamos que es mejor que mi Dios se lleve primero al niño, porque quien lo va a cuidar...?”*

-La economía del hogar.

La economía familiar se vuelve precaria para la mayoría de las madres entrevistadas, incluyendo a aquellas profesionales que cuentan con un ingreso económico estable, porque las necesidades de los niños son mayores en cuanto a consultas médicas, de especialistas, de exámenes, de programas de atención especializada y no tienen el apoyo adecuado por parte de la seguridad social ni estatal. Casi en su totalidad las madres refieren que la economía del hogar se resiente y ello les ocasiona preocupación y tristeza:

*“... a mí me choca decirlo así, pero significa un sobre costo con mucha dificultad, de hecho la economía de nosotros a toda hora está copada.”*

### **La voz de las madres: Las alegrías**

-Para la madre

Las madres de esta investigación también cuentan que tienen muchas alegrías, principalmente por los afectos recibidos de su hijo y por los logros alcanzados por ellos durante su desarrollo. Las cosas que para otros padres son simplemente sencillas, para estos son especiales. Cuando lo perciben como un ser sociable sienten felicidad.

*“Y cuando yo vi que ella ya hacia muchas cosas, que se reía, que se volteaba, que cogía las cosas, se me fue pasando la tristeza”.*

Las alegrías llegan cuando el hijo es alguien con quien se puede compartir, con quien se puede disfrutar las cosas de la vida y quien va logrando día a día lo que inicialmente le daban que no lo iba a hacer.

*“La cosa pasa cuando uno acepta al niño, por ahí a los dos años que él empezó a caminar, yo lo veía igual que todos los niños. Yo lo disfrazaba y yo salía con él y ya veía que podía hacer cosas como los otros”*

De esta manera, en la relación diaria es que se van dando

los apegos, que hacen que finalmente el niño con SD llegue a ser muy amado. Las madres en la crianza misma han aprendido a disfrutar a su hijo en sus propias condiciones.

-Para la familia

La persona con SD moviliza afectos en todo el grupo familiar. En torno a su crianza la familia se siente más unida, se crea un ambiente de solidaridad que hace que las madres en esta experiencia de crianza se sientan felices y consideren que sus otros familiares cercanos también lo son. Las madres de esta investigación lo manifiestan de esta manera:

*“Alegría, mi hijo no nos da sino alegría, con un abrazo y un beso nos da toda la felicidad del mundo y nosotros se las damos a él. A la familia él nos ha unido”*

## **DISCUSIÓN**

### **La dualidad de los sentimientos maternos**

En general la crianza de niños con SD se convierte en una experiencia de contrastes como lo refieren las madres del estudio. Alcanzar a vislumbrar lo que les ocurre tiene su fundamento en los temores que la condición de maternidad y del niño les genera, tales como miedo a rupturas de vínculos afectivos y sociales construidos en las etapas anteriores, dudas en relación con el afecto y el aprecio de los demás, dada la representación social de la persona con SD, pero también en la reconstrucción de vínculos afectivos, por el sentimiento que despierta en la convivencia y al percibir que es un niño más allá de la discapacidad.

### **Las tristezas**

De acuerdo con la definición del diccionario de la real academia de la lengua, la tristeza es un estado natural o accidental de aflicción, que se manifiesta con signos exteriores (13). En el diccionario filosófico se encuentra una definición de tristeza como un sentimiento de existir menos y sufrir por ello. Según Spinoza es la disminución de la potencia (14). En este mismo sentido Parnet cree que se experimenta tristeza cuando se está separado de una potencia de la que se considera capaz (15).

Las madres de nuestro estudio experimentan tristeza cuando sienten que no podrán asumir la maternidad como la habían soñado y se sienten inicialmente incapaces de criar un hijo con SD no saben inicialmente de sus necesidades y potencialidades, ello las llena de dudas y por lo tanto aflora ese sentimiento de tristeza. Estas madres actúan según las creencias y deseos, hay incertidumbre en la visión de futuro que solo cambiará, en la medida en que la convivencia con el hijo las lleva a conocerlo y por lo tanto a experimentar un cambio en su funcionamiento mental, basado en una transformación de las creencias y deseos con las que iniciaron su experiencia de crianza (16).

Las madres se ven en la necesidad de expresar los sentimientos que están experimentando, ello las ayuda a tramitar su dolor. Sin embargo, varias de las madres entrevistadas ad-

virtieron la crítica de familiares por el hecho de hacer visible su tristeza, pues la sociedad le exige que se muestre feliz después de un parto y es valorada por su participación y éxito en su función de crianza. Este hecho que también es descrito por Stern en su trabajo acerca de la reorganización psíquica que sufre la madre tras el nacimiento de un hijo, que incluye el valor que la cultura le da al papel maternal, pues se espera que la madre ame al hijo (17).

-Los duelos

Es conocido que todos los miembros de la familia experimentan de una u otra forma 'una pérdida' con el nacimiento de un niño en situación de discapacidad (18). Esta pérdida requiere un duelo por parte de la familia y más aún por parte de la madre. Núñez en su experiencia clínica cuenta como las familias de niños en situación de discapacidad experimentan las cuatro etapas definidas por Bowlby en el duelo: fase de embotamiento, fase de búsqueda del objeto perdido, fase de desesperanza y fase de reorganización (19). En la fase de embotamiento se experimentan grandes descargas de aflicción. En esta investigación las madres narran como la tristeza que empieza con la noticia las lleva a una aflicción intensa que se prolongó durante meses. Inicialmente las madres guardan la esperanza de que el cariotipo resulte normal, tal como lo refieren otras investigaciones acerca de la expectativa materna. Esta esperanza les ayuda a sobrellevar la situación. Mientras tanto, la convivencia con su hijo va fortaleciendo el apego, fundamental para que la madre se convierta en protectora y cuidadora afectiva del niño (20). En la fase de anhelo o búsqueda de la persona perdida, la madre y la familia empiezan a entender la realidad del hijo, aunque de manera intermitente pueden experimentar incertidumbre y duda, algunas madres alcanzan a sentirse indiferentes ante las necesidades del hijo, como lo experimentaron varias madres de nuestra investigación. Algunas madres de este estudio buscaban en sus recuerdos como se relacionaron con estos niños en el pasado y a veces sintieron culpa por haberse burlado de alguien en estas circunstancias, o por tenerles miedo, quizás por haber mirado a uno de ellos con curiosidad. La búsqueda de una explicación desde lo divino o por el destino mismo, acompañando a la tristeza, se convierte en un mecanismo de afrontamiento, que según Bowlby (19) es otra forma de expresar la necesidad de buscar y encontrar a la persona perdida. La tercera fase del duelo, denominado por Bowlby de desesperanza, se caracteriza por la aparición de una sensación de pérdida real, en la cual la tristeza pasa a depresión y apatía. Este momento centra a la madre en una realidad del hijo. Esta fase le permite a la madre el paso a la última o de reorganización, con el reconocimiento del hijo y la aceptación. En este momento se incorpora al niño con SD a la familia.

Guralnick (21), afirma que el proceso de adaptación y reorganización familiar está mediado por las creencias, valores y metas de la familia misma. El estrés afecta los propios valores y el comportamiento, sin embargo, el apoyo familiar es

la primera fuente de recursos para afrontar la situación para las madres de la investigación; esto es concordante con la literatura (22). También Van Riper está de acuerdo con que cada familia es una entidad única, social y que los miembros de la familia necesitan ponerse de acuerdo sobre algunas de sus creencias, deseos, sentimientos, y en las intenciones relativas a la familia misma (23).

Para algunos autores no está claro por qué ciertas familias de niños con SD son resistentes y prosperan, mientras que otras siguen siendo vulnerables y se deterioran. Warfield y cols. encuentran que el entorno familiar juega un papel básico en el apoyo a la madre y al hijo y en la reducción del estrés, factores que favorecen la crianza (24). En el presente estudio la organización familiar se sostuvo entre la reorganización y desintegración conyugal.

### **Múltiples duelos, sus efectos y el afrontamiento.**

La mayoría de las madres refieren un duelo que no termina. Sin embargo, estos duelos reiterativos en cada etapa del desarrollo del niño, no tienen la intensidad de los primeros meses, ni la tristeza profunda de los primeros días; corresponden a una congoja que experimentan las madres en la medida en que el niño va creciendo (4). En este sentido Honneth (25) con su teoría del reconocimiento, en la que el amor, el derecho y la solidaridad están presentes para superar las dificultades, pudiera darnos luces del porque las madres de este estudio no culminan con éxito la fase de centración, pues la lucha es permanente, por la dignidad y el respeto, porque ellas experimentan negación y humillación de manera frecuente.

No obstante, los duelos que no terminan, si bien mantienen a la madre en un estado en el que hay sufrimiento, podrían traer una ventaja para el desarrollo de niños con SD, en relación con las búsquedas que la madre y la familia hacen para tener un mayor desarrollo de las potencialidades del niño, dado que la inconformidad incita al ser humano y lo moviliza en otras búsquedas. En este abanico de posibilidades las madres encuentran otras formas de relaciones inteligentes con sus hijos, hecho expresado por las madres de este estudio cuando refieren que los ven "igual que otros niños".

Coincidiendo con esta inconformidad que incita a la acción, Cunningham describe en su trabajo de seguimiento de más de 100 familias de niños con SD, estrategias de afrontamiento con actitudes pasivas, hasta actitudes activas buscando las soluciones a los problemas (26). Además, refiere que la salud y el vigor de los cuidadores, las creencias, la autoestima, los recursos económicos, financieros, de empleo y finalmente las redes de apoyo, favorecen el afrontamiento. Sin embargo las madres del presente estudio están en desventaja porque carecen de muchos de estos recursos descritos por Cunningham (26).

El afecto recibido por parte de la familia, especialmente del padre del niño con SD es uno de los elementos de mayor contribución para que la madre afronte la experiencia de crianza (26). Stern también describe el papel preponderante

del padre como matriz de apoyo a la madre (17), aunque la superación de la tristeza por parte del padre fue más difícil, de acuerdo con lo que informan las madres de esta investigación.

Otro aspecto a afrontar se refiere a las burlas y los desprecios que pueden venir de la propia familia de manera muy ocasional, pero de forma más frecuente de vecinos, compañeros y aún más de desconocidos. Tales momentos las inquietan, hacen brotar en ellas tristeza. En este sentido, Hanson informó en un seguimiento que realizó a niños con SD y sus familias durante 25 años, estos eventos de rechazo y burla, tal como lo experimentaron las familias de este trabajo (27).

Algunas madres en esta investigación incluso manifestaron haber recibido recriminaciones del personal de salud por haber tenido un hijo con SD. En este sentido ciertos profesionales de la salud según ellas, no están preparados para apoyarlas a afrontar la condición del niño; al contrario se convierten en personas maltratantes y que poco contribuyen a la elaboración del duelo (16).

Otro aspecto que angustia a las madres es la situación económica, la que se ve afectada por los gastos que genera el tener al niño en situación de discapacidad. El número de visitas a los centros médicos y el número de actividades de rehabilitación va mellando la economía del hogar. Van Riper revela en su investigación una asociación significativa entre el ingreso familiar y las dimensiones de bienestar psicológico; las madres que informaron mayores ingresos de las familias reportaron niveles más bajos de la depresión y tristeza (23).

En la investigación de Cunningham, las madres que trabajaban tenían menor puntuación de estrés que aquellas que estaban desempleadas, con lo cual pareciera que el empleo tuviese un efecto protector. Esto puede deberse a que las madres tienen mayores contactos sociales y acceso a las redes de apoyo. Además es una oportunidad de alejarse de las demandas del hogar y del niño, y de tener otros intereses que complementen su quehacer materno.

La mayoría de las madres de este estudio adolecen de un empleo y por el contrario, tienen en el factor económico un motivo más para referir ese sentimiento de tristeza. Igualmente las madres trabajadoras también sienten el estrés porque aun recibiendo un salario, sus recursos económicos siempre son insuficientes en relación con las demandas del hijo. A este asunto también se refiere Hatice en el estudio realizado en Turquía en madres de niños y niñas con SD (28).

La visión de futuro es otro aspecto que entristece a las madres de este estudio. Cabral en su investigación etnográfica informa una sensación de inseguridad, similar a la que refieren las madres de nuestra investigación (29). La inseguridad en relación con la posibilidad de que el hijo tenga una vida autónoma y que pueda afrontar el mundo las llena de miedo, temor, angustia y más en un medio social que no les ofrece las garantías para asegurarles un futuro digno.

Los grupos de apoyo representan para las madres de esta investigación un soporte donde pueden mitigar las tristezas y reconfortarse, para continuar con la experiencia de crianza.

Allí son recibidas sin recriminación, sienten que pueden ser escuchadas y reciben la ayuda emocional que tanto necesitan. Aquí encuentran la reivindicación identitaria descrita por Touraine cuando se refiere a los grupos marcados por su singularidad, a la transformación de la conciencia de sí, al derecho a tener derechos y al deseo de reconocimiento (30), que para nuestro caso sería tanto de la madre como de su hijo, necesidad de reconocimiento expresado también por Honneth (25)

### Las alegrías

La palabra alegría viene del latín *alacer* que significa vivo, animado, que corresponde a un sentimiento de plenitud. Para Spinosa (14) es aumento de potencia. En esta investigación, si bien hay asuntos que hacen la crianza de un niño con SD una experiencia dolorosa, también aparecen unos eventos que la vuelven dichosa. Ellos tienen que ver con los momentos en que la madre ve las potencialidades de su hijo y se siente fortalecida para seguir adelante, aprecia su posibilidad de realización como madre, por lo que sienten que también es una experiencia alegre.

### Surgimiento del sujeto

Las madres refieren que les ayudó a superar la tristeza el niño mismo; el contacto con ellos día a día hace que aprecie sus potencialidades, que lo vea capaz de hacer las cosas que hacen todos los niños en los primeros meses. Así la madre aparece como un sujeto cognoscente capaz de hacer una reflexión sobre su situación y un reconocimiento de su hijo en sus circunstancias, de este modo en dicha relación emergen dos sujetos, una madre que conoce a su hijo y un niño digno de ser amado en sus circunstancias (4). Por tanto las madres notan que ese niño con SD es una persona, un sujeto con una condición, que le confiere ciertas características. En este estudio varias de las madres afirmaron que ese momento se da cuando el niño se sonríe. Esa manifestación como ser social finalmente es el punto clave para que las madres vean emerger de ese niño en su condición de SD un sujeto digno de ser amado y con el poder de amar, un sujeto social con posibilidades de vinculación afectiva (4). De esta forma el niño se encuentra con la madre y, como afirma Maturana se da una congruencia de total aceptación de la corporalidad. El niño es visto como tal; debe entonces la madre acomodar sus aspiraciones y deseos para no negar esa corporalidad del niño con SD y poder dedicarse a su cuidado (31). La madre le da en tal aceptación, su valor, como una construcción elaborada en la crianza misma de acuerdo con los planteamientos de Kutty (32).

El niño crea su espacio psíquico en la interacción que tiene inicialmente con su madre, en una aceptación que le facilita el desarrollo de la confianza básica, recordando a Erick Erickson, construido por una lucha entre presiones internas (33). Sin embargo en el caso de niños en situación de discapacidad, la madre debe desarrollar esa capacidad de responder a su hijo y por lo tanto confianza en sí misma como una

madre lo suficientemente buena para potenciar el desarrollo de su hijo.

Dado que el ser humano tiene un componente esencial, fundamental para la vida misma que es la emoción, medida también por la biología, como afirman Verder y Maturana (34,35), las respuestas certeras de la madre a las necesidades del niño constituyen una fuerza de acción y reacción en la que tanto la madre como el niño se entienden e interpretan. Esta fuerza une a ambos en un vínculo de amores y afectos, los cuales constituyen el primer pilar en la construcción del sujeto social, de tal manera que aprenden a amarse mutuamente, encontrando regocijo en dicha interacción.

Siguiendo a Kutty, quien dice “el valor se impone a los individuos, pero no es trascendente ni independiente de sus relaciones, sino que son el objetivo mismo de estas relaciones” (32), podemos comprender que en la crianza surge un sujeto en ese hijo que tiene SD. Ello hace a la madre feliz, expresando entonces sentimientos de alegría y la vuelve solidaria con otros sujetos que están en las mismas condiciones. Empieza a notar, a partir de su propia experiencia, a aquellos que fueron imperceptibles en otros momentos de la vida. De esta manera en la relación diaria los niños con SD adquieren su valor. Es así como en este surgimiento de un sujeto, las madres llegan a desarrollar una nueva identidad, aquella que le confiere el ser madre de un niño con SD. Nogueira (36) refiere que la identidad es como “un sentimiento de pertenencia a un orden de valor y aprecio; algo que me da sentido y significado, me rescata de la neutralidad general y me incluye en una comunidad” y que concuerda con la identidad de las madres de la presente investigación.

#### **Alegrías para la familia: Motor de unión familiar.**

La alegría en la experiencia de crianza de un hijo con SD está dada también por lo que ellos aportan al desarrollo del grupo familiar. Las familias se sienten en la mayoría de las veces más cohesionadas, y con una mayor posibilidad de expresión. Mink referenciado por Cunningham encontró en sus investigaciones que 68% de las familias de niños con SD fueron calificadas como cohesivas y armoniosas y tenían un estado de ánimo significativamente alto (26). Las madres participantes en este estudio se han percatado de la adquisición de una mayor paciencia, del disfrute de las cosas sencillas que la vida les presenta, así como mayor capacidad de realizar actos desinteresadamente y solo en procura de bienestar del otro. Del mismo modo Abbott y Meredith identificaron puntos fuertes en los padres –papás y mamás- de niños con retraso mental, tales como la paciencia, un mayor reconocimiento por aspectos sencillos de la vida y el aumento de la compasión (37).

La gran mayoría de las madres de este estudio consideraron positiva la experiencia de crianza y afirman que les ha traído felicidad, tal como lo encontró Mullins, -citado por Van Riper- en su análisis de 60 libros escritos por padres de niños en situación de discapacidad en 1987. Este análisis re-

portó que los padres consideraban que su vida había adquirido un sentido y que su experiencia de crianza de un niño en situación de discapacidad era enriquecedora (23). En este mismo sentido, en un estudio realizado en 103 familias canadienses, en el que participaron 103 madres y 55 padres de niños en situación de discapacidad, se encontró que la adaptación familiar está relacionada con la valoración positiva de la discapacidad infantil por parte de la madre y también por la autoestima de ésta (38).

Finalmente la madre llega a comprender que su realización como madre es posible, dado que las relaciones de apego están fundamentadas en el conocimiento que tanto el niño como la madre establecen, en la medida en que aprenden a interpretarse uno a otro. La madre tiene que reestructurar ese encasillamiento de la cultura como una connotación negativa hacia los sujetos con SD, a una condición dentro de la cual puede también verse en cierta “normalidad” (30). Inclusive, las madres del presente estudio han llegado a concebir a sus hijos como los sujetos que propone Jodelete, “... no como individuos aislados, sino como actores sociales activos, que se desarrollan en un contexto social de interacción y de inscripción” (39). Es así como vemos de esta forma que las madres en la experiencia de crianza de niños con SD manifiestan sentirse en medio de alegrías y tristezas que las lleva a tener una vida de contrastes, una vida intensa, que para la gran mayoría resulta finalmente satisfactoria. De este modo las alegrías experimentadas están en relación con el niño mismo, por sus logros y manifestaciones afectivas. Sin embargo las madres de nuestro estudio perciben que no reciben el soporte que necesitan para una crianza satisfactoria y que por lo tanto las alegrías no son tantas como deberían serlo. Casi todo los momentos de tristeza están dados por las pocas oportunidades que tienen de resolver los asuntos de sus hijos, en algunos casos por la falta de redes de apoyo que les permita ver que esta puede ser una experiencia maravillosa tanto para ellas como para sus hijos y que los niños con SD constituyen sujetos valiosos para la familia, la comunidad y la sociedad misma.

#### **CONCLUSIONES**

La experiencia de crianza de un niño con SD, para las madres de esta investigación es surcada por tristezas y alegrías. Las primeras tienen su génesis en las consideraciones sociales y culturales acerca de la condición de los niños y en la posición que culturalmente se le ha otorgado al niño con SD y a la madre; las segundas por el contrario parten de la relación del niño con su madre y con la familia, de sus logros y de la convivencia que favorece el cambio en la concepción acerca de quién es el niño con SD. El conocimiento que circula culturalmente es que el niño con SD tiene un retardo mental sin solución, negándosele posibilidades de desarrollo. Cambiar este paradigma es un proceso lento que debe ser iniciado por la madre, por los integrantes de las redes sociales de apoyo y continuado por la sociedad en pleno.

## AGRADECIMIENTOS

Queremos agradecer a las madres que participaron en esta investigación, así como a los niños y niñas, por permitirnos entrar en sus vidas, en sus casas y por compartir los recuerdos, las vivencias, las alegrías y las tristezas, con el fin de comprender la experiencia de crianza que han tenido.

## REFERENCIAS

- Roper RJ, Reeves RH. Comprender el fundamento de los fenotipos del síndrome de Down. *Revista Síndrome de Down* 2006; 23:59-67.
- Bull MJ. Comité de genética. Informe Clínico: Supervisión de la salud de niños con síndrome de Down. *American Academy of Pediatrics. Pediatría* 2011; 128(2):1-16.
- Nazer H J, Cifuentes O L. Estudio epidemiológico global del síndrome de Down. *Rev Chil Pediatr* 2011; 82(2):105-112.
- Bastidas M, Ariza G, Zuliani L. Reconocimiento del niño con síndrome de Down como un sujeto de crianza. *Rev Fac Nac Salud Pública* 2013; 31(1):102-109.
- Hodapp RM. Familias de las personas con síndrome de Down: perspectivas, hallazgos, investigación y necesidades. *Revista Síndrome de Down* 2008; 25:17-32.
- Van Riper M. Families of Children with Down syndrome: responding to change in Plans with Resilience. *J Pediatr Nurs* 2007; 22(2):116-128.
- Taylor SJ, Bogdan R. Ir hacia la gente. En *Introducción a los métodos cualitativos de investigación*. Edit. Paidós. Barcelona 1994, pp. 15-27.
- Hammersley M, Atkinson P. *Etnografía métodos de investigación*. Edit. Paidós. Buenos Aires 1994. 352 p
- Coffey A, Atkinson P. *Encontrar el sentido de los datos cualitativos*. Segunda edición. Universidad de Antioquia. Medellín 2002, 253p.
- Kaplow T. La entrevista no estructurada. En *La investigación sociológica*. Edit. Laia. Barcelona 1972, pp. 229-235.
- Rey E. El consentimiento informado. *Patient Care* 2002; 4(21):3-6.
- Taylor SJ, Bogdan R. La observación participante. Preparación del trabajo de campo. En *Introducción a los métodos cualitativos de investigación*. 3a ed. Edit. Paidós. Barcelona 2000, pp. 31-46.
- Diccionario de la LENGUA ESPAÑOLA. REAL ACADEMIA ESPAÑOLA. 22ª Ed. Madrid (España): Espasa-Calpe 2001. [Consultado online tristeza, triste]. [Citado el 3 de abril 2013] Disponible en: <http://lema.rae.es/drae/?val=triste>.
- Direccionario Filosófico. París (Francia) : Presses Universitaires de France 2002: tristeza; p. 530.
- El Abecedario de Gilles Deleuze con Claire Parnet: la alegría [video internet]. [Citado 2013 Sep.6]. Disponible en: <http://www.youtube.com/watch?v=Hg5ZEnVGkO4>.
- Bastidas M, Alcaraz G. Comunicación de la noticia del nacimiento de un niño o niña con Síndrome de Down: el efecto de una predicción desalentadora. *Rev Fac Nac Salud Pública* 2011; 29(1):18-24.
- Stern D. La constelación maternal. En: *La constelación maternal: Un enfoque unificado de la psicoterapia con padres e hijos*. Edit. Paidós. Barcelona 1997, pp. 209-231.
- Núñez B. Familia y discapacidad. De la vida cotidiana a la teoría. Edit. Lugar Editorial. Buenos Aires 2007, 283p.
- Bowlby J. *Vínculos afectivos: formación, desarrollo y pérdida*. Quinta edición- Edit. Morata. Madrid 2006, 208 p.
- Machín Verdés M, Purón Sopena E, Castillo Mayedo JA. Reflexiones sobre la Intervención Temprana en Niños con Síndrome de Down considerando la Familia y la Comunidad. *Rev Haban Cienc Méd [revista en la Internet]*. 2009 Mar. [Citado: 29/9/2013];8(1): Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1729-519X2009000100002&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1729-519X2009000100002&lng=es).
- Guralnick M. Effectiveness of early intervention for vulnerability children. En: Feldman M. edit. *Early intervention: the essential readings*. Edit. Blackwell. Victoria 2004, pp. 9-45.
- Romero C, Peralta S. Estudio de la dinámica en familias con hijos/as con Síndrome de Down. *Eureka* 2012; 9(1):69-77
- Van Riper M. Maternal Perceptions of family-provider relationships and well-Being in families of children with Down Syndrome. *Nursing & Health* 1999; 22:357-368.
- Warfield ME, Krauss MW, Hauser-Cram P, Upshur CC, Shonkoff JP. Adaptation during early childhood among mothers of children with disabilities. *J Dev Behav Pediatr* 1999; 20(1):9-16.
- Honneth A. *Reconocimiento y menosprecio sobre la fundamentación normativa de una teoría social*. Primera edición. Edit. Katz. Buenos Aires 2010, 44 p.
- Cunningham C. Familias de Niño con Síndrome de Down. En: MA Verdugo (Editor). *Familias y Discapacidad Intelectual*. Colección FEAPS. Madrid: FEAPS 2000, pp. 41-71.
- Hanson M. Veinticinco años de intervención temprana: un seguimiento a niños con Síndrome de Down y sus familias. *Rev Syndr Down* 2004; 21:42-53.
- Hatice RN, Dokuz E, Günsel RN. Experiences of mothers of children with Down syndrome. *Paediatr Nurs* 2006; 18(4):29-32.
- Cabral MH. Uma produção de significados sobre a síndrome de Down. *Cad Saúde Pública* 2003; 19(1):101-109.
- Touraine A. *Penser autrement*. Edit. Fayard. Paris 2007, 323p.
- Maturana H. *El Sentido de lo Humano*. Decimoprimer edición. Edit. Dolmen. Chile 2002, 339p.
- Kuty O. *La négociation des valeurs: introduction à la sociologie*. segunda edición. Edit. De Boeck. Paris 2007, 384p.
- Mayer H. *Tres teorías sobre el desarrollo del niño: Erikson, Piaget y Sear*. Edit. Amorrortu. Buenos Aires 1991, 358p.
- Maturana H, Verden G. *El juego camino desdeñado. Amor y juego fundamentos olvidados de lo humano desde el patriarcado a la democracia*. Sexta edición. Edit. Comunicaciones Noreste Ltda. Chile 2003, 265p.
- Maturana H. *Emociones y lenguaje en educación y política*. Decimoprimer edición. Edit. Dolmen. Chile 2002, 117p.
- Nogueira DA. *Cultura y nuevas identidades sociales*. En: *Colombia reflexiones desde la otra orilla*. Edit. Siglo del Hombre Editores. Bogotá 2003, pp. 26-209.
- Abbott DA, Meredith WH. Strengths of parents with retarded children. *Fam Relat* 1986; 35:371-375.
- Barry T, Hiebert-Murphy D, Levine K. Parental appraisal of the family impact of childhood developmental disability: Times of sadness and times of joy. *J Intellect Dev Disabil* 2007; 32(1):1-9.
- Jodelet D. El movimiento de retorno al sujeto y el enfoque de las representaciones sociales. *Cultura y representaciones sociales*. En: *Cultura y representaciones sociales*. Universidad Nacional Autónoma de México: México 2008, pp. 32-63.



## ENCEFALOPATÍA METABÓLICA EN ACIDEMIA ISOVALÉRICA: INFORME DE CASO

Lorena Esperanza Barreto Espinoza (1), Nahilse Alejandra Tineo Ramos (2),  
José Antonio Romero Toro (3), Pedro Macuarisma Lezama (4)

Recibido: 13-09-2013  
Aceptado: 29-11-2013

### RESUMEN

La acidemia isovalérica (AIV) es un trastorno congénito raro (prevalencia 1/105), herencia autosómica recesiva, en la vía metabólica de la leucina. Es causado por la deficiencia selectiva de la enzima mitocondrial isovaleril-CoA deshidrogenasa, la actividad reducida de esta enzima lleva a la acumulación tóxica del ácido isovalérico en el plasma y a un incremento en la concentración urinaria de isovalerilglicina. Han sido reportadas tres formas clínicas de presentación: aguda neonatal, crónica intermitente y una forma lentamente progresiva que puede ser asintomática. Caso clínico: Preescolar femenina de 3 años que ingresa a urgencias pediátricas por vómitos y somnolencia, sin déficit motor ni signos meníngeos; respiración profunda y rápida con olor particular. Historia negativa para trauma, infección o enfermedad metabólica definida. Citoquímica de líquido cefalorraquídeo normal; acidosis metabólica severa, hiperamonemia, disfunción hematológica y hepática motivaron el estudio metabólico, evidenciándose en orina Isovalerilglicina 38.290 mmol/mol creatinina, 3 OH Isovalérico, presente, 3 OH butírico 3.530 mmol/mol creatinina, orientando el diagnóstico a Acidemia Isovalérica. El diagnóstico de Acidemia Isovalérica debe considerarse ante la presencia de vómitos, deterioro neurológico progresivo y/o antecedentes familiares de muerte súbita neonatal. La posibilidad de evitar la mortalidad temprana y mejorar el resultado neurocognitivo por el diagnóstico y el tratamiento precoz favorece el diagnóstico preclínico y refuerza que la AIV sea incluida en el programa de cribado neonatal en Venezuela.

**Palabras clave:** Error innato del metabolismo, acidemia isovalérica, hiperamonemia, encefalopatía metabólica

### METABOLIC ENCEPHALOPATHY IN ISOVALERIC ACIDEMIA: CASE REPORT

#### SUMMARY

Isovaleric acidemia (IVA) is a rare autosomal recessive inborn error of leucine metabolism (prevalence 1/105) caused by a deficiency of the mitochondrial enzyme isovaleryl-CoA dehydrogenase resulting in the accumulation of derivatives of isovaleryl-CoA, the diminished activity of this enzyme leads to toxic accumulation of isovaleric acid in the plasma and an increase in urinary concentration of isovalerylglycine. There have been reported three clinical forms: acute neonatal form, a chronic intermittent form and a slowly progressive form which may be asymptomatic. Case report: We report the case of a 3 years old female with vomiting and drowsiness, sensorineural depression without motor deficit, no meningeal signs, CSF cytochemical normal, fast deep breathing and a "particular smell", the presence of severe metabolic acidosis, hyperammonemia, hematologic and hepatic dysfunction motivated a metabolic study, showing in urine isovalerylglycine 38.290 mmol / molcreatinine, 3 OH isovaleric present, 3 OH butyric 3.530 mmol / molcreatinine, guiding the diagnosis to Isovaleric acidemia. The diagnosis of Isovaleric acidemia must be considered in the presence of vomiting, progressive neurological deterioration and / or family history of sudden infant death. The possibility of avoiding early mortality and improve neurocognitive outcome for diagnosis and early treatment promotes pre-symptomatic diagnosis and reinforces that IVA is included in the neonatal screening program in Venezuela.

**Keywords:** Inborn error of metabolism, isovaleric acidemia, hyperammonemia, metabolic encephalopathy.

### INTRODUCCIÓN

Los errores congénitos del metabolismo son enfermedades monogénicas donde la alteración de un gen produce un defecto enzimático que conduce a las alteraciones bioquímicas características de cada enfermedad metabólica y son responsables de los fenotipos propios de cada patología.

Específicamente, las deficiencias enzimáticas conocidas en los distintos pasos del catabolismo de los aminoácidos se conocen con el nombre genérico de acidurias o acidemias orgánicas (1,2).

La acidemia isovalérica (AIV, OMIM 243500) es un error congénito del metabolismo, en la vía metabólica de la leucina, autosómico recesivo, raro (3). Es causado por la deficiencia selectiva de la enzima mitocondrial isovaleril-CoA deshidrogenasa, que cataliza la conversión de isovaleril-CoA a 3-metilcrotonil-CoA1. El gen de la isovaleril CoA deshidrogenasa se localiza en el brazo largo del cromosoma 15 en la región q14-15 (1).

La actividad reducida de esta enzima lleva a la acumulación tóxica del ácido isovalérico en el plasma y a un incremento en la concentración urinaria de isovalerilglicina. Inicialmente se describieron dos variantes fenotípicas: neonatal aguda y crónica intermitente asociada con retraso psicomotor con o sin episodios recurrentes de acidosis durante estrés catabólico; recientemente se describe un tercer grupo

- (1) Médico residente Postgrado Puericultura Pediatría. Hospital Universitario Antonio Patricio de Alcalá, Cumaná.
- (2) Médico residente Terapia Intensiva Pediátrica. Hospital Universitario Antonio Patricio de Alcalá, Cumaná.
- (3) Neurocirujano infantil. Hospital Universitario Antonio Patricio de Alcalá, Cumaná.
- (4) Pediatra Nefrólogo. Hospital Universitario Antonio Patricio de Alcalá, Cumaná.

Segundo Premio modalidad poster en el  
LIX Congreso Nacional de Pediatría, 2013

Autor corresponsal:  
Dra. Lorena Barreto Telf: (416)6846693  
Correo: lorenabarreto2003@hotmail.com

de individuos con alteraciones bioquímicas menores que puede ser asintomática (1,2, 4-6).

A continuación se presenta y discute el caso de una niña con la forma crónica intermitente de la enfermedad.

### CASO CLÍNICO

Preescolar femenina de 3,5 años de edad, primera hija, padres consanguíneos; parto a las 39 semanas, índice de Apgar de 8 y 9 puntos; peso y talla adecuados para su edad gestacional. Neonatal complicado por infección respiratoria baja; inmunizaciones incluyen trivalente viral, tres dosis de vacuna contra Hib, HBV, difteria, tosferina y tétanos. Crecimiento y desarrollo normales, no hay historia personal de eventos traumáticos, exposición a tóxicos o enfermedad metabólica definida.

Ingres a urgencias pediátricas por vómitos y somnolencia. Su enfermedad se inicia cinco días antes con infección respiratoria alta, fiebre de grado bajo; tres días antes, vómitos a repetición; un día antes del ingreso somnolencia progresiva.

Al examen físico de ingreso se encuentra una paciente en mal estado general, con "olor particular", afebril, deshidratada, respiración profunda y rápida. Estatura 102 cm (percentil 71); peso 16 kg (percentil 60); frecuencia cardiaca. 128 latidos/minuto; frecuencia respiratoria: 30 respiraciones/minuto; presión arterial: 125/94 mmHg (> percentil 99). Palidez mucocutánea leve, deshidratación moderada, depresión neurosensorial con 7 puntos en la escala de coma de Glasgow; la auscultación cardiopulmonar fue normal. Abdomen plano, blando, borde hepático a 3 cm por debajo del reborde costal con medio clavicular, sin esplenomegalia. Depresión neurosensorial con apertura ocular y quejido al dolor, sin déficit motor ni signos meníngeos. Recuento de leucocitos en sangre periférica 1.800/mm<sup>3</sup> (Segmentados 67%), plaquetas 97 x 10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup>, hemoglobina 10,3 g/dl; hematocrito 37,4%. Glicemia 31-48 mg/dl, sodio 142 mEq/L, potasio 3,0 mEq/L, cloro 112 mEq/L, urea 40 mg/dl, creatinina 0,4 mg/dl; ALT 99 U/L, AST 120 U/L, razón de protrombina paciente/control 1,3; razón de tromboplastina paciente/control 1,9. pH sanguíneo 7,18; pO<sub>2</sub> 146 mm Hg; pCO<sub>2</sub> 17,3 mm Hg, HC0<sub>3</sub> 6,3 mEq/L, EB-19,8 mEq/L. Amonio 166 µg/dl [ $<68$  µg/dl]. Densidad urinaria 1030, pH 6, cuerpos cetónicos +++, negativo para leucocitos o bacterias.

Inicialmente se plantean como diagnósticos diferenciales: encefalopatía desmielinizante y encefalopatía metabólica. Manejo inicial orientado a corrección de hipoglicemia, déficit de volumen, electrolitos, acidosis metabólica; cefotaxima, vancomicina, aciclovir, metilprednisolona.

Segundo día de ingreso, paciente con nivel de conciencia alternante Glasgow 10-12/15; RMN con discreta disminución de surcos corticales, sin evidencia de otras alteraciones; punción lumbar (proteína 27,8 mg/dl; glucosa 45 mg/dl; 0 células). Tercer día de ingreso, reorientación hacia encefalopatía metabólica / error congénito del metabolismo. Pesquisa

de errores congénitos del metabolismo, Instituto de Estudios Avanzados (IDEA). Isovalerilglicina y 3 OH-Isobutírico por cromatografía de gases/espectrometría de masa con niveles de 38.290 mmol/mol creatinina (VR no detectable) y 3.530 mmol/mol creatinina (VR 0-11, 1) respectivamente.

Aporte de carnitina y glicina vía oral, fórmulas libres de Leucina. Evolucionó satisfactoriamente, con normalización progresiva del estado metabólico y neurológico. Permaneció 15 días más en el servicio de hospitalización, durante los cuales se completó el estudio y se suministró asesoría nutricional. En forma complementaria se orientó a los padres en cuanto a las características de la enfermedad, al manejo nutricional y se les dió consejería genética.

### DISCUSIÓN

Los errores congénitos del metabolismo pueden presentarse de forma aguda con progresión rápida o encefalopatía subaguda después de períodos variables de estrés catabólico asociado con infección o ayuno. En general se debe sospechar encefalopatía tóxica/metabólica cuando la historia, examen clínico, análisis de líquido cefalorraquídeo y los estudios de imágenes no pueden explicar la disfunción cerebral o anomalías estructurales del sistema nervioso central.

La presencia de acidosis, cetosis, hipoglucemia, bajos niveles de bicarbonato, hiperamonemia sugieren como causas probables una acidemia orgánica, síndrome de Reye, toxinas, efecto de drogas, o enfermedad hepática (7-9).

En general, el cuadro clínico se puede solapar con el de otras acidemias incluyendo defectos de  $\beta$ -oxidación así como también defecto del ciclo de urea y otras causas primarias de hiperamonemia, todas deben considerarse en el diagnóstico diferencial (10-12).

La asociación de hiperamonemia con enzimas hepáticas relativamente normales hace poco probable una hepatotoxicidad; la presencia de acidosis metabólica excluye defectos del ciclo de urea; anión gap elevado sugiere la producción endógena de un ácido orgánico y no solo excluye pérdida renal de bicarbonato, sino que sugiere acidemia orgánica como causa probable. No hay historia de exposición a ácido acetilsalicílico, ácido valproico, topiramato o carbamazepina.

Las acidemias orgánicas tienen similitudes bioquímicas que conducen a características clínicas comunes, especialmente la forma aguda, con acidosis, cetosis, hipoglicemia, hiperamonemia, vómitos, convulsiones y coma. Pancitopenia, así como neutropenia y trombocitopenia aislada pueden ocurrir debido a la supresión de la médula ósea. Si no se trata, los pacientes pueden progresar hasta el coma y la muerte a menudo debido a edema cerebral (1).

Aunque la AIV se reconoce como una enfermedad metabólica potencialmente mortal (1), en Venezuela no se le incluye en el programa de cribado neonatal. En una revisión de 37 casos de diferentes publicaciones, 28 se presentaron en las dos primeras semanas de vida, 7 entre la segunda semana y un año de edad y los 2 restantes después del primer año de

edad. Letalidad de 43%, un tercio de los sobrevivientes presentaba retardo mental leve a moderado (1).

El ácido isovalérico se conjuga tanto con glicina como con carnitina para ser excretado por la orina. Esto tiene interés terapéutico, puesto que tanto la prescripción de glicina como de carnitina transforman el ácido isovalérico, el cual es neurotóxico en compuestos que no lo son (isovalerilglicina e isovalerilcarnitina) (Figura 1).

El tratamiento nutricional crónico se comienza una vez establecido el diagnóstico definitivo. Este deberá ser individualizado en función de cada paciente, la tolerancia, respuesta a los cofactores, estado nutricional y las descompensaciones. Terapéutica orientada al manejo de la descompensación metabólica, infusión de glucosa, rehidratación y corrección de acidosis metabólica y alteraciones electrolíticas asociadas; aporte calórico con restricción de leucina y prevención de acumulación de metabolitos tóxicos mediante el aporte de carnitina y glicina (1,2,5,13,14).

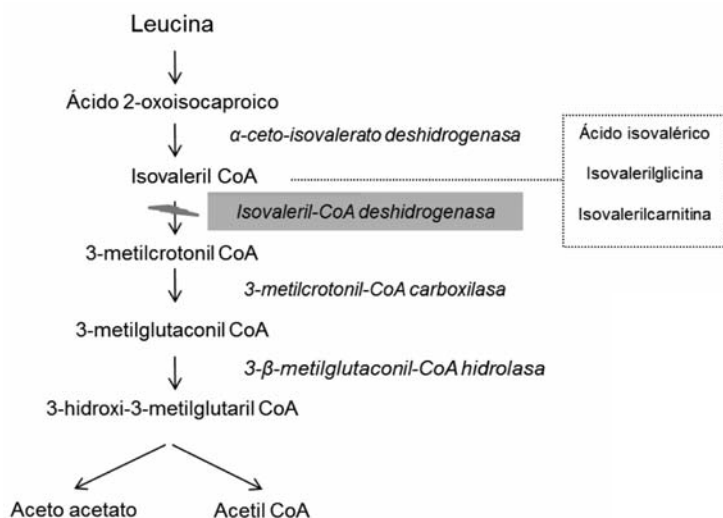


Figura 1. Vía catabólica de la leucina (2)

Sin diagnóstico y sin tratamiento, muchos de los niños afectados serán hospitalizados durante largos períodos, requerirán cuidados intensivos y la necesidad de atención institucional a largo plazo.

La Espectrometría de masa en el diagnóstico de AIV tiene una especificidad del 99,98%; sensibilidad 100%, valor predictivo positivo para detectar AIV fue del 7,0%. La tasa de recuperación global para C5 y proporciones de metabolitos relacionados fue 0,024%, incidencia (1:67.000, IC95% 1:45-1:107) (6).

AIV es un trastorno clínico y bioquímico bien definido, incidencia conocida, asociada con morbilidad y mortalidad significativas, disponibilidad de tratamiento efectivo, periodo preclínico durante el cual la intervención mejora el resultado, disponibilidad de una prueba efectiva. La posibilidad de evitar la mortalidad temprana y mejorar el resultado neurocognitivo mediante diagnóstico y tratamiento precoz, favorece el diagnóstico preclínico y sugiere la inclusión de AIV en el programa de cribado neonatal en Venezuela.

## REFERENCIAS

- Vockley J, Ensenauer R. Isovaleric acidemia: new aspects of genetic and phenotypic heterogeneity. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2006; 142 (2):95-103.
- Martín I. Actualización en el diagnóstico y tratamiento de la acidemia isovalérica. *Rev Biomed* 2006; 17: 213-223.
- Orphanet. Informes Periódicos, Serie Enfermedades Raras 2012 (1): 8. Disponible en: <http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php> [Consultado en: febrero de 2013]
- Campistol J, Boveda M, Couce M, Lluch M, Merinero B. Protocolo de diagnóstico y tratamiento de la acidemia propiónica-metilmalónica-isovalérica. *An Esp Pediatr* 1997; 89: 9-15.
- Grünert S, Wendel U, Lindner M, Leichsenring M, Schwab K, Vockley J, et al. Clinical and neurocognitive outcome in symptomatic isovaleric acidemia. *Orphanet J Rare Dis* 2012; 25;7: 9. Disponible en: <http://www.ojrd.com/content/pdf/1750-1172-7-9.pdf> [Consultado en: marzo de 2013]
- Ensenauer R, Fingerhut R, Maier E, Polanetz R, Olgemöller B, Röschinger W, et al. Newborn screening for isovaleric acidemia using tandem mass spectrometry: data from 1.6 million newborns. *Clin Chem* 2011; 57 (4): 623-626. Disponible en <http://www.clinchem.org/content/57/4/623.long> [Consultado en: febrero de 2013]
- Ward JC. Inborn errors of metabolism of acute onset in infancy. *Pediatr Rev* 1990; 11:205-216.
- Dionisi-Vici C, Deodato F, Röschinger W, Rhead W, Wilcken B. Classical organic acidurias, propionic aciduria, methylmalonic aciduria and isovaleric aciduria: long-term outcome and effects of expanded newborn screening using tandem mass spectrometry. *J Inher Metab Dis* 2006; 29: 383-389.
- Shih V. Alternative-Pathway Therapy for Hyperammonemia. *N Engl J Med* 2007; 22: 2321-2322.
- Crocker J, Bagnell P. Reye's syndrome: a clinical review. *CMAJ* 1981; 124: 375-425.
- Jiménez P, Montes M, Velázquez J. Síndrome de Reye. Descripción de un caso con especial interés en sus crisis epilépticas. *Rev Neurol* 2008; 47 (11): 571-574.
- Baldellou A. Síndrome de Reye. Cuarenta años después. *An Pediatr (Barc)* 2003; 59 (4): 319-322.
- Seashore M. The Organic Acidemias: An Overview. *Gene Reviews™* 2001; Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1134/> [Consultado en: marzo de 2013]
- Rondón R, Indriago L, Tovar V, Betancourt R. Acidemia isovalérica: a propósito de un caso. *Arch Venez Pediatr Puer* 2012; 75(Supl. 1): 2.

## NORMATIVA LEGAL DE PROTECCIÓN A LA LACTANCIA MATERNA EN VENEZUELA

Evelyn Mercedes Niño

Recibido: 25-11-2013  
Aceptado: 16-12-2013

### RESUMEN

El abordaje y defensa de la lactancia materna exige al Pediatra, su participación activa en la implementación de su práctica. Su rol como guía es fundamental para que los infantes reciban una nutrición adecuada, que les garantice un comienzo óptimo en la vida y el derecho al más alto nivel posible de salud, así como también para que las madres dispongan de la información oportuna y veraz, que les permita decidir el modo de alimentar a sus hijos e hijas. Implica que debe ser más que un simple promotor, conocer todos los aspectos de la lactancia para brindar su apoyo a las madres en su desempeño y convertirse en defensores de la misma. Es de suma importancia el conocimiento de los instrumentos legales de protección a la lactancia materna además de la capacitación en habilidades de consejería en lactancia y alimentación infantil. En el presente artículo se revisa la Normativa Legal de Protección a la Lactancia Materna, vigente en el país.

**Palabras Clave:** Normativa legal, abordaje y defensa, lactancia, mujer trabajadora, derecho universal, apoyo oportuno y continuo a madres que amamantan.

### LEGAL NORMATIVE OF BREASTFEEDING PROTECTION IN VENEZUELA

#### SUMMARY

The addressing and defense of breastfeeding demands the pediatrician's active participation on the implementation of its practice. His (her) guide role is fundamental for the infants to receive an appropriate nutrition that guarantee an optimum beginning in life and the right to the highest possible health level, as for the mothers to dispose of the opportune and truthful information that allows them to chose the way of feeding their sons and daughters. The Pediatrician has to be more than a simple promoter and know all the aspects of breastfeeding to defend it and to bring a support to mother's occupy. It's highly important to have the knowledge of the legal instruments of breastfeeding protection and the training in breastfeeding and child feeding counseling skills. In this article, the Legal Normative of Breastfeeding Protection that is valid in the country is reviewed.

**Key Words:** Legal normative, addressing and defense, breastfeeding, working woman, universal right, continued and opportune support to mothers who breastfeed their babies.

### INTRODUCCIÓN

La lactancia materna es un derecho universal de madres y bebés. Protegerla, promoverla y apoyarla es una de las estrategias de alto impacto y bajo costo que contribuye con la reducción de la morbilidad y mortalidad neonatal, infantil y materna. Múltiples evidencias científicas (1) la respaldan de manera contundente, ya que ha garantizado la permanencia de la especie humana en el planeta por sus múltiples e incomparables beneficios para madres, bebés, familias, comunidad, economía de recursos, medio ambiente y la sociedad en general.

Alimentar con leche materna es mucho más que dar de comer, ya que facilita el establecimiento de un sólido vínculo entre madre y bebé, producto del contacto íntimo al amamantar. La leche materna es una sustancia viva y cambiante, con propiedades adaptativas, que se produce durante el amamantamiento. Es la mejor leche del mundo para bebés humanos, constituye el alimento más completo, que les aporta nutrientes, agua, defensas y amor. Representa máxima seguridad alimentaria, garantiza la supervivencia infantil, es gratuita, 100% ecológica, no tiene competencia y es imposible imitar (2).

Aún cuando ofrece tantos beneficios, amamantar representa un gran reto para la madre trabajadora, al cual debe enfrentarse, cuando se reincorpora al trabajo una vez concluido el permiso maternal correspondiente (postnatal), siendo esta la principal causa de fracaso y/o abandono de la lactancia materna ó natural.

Existe una gran desinformación en lactancia materna y alimentación infantil, en las madres, en sus familias y en la comunidad en general. Situación agravada por la existencia de múltiples factores que conspiran en general contra la lactancia natural, como son: la presión social, la influencia destructora de mitos ó leyendas urbanas, el bombardeo publicitario por parte de las empresas que elaboran sucedáneos de la leche materna y la falta de apoyo oportuno que adolecen las

Médico Pediatra - Gastroenterólogo Infantil - Especialista en Lactancia Materna (Consejera-Capacitadora y Directora de Cursos de Consejería en Lactancia Materna OMS/UNICEF). Fundadora y Jefe del Servicio Mi Gota de Leche-Centro de Lactancia del Hospital de Niños "José Manuel de Los Ríos". Miembro Fundador y Presidente de la Asociación Civil Unidad de Recuperación Nutricional La Casa Grande-Centro de Atención y Capacitación en Nutrición y Lactancia. Guatire. Estado Miranda. Venezuela. Miembro de la Comisión de Lactancia Materna de la SVPP. Lapsos 2011-2013 y 2013-2015.

Autor corresponsal:

Dra. Evelyn Mercedes Niño

Teléfonos: (0212)574.5913 (0212)574.35.11 Ext. 376;

(0416)216.4780 (0212)341.7164 (0416)620.27.81

Correos electrónicos: migotadeleche@gmail.com /

lacasagrandequatire@gmail.

madres en su entorno. Dichos factores disminuyen la confianza de las madres y las hacen dudar de su capacidad para mantener la lactancia, induciéndolas a suministrar fórmula a sus bebés, como complemento o sustituto de la leche materna (2).

Revertir esta situación y vencer los obstáculos que dificultan la práctica de la lactancia, requiere brindar a las madres un apoyo cercano, continuo y oportuno para lograr un proceso exitoso. Este apoyo consistirá en: a) Ofrecer a las madres una información oportuna y veraz, sobre el arte del amamantamiento y cómo defender su derecho al mismo. b) Reforzar su confianza en la capacidad natural que tienen para amamantar. c) Brindar ayuda práctica y acompañamiento en el desempeño de la lactancia en todas sus etapas (desde el embarazo hasta la lactancia prolongada) (2).

La realidad es que la mayoría de las madres desean amamantar a sus bebés y pueden continuar haciéndolo al reiniciar el trabajo, si conocen las estrategias alternativas que tienen para lograrlo, manteniendo la producción de leche, como son: 1) La extracción de su propia leche durante la jornada de trabajo, conservándola bajo refrigeración (en nevera o congelador), para que sea suministrada posteriormente a su bebé por la persona que lo cuida, con taza o con cucharita, cuando ella está ausente, 2) Amamantar a libre demanda y sin restricciones cuando regrese a casa, durante todo el tiempo que permanezca con su bebé.

Basados en esta realidad se puede señalar que los y las Peditras, ocupan una posición privilegiada en el abordaje y la defensa de la lactancia materna, ya que al tener contacto directo con las madres en la consulta, cuentan con la posibilidad de orientarlas y apoyarlas para que amamanten a sus bebés. “Para cumplir esta noble misión deben conocer a fondo todos los aspectos de la lactancia materna, como quien llega a conocer a una amiga”, para creer en ella, amarla y defenderla”. La consulta pediátrica constituye entonces, la OPORTUNIDAD DE ORO, para promover, proteger y apoyar la lactancia materna.

### **NORMATIVA LEGAL DE PROTECCIÓN**

A nivel mundial el Código Internacional de Comercialización de Sucedáneos de la Leche Materna (CICSLM-OMS/UNICEF-1981) (3) protege a la lactancia materna y a la minoría de lactantes que necesitan alimentación artificial y la Iniciativa Hospital Amigo del Niño (IHAN-OMS/UNICEF-1991) (4), basada en los “Diez Pasos para una Lactancia Materna Exitosa” (Declaración Conjunta OMS/UNICEF-1989) (5), promueven la lactancia materna exclusiva (alimentar sólo con leche materna) hasta los seis meses de edad. La IHAN fue revisada, actualizada y ampliada en el 2007 (publicada en 2008), convirtiéndose en la Iniciativa para la Humanización de la Asistencia al Nacimiento y la Lactancia (2). A estos documentos se asocia la Estrategia Mundial para la Alimentación del Lactante y del Niño Pequeño (OMS/UNICEF-2002) (6), que recomienda la lactancia materna óptima (exclusiva durante los prime-

ros seis meses de vida y luego continuada con alimentos complementarios hasta los dos años y más), para mejorar el estado nutricional, el crecimiento, desarrollo y de esta manera la sobrevivencia de lactantes y niños pequeños.

A nivel nacional, en el ámbito de mujer, lactancia y trabajo, existe una política de promoción, protección y apoyo en materia de lactancia materna, que ha generado desde el año 2000, una Normativa Legal de Protección a la Lactancia en la Madre Trabajadora, la Maternidad y la Paternidad en Venezuela, conformada por tres Resoluciones Ministeriales y seis Leyes. La Sociedad Venezolana de Puericultura y Pediatría apoya esta política, ratificándola mediante la publicación de dos instrumentos: el Código de Ética de Promoción y Defensa de la Lactancia Materna (7) y el Decálogo de la Lactancia Materna para el Peditra (8); así como con la realización, en el marco de Convenios SVPP/UNICEF, de los Talleres de Abordaje y Defensa de la Lactancia Materna para Peditras (2009-2012) y de los Talleres de Promoción, Protección y Apoyo a la Lactancia Materna para la Implementación de la Iniciativa Hospital Amigo del Niño - IHAN - OMS / UNICEF (2), destinado a la Formación de Promotores y Promotoras de Lactancia Materna y dirigido a Peditras, Neonatólogos, Gineco-Obstetras y Médicos que brindan Atención Materno-Infantil (2013-2014); siendo ambos Talleres, ejecutados por los miembros de la Comisión de Lactancia Materna de la SVPP.

A continuación se mencionan los instrumentos legales más emblemáticos en esta Normativa, resaltando aquel articulado orientado a la protección de toda mujer trabajadora, en sus condiciones de trabajo, salud, embarazo, maternidad, lactancia materna, así como a la protección de la paternidad:

#### ***I. Resoluciones del Ministerio de Salud y Desarrollo Social (MSDS) - 2004.***

- Resolución Ministerial N° 405: Tiene por objeto regular la rotulación de las fórmulas adaptadas para lactantes y de alimentos complementarios para lactantes, niños y niñas pequeñas (9). Se basa en el Código Internacional de Comercialización de Sucedáneos de la Leche Materna (CICSLM).
- Resolución Ministerial N° 444: Tiene por objeto regular, proteger, promover e impulsar en todos los establecimientos de salud, la política y la práctica de la lactancia materna como estrategia para lograr la excelencia de la calidad de vida y salud, que protege los derechos de los niños, niñas y madres (10). Se basa en la Iniciativa Hospital Amigo del Niño (IHAN) - OMS/UNICEF.

#### ***II. Resolución Conjunta del Ministerio del Poder Popular para el Trabajo y la Seguridad Social (MPPTSS) y del Ministerio del Poder Popular para la Salud (MPPS) - 2006 (11).***

Tiene por objeto la Extensión del Permiso o Descanso de Lactancia y consta de tres artículos:

- Art. 1. Extensión de los 6 meses hasta los 9 meses,

contados desde la fecha del parto.

- Art. 2. Extensión del descanso de lactancia hasta los 12 meses ó 1 año después del parto, en casos especiales: 1) Cuando el patrono no mantenga una Guardería en el lugar de trabajo. 2) Parto múltiple. 3) Trastornos de salud de la madre ó del bebé (contemplados en esta resolución). Comentario: Dado que en general, no se cuenta con Guarderías en los sitios de trabajo, todas las madres tendrán derecho a un descanso de lactancia hasta que su bebé cumpla los 12 meses de edad.
- Art. 3. Para disfrutar de los descansos de amamantamiento, la madre deberá presentar mensualmente a su patrono un certificado de control de salud del bebé, expedido por un centro de salud, en el cual se deje constancia de la asistencia oportuna a la consulta, del amamantamiento y en caso de ser necesaria la condición de salud de madre y bebé.

### **III. Ley Orgánica del Trabajo de los Trabajadores y las Trabajadoras - LOTT - 2012 (12)**

Esta derogó la Ley Orgánica del Trabajo de 1990 (reformada en 1997-2006 y 2011). Haciendo referencia específica al Título VI, relativo a la Protección Laboral de la Familia en el Proceso Social del Trabajo, que contempla los siguientes Artículos:

- Art. 332. Prohibición del patrono de exigir exámenes médicos a la mujer que aspira a un trabajo (como por ejemplo: una prueba de embarazo – determinación de anticuerpos HIV).
- Art. 333. La trabajadora embarazada está exenta de labores que pongan en peligro su vida y la de su bebé en gestación.
- Art. 334 -La trabajadora embarazada deberá ser trasladada a otro lugar de trabajo si se presume que las condiciones de trabajo actuales pueden afectar su salud y la de su bebé.
- Art. 335. Protección Especial a la embarazada: Gozará de inamovilidad laboral desde el inicio del embarazo hasta 2 años después del parto. Esta disposición se aplicará también a las madres adoptivas de niños menores de 3 años.
- Art. 336. Descansos de Maternidad: Se contempla un Descanso Prenatal de 6 semanas o 1 ½ mes (igual que en la Ley anterior) y un Descanso Postnatal de 20 semanas o 5 meses (en la Ley anterior era de 12 semanas o 3 meses). Este último podrá ser prolongado en caso de enfermedad de la madre o el bebé, conservando su derecho al trabajo y al pago del salario. Comentario: Es de suma importancia que la madre tome oportunamente el Descanso Prenatal, por su salud física, mental y emocional, para enfrentar adecuadamente la situación de atender y acoplarse a su bebé.
- Art. 337. Prolongación del Descanso Prenatal si el parto sobreviene después de la fecha probable de parto. Se prolongará hasta la fecha del parto, sin reduc-

ción del Descanso Postnatal.

- Art. 338. Contempla la posibilidad de acumulación de Pre y Postnatal.
- Art. 339. Licencia de Paternidad: Los trabajadores tendrán derecho a un Permiso o Licencia remunerada de 14 días desde el momento del parto, así como a una inamovilidad laboral de 2 años después del parto. Este artículo también aplica para los padres adoptivos de niños menores de 3 años.
- Art. 340. Descanso por Adopción: La madre adoptiva gozará de un permiso de maternidad remunerado de 26 semanas, contadas a partir de la fecha de colocación familiar, de un niño menor de 3 años. Comentario: Este descanso permitirá que una madre adoptiva de un lactante, tenga la oportunidad de amamantar a su bebé, si cuenta con el apoyo de expertos en lactancia, para lograr un exitoso proceso de lactancia inducida.
- Art. 341. Vacaciones reglamentarias: Pueden ser solicitadas a continuación del descanso postnatal o de la licencia de paternidad y deben ser concedidas por el patrono.
- Art. 342. Los permisos y licencias antes referidas: Deberán computarse en la antigüedad del trabajador(a).
- Art. 343. Patrono que ocupe a más de 20 trabajadoras(es), deberá mantener un centro de educación inicial (antes denominado guardería) que cuente con sala de lactancia, donde se garantice la atención y formación adecuada a sus hijos(as) desde los 3 meses hasta los 6 años de edad. Este centro debe contar con personal especializado. Será supervisado por los Ministerios del Poder Popular del Trabajo, Seguridad Social y Educación. Comentario: En el país no existe institución pública o privada que cumpla físicamente con este requerimiento de la ley, se requiere tiempo y contar con recursos económicos.
- Art. 344. Modalidades de cumplimiento para el patrono que tengan el compromiso antes señalado: 1) Instalación y mantenimiento del centro en el sitio de trabajo. 2) Pago de la matrícula y mensualidades en un centro de educación inicial fuera del lugar de trabajo. El pago de este servicio no afectará el sueldo.
- Art. 345. Descansos por Lactancia: Durante el período de lactancia la madre trabajadora tendrá derecho a dos descansos diarios de media hora cada uno, para un total de total 1 hora diaria (igual que en la Ley anterior), si se dispone de centro de educación inicial con sala de lactancia en el sitio de trabajo. Si no existe, serán entonces dos descansos diarios de una hora y media cada uno, para un total 3 horas diarias (en la Ley anterior eran dos de una hora, para un total de 2 horas diarias). Comentario: La ley presenta un vacío legal en este artículo, ya que no precisa la duración de este descanso, lo que ha traído dificultades en su interpretación. Hasta tanto no haya una reforma de la Ley, el tiempo lo define la resolución Ministerial Conjunta del

2006, extendiéndose como máximo hasta los 12 meses de edad, a partir del parto.

- Art 346. No discriminación de la trabajadora por razones de embarazo o lactancia.

#### **IV. Ley para la Protección de las Familias, la Maternidad y la Paternidad - 2007 (13)**

- Art. 9. La licencia de paternidad será de 21 días en caso de parto múltiple y se extenderá 14 días adicionales en caso de complicaciones con la salud del recién nacido.

#### **V. Ley de Promoción y Protección de la Lactancia Materna - 2007 (14)**

Promueve, protege y apoya la lactancia materna como el medio ideal para la adecuada alimentación de los niños y niñas a los fines de garantizar su vida, salud y desarrollo integral. Exaltando la lactancia natural como un derecho universal de madres y bebés, fomentando lactancia materna exclusiva (alimentar sólo con leche materna hasta los 6 meses de edad) y la lactancia materna óptima (lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses y continuada con alimentación complementaria hasta los 2 años de edad) y reglamentando la comercialización y suministro de los sucedáneos de la leche materna. Basada en las Resoluciones Ministeriales N° 405 y N° 444 (MSDS). Consta de 4 Capítulos:

##### **Capítulo 1. Disposiciones Generales.**

- Art. 1. Objeto: Garantizar la vida, salud y desarrollo integral infantil
- Art. 2, 3, y 4. Lactancia materna derecho de madres y bebés. Promueve su información, participación y corresponsabilidad social.
- Art. 5. Definiciones pertinentes: Alimentación complementaria, alimento complementario, fórmula láctea, lactancia materna exclusiva y óptima, leche entera, leche modificada y producto designado. Este último engloba: fórmulas, alimentos complementarios comerciales, agregados nutricionales, teteros, tetinas, chupones, pezoneras, esterilizadores y extractores.
- Art. 6 y 7. Promoción general de la lactancia materna y en los centros de salud, que implica: 1) Promover la lactancia materna exclusiva y óptima. 2) Brindar información oportuna, veraz y comprensible sobre sus beneficios. 3) Alentar y Apoyar a las madres a iniciar la lactancia en la primera media hora de vida. 4) Fomentar la lactancia a libre demanda. 5) Educar a las madres, padres y familias en LM. 6) Abstenerse de dar a menores de 6 meses fórmulas, alimentos o bebidas distintos a la leche materna. 7) Garantizar el alojamiento conjunto.

##### **Capítulo II. De La Promoción y apoyo.**

- Art. 8. Condiciones para la Lactancia Materna en los Centros de Salud Materno-Infantiles: 1) Fomentar la formación y capacitación del personal de salud, padres, madres, familias y comunidad en general. 2) Garantizar el alojamiento conjunto. 3) Propiciar la existencia una sala de alojamiento para las madres de

pacientes lactantes ingresados en unidades de terapia intensiva, que favorezca el inicio temprano y mantenimiento de la lactancia materna. 4) Crear bancos de leche y lactarios.

- Art. 9. Materiales sobre Lactancia Materna y Alimentación Complementaria que se ofrecen al público: 1) Deben ser en idioma de uso oficial, castellano o indígena. 2) Contener información clara e inteligible sobre los beneficios y la superioridad de la lactancia materna exclusiva y óptima. 3) Informar sobre la importancia de la alimentación complementaria a partir de los 6 meses de edad. 4) Informar sobre las consecuencias de no amamantar, así como los riesgos del uso de tetero y de la introducción precoz de alimentos.
- Art. 10. Prohibición en cuanto a materiales informativos sobre lactancia materna y alimentación. 1) Dar la impresión de que un producto designado es equivalente, comparable o superior a la leche materna. 2) Contener el nombre o el logotipo de cualquier producto designado, fabricante ó distribuidor. 3) Estimular el uso de tetero, chupón y similar. 4) Desestimular la práctica de la lactancia materna.
- Art. 11. Medidas especiales de Promoción: A las madres de bebés menores de seis meses de edad que no estén amamantando por motivos injustificados, se les deberá motivar, enseñar y apoyar a como re-lactar. Se deberán realizar todas las acciones necesarias para alcanzar este objetivo.

##### **Capítulo III. De la Protección.**

- Art. 12, 13 y 14. Normas del Etiquetado de fórmulas lácteas adaptadas y alimentos complementarios destinados al consumo de niños y niñas.
- Art. 15. Normas del Etiquetado de Leche Modificada. Debe tener una inscripción que indique: "Aviso Importante: "La leche materna es el mejor alimento para niños y niñas lactantes hasta los dos años de edad" y la Advertencia: "Este producto debe ser administrado a niños y niñas mayores de 1 año.
- Art. 16 y 17. Prohibiciones en etiquetados de productos designados
- Art. 18 y 19. Prohibición de Promoción y Publicidad de productos designados.
- Art. 20 y 21. Prohibiciones para fabricantes y distribuidores: 1) Donar o distribuir en centros de salud públicos y privados objetos que identifiquen a un producto designado. 2) Ofrecer, donar o entregar cualquier obsequio, contribución o beneficio al personal de los centros de salud públicos y privados, tales como becas, subvenciones a la investigación, financiamiento de participación en reuniones, conferencias, cursos de formación o congresos. 3) Realizar o patrocinar eventos, concursos o campañas destinados a mujeres embarazadas, madres lactantes, padres, profesionales de salud, familia y comunidad.

- Art. 22. Protección de la lactancia en situaciones de emergencia y desastres: Debe asegurarse la lactancia materna como medio idóneo para garantizar la vida, salud y desarrollo integral de los niños y niñas. Deben garantizarse espacios adecuados para facilitar la lactancia, así como la alimentación e hidratación de las madres lactantes. Sólo se administraran sucedáneos cuando la lactancia materna sea imposible. No se podrá distribuir leche en polvo, se entregará en forma preferencial leche en forma líquida pasteurizada de larga duración UHT. Comentario: Recordar que en estas situaciones generalmente no se dispone de agua potable, de electricidad, ni de combustible; existiendo por lo tanto una mayor incidencia de morbi-mortalidad por infecciones gastro-intestinales. Sólo fomentar, apoyar y mantener la lactancia natural garantizará la sobrevivencia de los infantes.

#### Capítulo IV. Sanciones

Sin perjuicio de las responsabilidades civiles, penales, administrativas o disciplinarias, se sancionará de conformidad con los artículos 65 y siguientes de la Ley Orgánica de Salud a los centros de salud públicos y privados y personas que incumplan lo previsto en los Artículos 7 al 21.

#### Disposiciones Finales

El Ministerio con competencia en materia de salud (MPPPS) desarrollará una política dirigida a la más amplia difusión y cumplimiento de esta ley. Comentario: Venezuela es uno de los pocos países a nivel mundial, que cuenta con este tipo de Ley, sin embargo aún cuando está muy bien estructurada, tiene dos debilidades que dificultan su cumplimiento, por un lado su difusión ha sido limitada, lo que trae como consecuencia que pocos ciudadanos la conozcan y por otro lado carece de reglamento, lo que determina que frecuentemente sea violentada. Está pendiente la revisión y aprobación del Proyecto de Reglamento (redactado conjuntamente por las Organizaciones Públicas, Privadas y Científicas que trabajan en Pro de la Lactancia Materna en Venezuela, desde el 2009) o la Reforma de la Ley de Promoción y Protección de la lactancia Materna, por parte de la Asamblea Nacional.

#### VI. Ley Orgánica Sobre el Derecho de las Mujeres a una Vida Libre de Violencia – 2007 (15)

- Art. 15, Numeral 13. Violencia Obstétrica: Se refiere a la apropiación del cuerpo y procesos reproductivos de las mujeres por el personal de salud, que se expresa en un trato deshumanizado, en un abuso de medicalización y patologización de los procesos naturales, trayendo consigo pérdida de autonomía y capacidad de decidir libremente sobre sus cuerpos y sexualidad, impactando negativamente en la calidad de vida de las mujeres.
- Art. 51. Violencia Obstétrica: “Se consideran como actos constitutivos de violencia obstétrica, ejecutados por el personal de salud”: 1) No atención oportuna y eficaz de emergencias obstétricas. 2) Obligar a la

mujer a parir en posición supina y con las piernas levantadas, existiendo los medios necesarios para la realización del parto vertical. 3) Obstaculizar el apego precoz (contacto temprano entre mamá y bebé), sin causa médica justificada, negándole así a la madre la posibilidad de cargar y amamantar a su bebé inmediatamente después de nacimiento. 4) Alterar el proceso natural del parto de bajo riesgo, mediante el uso de técnicas de aceleración, sin obtener el consentimiento voluntario, expreso e informado de la mujer. 5) Practicar el parto por vía cesárea, existiendo condiciones para el parto natural, sin obtener el consentimiento voluntario, expreso e informado de la mujer. En tales supuestos, el Tribunal impondrá al responsable, una multa de doscientas cincuenta (250 U.T.) a quinientas unidades tributarias (500 U.T.), debiendo remitir copia certificada de la sentencia condenatoria al respectivo Colegio Profesional o Instituto Gremial, a los fines del procedimiento disciplinario que corresponda.

#### VII. Ley Orgánica de Prevención, Condiciones y Medio Ambiente de Trabajo – 2005 (16)

Reglamento Parcial de la LOPCYMAT – 2007 (17)

- Art. 14. La mujer trabajadora durante el embarazo y hasta un (1) año después del parto tiene derecho a no realizar tareas que pongan en riesgo su vida, su salud ó seguridad en el trabajo ó bien la de su hijo ó hija, sin menoscabo de sus condiciones de trabajo. El incumplimiento de esta disposición se considerará como una desmejora de sus condiciones de trabajo y como una violación grave a las normas de protección a la maternidad.
- Art. 15. Durante el embarazo la madre tiene derecho a 1 día ó 2 medios días de licencia o permiso remunerado cada mes para atención médica. Durante el primer año de vida del bebé, para garantizar su cuidado y tratamiento, la madre ó padre incorporado al trabajo, tienen derecho a 1 día de licencia o permiso remunerado cada mes, para control en consulta pediátrica. Se deberá presentar al patrono un certificado mensual de consulta de control de salud, expedido por el respectivo centro de salud.

#### VII. Ley Orgánica de Protección al Niño, Niña y Adolescente – LOPNNA – 2007 (18)

Promulgada en 1998 como Ley Orgánica de Protección al Niño y el Adolescente (19), entró en vigencia en el año 2000 y fue reformada en 2007, incorporándose a su denominación la palabra niña (incluyéndose una letra “N” adicional en sus siglas), manteniéndose el articulado referente a la lactancia materna sin modificaciones. En los Artículos del 43 al 46: Hace referencia a los siguientes aspectos: 1) Derecho de las adolescentes a ser informadas en materia de educación preventiva en salud en general, inmunizaciones, estimulación temprana del desarrollo infantil, salud sexual y reproductiva, protección ambiental, nutrición, alimentación, lactancia materna y registro civil del nacimiento. 2) Derecho a proteger la



maternidad. Garantizando servicios y programas de atención gratuita. 3) Protección al vínculo materno-filial. Todos los Centros y Servicios de Salud deben garantizar el alojamiento conjunto del recién nacido y su madre, excepto cuando sea necesario separarlos por razones de salud. 4) Protección, promoción y apoyo a la lactancia. El Estado, las Instituciones Privadas y los Empleadores deberán proporcionar las condiciones adecuadas que permitan la lactancia materna, incluso a los hijos e hijas de las madres privadas de libertad.

### CONCLUSIONES

Revisado el marco legal de protección existente en el país, se plantean y sugieren como mejoras: 1) Optimizar la difusión de las Leyes, de manera que la ciudadanía en general las conozca. 2) Lograr la aprobación del Proyecto de Reglamento o la Reforma de la Ley de Promoción y Protección de la Lactancia Materna, a fin de que sea respetada. 3) Impulsar un Proyecto de Reforma de la Ley Orgánica del Trabajo de Trabajadores y Trabajadoras (LOTTT), en el articulado referente a la lactancia y a la paternidad; que permita a las madres y a los padres ampliar el tiempo de acompañamiento a sus bebés, de manera que ambos sean partícipes de la crianza con apego, fortaleciéndose así el núcleo familiar. Requiriéndose entonces: a) Precisar la duración del período de descanso por lactancia o permiso de amamantamiento, que debería ser hasta 1 año de edad; cuando el bebé ya está incorporado a la mesa familiar, recibe 3 comidas diarias y dos meriendas, pudiendo ser amamantado en la mañana y durante la noche. b) Contemplar la posibilidad de que el descanso post-natal se prolongue de 20 semanas (5 meses) a un período de 24 semanas extensivo a 30 semanas (6 meses, siendo extensivo a 7 ½ meses), como está vigente en Chile desde el año 2011, siendo éste el más extenso en Sur América (el Descanso Post-natal pasó de 3 meses a 6 meses a tiempo completo + 1 ½ mes a tiempo parcial, para un total de 7 ½ meses) (20). La prolongación de este descanso facilitará la lactancia materna exclusiva hasta los seis meses y la posibilidad de que sea la madre informada, quien inicie la alimentación complementaria, asegurando así que sea oportuna, adecuada, inocua y debidamente administrada. Esta modificación garantizaría un binomio madre-bebé saludable, lo que sería determinante en el rendimiento productivo laboral de la madre trabajadora, ya que se reducirían las potenciales ausencias al trabajo por enfermedad, una vez que se reincorpore al mismo. c) Extender la Licencia de Paternidad de 14 a 45 días (de dos a seis semanas), como fue logrado por el Gobierno de Chile en 2011 (la Licencia pasó de 5 días a seis semanas) (20). Esta modificación permitiría que el padre brindara a la madre el apoyo necesario para consolidar la lactancia y reconocería la importancia del rol del padre en la crianza, desde la infancia temprana.

### RECOMENDACIONES

Para mantener y prolongar la lactancia materna la madre

trabajadora necesita: a) Información: que le permita conocer sus derechos y las alternativas para continuar amamantando. b) Confianza en sí misma: para lograrlo y defender sus derechos. c) Apoyo en su entorno: aportado por su pareja, familia, amigos, comunidad, personal de salud y patronos. Las madres informadas y seguras de sí mismas, que retornan al mercado laboral formal (remunerado), generalmente continúan amamantando a sus bebés, progresivamente construyen su propio espacio, aumentan su poder y demandan tanto facilidades para su cuidado como oportunidades para trabajar fuera del hogar.

Es fundamental que los y las pediatras se capaciten en habilidades de Consejería en Lactancia (mediante la realización de Cursos de Formación como Promotores y/o Consejeros en Lactancia Materna OMS/UNICEF), que les permitan dar apoyo y ayuda práctica oportuna a las madres que lo requieran, además de ofrecer una información completa y veraz, propiciando las condiciones adecuadas para la toma de decisiones sobre el modo de alimentar a sus hijos e hijas. Es nuestro deber como Pediatras, conocer, cumplir y hacer cumplir el CICSLM, el Código de Ética para Pediatras de la SVPP, el Decálogo de la Lactancia Materna para el Pediatra, las recomendaciones técnicas de apoyo a la lactancia contenidas en la Estrategia Mundial para la Alimentación del Lactante y del Niño Pequeño (OMS/UNICEF), así como la Ley de Promoción y Protección de la Lactancia Materna y el resto de la Normativa Legal de Protección a la Maternidad, la Lactancia en la Madre Trabajadora y la Paternidad. Siendo importante señalar que se debe tener en cuenta que el desconocimiento de las leyes y normas, no exime de su cumplimiento, como tampoco de las sanciones correspondientes, por hacer caso omiso de las mismas. Una vez debidamente informados sobre el marco legal de protección nacional e internacional, los y las Pediatras pueden contribuir activamente en su difusión a las madres, dándoles a conocer sus derechos para que los defiendan, como herramienta para iniciar la lactancia temprana, asegurando un comienzo óptimo en la vida, manteniendo y prolongando la misma; preservando así su derecho al amamantamiento y la oportunidad de gozar de todos los beneficios y bendiciones que ofrece la lactancia natural.

**¡La Lactancia Materna necesita más Pediatras Amigos y Amigas que la promuevan, apoyen y defiendan!**

### REFERENCIAS

1. Pruebas Científicas de los Diez Pasos hacia una Feliz Lactancia Natural. OPS/OMS 1998; 112 p. Disponible en: [http://www.who.int/nutrition/publications/evidence\\_ten\\_steps.pdf](http://www.who.int/nutrition/publications/evidence_ten_steps.pdf). [Fecha de consulta: Agosto 2013].
2. Iniciativa Hospital Amigo del Niño. Revisada, Actualizada y Ampliada para la Atención Integral. Lactancia, Promoción y Apoyo en un Hospital Amigo del Niño. Curso de 20 horas para el Personal de la Maternidad. OMS/UNICEF 2008; 321p. Disponible en: <http://www.who.int/nutrition/publications/>

- infantfeeding/bfhi\_trainingcourse/es/. [Fecha de consulta: Agosto 2013].
3. Código Internacional de Comercialización de Sucedáneos de la Leche Materna. OMS/UNICEF 1981; (Edición Octubre 2005) 90 p. Disponible en: <http://www.aeped.es/sites/default/files/1-codigopaho.pdf>. [Fecha de consulta: Agosto 2013].
  4. Iniciativa Hospital Amigo del Niño. IHAN-OMS/UNICEF 1991; 75 p. Disponible en: [http://www.paho.org/hq/index.php?option=com\\_content&view=article&id=1382&Itemid=259&lang=es&limitstart=1](http://www.paho.org/hq/index.php?option=com_content&view=article&id=1382&Itemid=259&lang=es&limitstart=1). [Fecha de consulta: Agosto 2013].
  5. Declaración Conjunta OMS/UNICEF 1989; 38 p. Disponible en: [http://www.minsa.gob.pe/portada/Especiales/2010/lactancia/matcom/LM\\_Cartillavers02.pdf](http://www.minsa.gob.pe/portada/Especiales/2010/lactancia/matcom/LM_Cartillavers02.pdf). [Fecha de consulta: Agosto 2013].
  6. Estrategia Mundial para la Alimentación del Lactante y del Niño Pequeño. OMS/UNICEF 2002; 37 p. Disponible en: <http://whqlibdoc.who.int/publications/2003/9243562215.pdf>. [Fecha de consulta: Agosto 2013].
  7. Código de Ética para la Promoción y Defensa de la Lactancia Materna. Sociedad Venezolana de Puericultura y Pediatría: Comisión de Lactancia 2013; 16 p. Disponible en: <http://www.svpediatría.org>. [Fecha de consulta: Junio 2013].
  8. Decálogo de la Lactancia Materna para el Pediatra. Sociedad Venezolana de Puericultura y Pediatría: Comisión de Lactancia 2013. 1 p. Disponible en: <http://www.svpediatría.org>. [Fecha de consulta: Junio 2013].
  9. Resolución Ministerial N° 405 del Ministerio de Salud y Desarrollo Social. Gaceta Oficial N° 38.002 del 17/08/2004 de la República Bolivariana de Venezuela. Disponible en: <http://www.fundacionbengoa.org/lactancia/legal/RESOLUCION%20DE%20ROTULADOS.pdf>. [Fecha de consulta: Julio 2013].
  10. Resolución Ministerial N° 444 del Ministerio de Salud y Desarrollo Social. Gaceta Oficial N° 38.032 del 28/09/2004 de la República Bolivariana de Venezuela. Disponible en: <http://www.fundacionbengoa.org/lactancia/legal/resolucion.a.sp>. [Fecha de consulta: Julio 2013].
  11. Resolución Conjunta del Ministerio del Poder Popular para el Trabajo y Seguridad Social y del Ministerio del Poder Popular para la Salud. Gaceta Oficial N° 38.528 del 22/09/2006 de la República Bolivariana de Venezuela. Disponible en: <http://www.juris-line.com.ve/data/docs/229.pdf>. [Fecha de consulta: Julio 2013].
  12. Ley Orgánica del Trabajo-Trabajadores y Trabajadoras-LOTTT. Gaceta Oficial N° 6.076 del 07/05/2012 de la República Bolivariana de Venezuela. Disponible en: <http://www.ciea.org.ve/fotos/documentos/GOE%206.076%20LOTTT51699.pdf>. [Fecha de consulta: Julio 2013].
  13. Ley para Protección de las Familias, Maternidad y Paternidad. Gaceta Oficial N° 38.773 del 20/09/2007 de la República Bolivariana de Venezuela. Disponible en: Normativa Legal de Protección a la Lactancia Materna en Venezuela [http://venamcham.org/demo/comites/ley\\_proteccion\\_familias\\_2.pdf](http://venamcham.org/demo/comites/ley_proteccion_familias_2.pdf). [Fecha de consulta: Julio 2013].
  14. Ley de Promoción y Protección de la Lactancia Materna. Gaceta Oficial N° 38.763 del 06/09/2007 de la República Bolivariana de Venezuela. Disponible en: <http://www.ilo.org/dyn/travail/docs/1911/breastfeeding-Gaceta%20Oficial%20N%C2%BA%2038.pdf>. [Fecha de consulta: Julio 2013].
  15. Ley Orgánica Sobre el Derecho de las Mujeres a una Vida Libre de Violencia. Gaceta Oficial 38.647 del 19/03/2007 de la República Bolivariana de Venezuela. Disponible en: [http://venezuela.unfpa.org/doumentos/Ley\\_mujer.pdf](http://venezuela.unfpa.org/doumentos/Ley_mujer.pdf). [Fecha de consulta: Julio 2013].
  16. Ley Orgánica de Prevención, Condiciones y Medio Ambiente de Trabajo (LOPCYMAT). Gaceta Oficial N° 38.236 del 26/07/2005 de la República Bolivariana de Venezuela. Disponible en: <http://www.ilo.org/dyn/travail/docs/1931/gaceta-oficial-38236-26-julio-2005.pdf>. [Fecha de consulta: Julio 2013].
  17. Reglamento Parcial de la LOPCYMAT. Gaceta Oficial N° 38.596 del 03/01/2007 de la República Bolivariana de Venezuela. Disponible en: <http://www.asoquim.com/quimitips/ReglamentoLOPCYMAT.pdf>. [Fecha de consulta: Julio 2013].
  18. Ley Orgánica de Protección al Niño, Niña y Adolescente (LOPNNA). Reforma. Gaceta Oficial N° 39.828 del 10/12/2007 de la República Bolivariana de Venezuela. Disponible en: <http://www.unicef.org/venezuela/spanish/LOPNA20Reformada202007b.pdf>. [Fecha de consulta: Julio 2013].
  19. Ley Orgánica de Protección al Niño y Adolescente (LOPNA). Gaceta Oficial N° 5.266 del 02/10/1998 de la República Bolivariana de Venezuela. Disponible en: [http://www.oei.es/quipu/venezuela/ley\\_proteccion\\_nino.pdf](http://www.oei.es/quipu/venezuela/ley_proteccion_nino.pdf). [Fecha de consulta: Julio 2013].
  20. Ley N° 20.545 Ley de Post-Natal de 6 meses. Ley de Modificación de Normas sobre la Protección de la Maternidad e Incorporación del Permiso Postnatal Parental. Título II. Código del Trabajo. Diario Oficial de Chile. 17/10/2011. Disponible en: <http://www.dt.gob.cl/1601/w3-article-99872.html>. [Fecha de consulta: Agosto 2013].

## ACLARATORIA

Por un error en el proceso editorial, el artículo "**Egreso neonatal precoz en una unidad de alojamiento conjunto**" de los doctores Jaime Furzán y María Cumare, fue publicado en dos números de Archivos Venezolanos de Puericultura y Pediatría: Vol 75(3): 84-88 y Vol 76 (2):49-53.

El Comité Editorial pide disculpas a los autores y a los lectores por las inconveniencias que este error involuntario haya ocasionado

Gracias

## AGRADECIMIENTO PARA LOS ÁRBITROS DE 2013

La contribución de los árbitros es esencial para mantener y mejorar la calidad de los trabajos publicados en Archivos Venezolanos de Puericultura y Pediatría. Por esta razón queremos expresar nuestro más sincero agradecimiento a los colegas quienes han dedicado tiempo y esfuerzo para el arbitraje de los trabajos publicados en AVPP durante el año 2013

Adriana Bello  
Aida Falcón  
Alida Pascualone  
Amadeo Leyba  
Ana Graciela Angulo  
Anabel Mejías  
Ángel Sánchez  
Angela Troncone  
Angelo Sparano  
Antonietta Mahfoud  
Antonio Fustes  
Antonio Pérez  
Armando Arias  
Aura Marina Mora  
Carmen Pazo  
Carlos Prada  
Coromoto Méndez  
Dora Lacovara  
Elías Kassis  
Eva Rodríguez  
Francisco Valery  
Gisela Merino  
Huniades Urbina  
Ingrid Soto  
Irian Ordáz

Ivelisse Natera  
Jaime Furzán  
José Francisco  
José F. Navarro  
Juan Marcano  
Julia Sánchez  
Lilia Gómez  
Livia Machado  
Luis Echezuría  
Luz Rodríguez  
Magdalena Sánchez  
María Páez  
María Daniela Sojo  
María Eugenia Ramírez  
María Isabel Giacopini  
Mariana Mariño  
Marines Vancampenhoud  
Matilde Blanco  
Mercedes López  
Mónica Pérez  
Nelina Ruíz  
Olga Figueroa  
Rafael González  
Simón Gómez  
Valentín Saínz

## ÍNDICE POR AUTORES AÑO 2013

### A

**Alarcón-Z , Jorge Nayid**

véase Jiménez-Canizales, Carlos Eduardo 2013;76(1):5-11

**Albarrán, Carlos**

véase Pimentel de Medina, Ivonne 2013;76(2):70-78.

**Altamiranda Pérez, Leidy**

Características de la alimentación de niños y adolescentes desnutridos con acidosis metabólica 2013;76(2):54-60.

**Alonso, Hilda**

véase Bosch, Virgilio 2013;76(2):61-67.

**Alzate-Carvajal, Verónica**

véase Jiménez-Canizales, Carlos Eduardo 2013;76(1):5-11.

**Arias Gómez, Armando**

Discurso con motivo del Día del Pediatra 2013;76(1):1-2.  
véase Machado, Livia 2013;76(2):79-84.  
Discurso pronunciado en el LIX Congreso Nacional de Pediatría 2013;76(3):85-86.

**Ariza Marriaga, Gustavo**

véase Bastidas Acevedo, Miriam 2013;76(4):151-158.

**B**

**Barreto Espinoza, Lorena Esperanza**

Encefalopatía metabólica en acidemia isovalérica: informe de caso. 2013;76(4):159-161.

**Bastidas Acevedo, Miriam**

Síndrome de Down. Experiencia maternal de crianza: entre alegrías y tristezas. 2013;76(4):151-158.

**Betancourt, Adelfa**

véase Carrizo Ch, Juan T. 2013;76(1):40-46.

**Bosch, Virgilio**

Ácidos grasos esenciales de cadena larga en las células de la mucosa bucal de preescolares venezolanos: diferencias regionales y por estratos socioeconómicos 2013;76(2):61-67.

**C**

**Calderon, Noel**

véase Franco Soto, José Vicente 2013;76(3):93-98.

**Calzadilla, Laura S.**

véase Jiménez Méndez, María Gabriela 2013;76(4):144-150.

**Camacho Camargo, Nolis**

véase Altamiranda Pérez, Leidy 2013;76(2):54-60.

**Campos Cavada, Isabel**

véase Noguera Brizuela, Dalmacia 2013;76(3):128-135.

**Capriles Hulett, Arnaldo**

véase Pimentel de Medina, Ivonne 2013;76(2):70-78.

**Carrizo Chacón, Juan T.**

Esquema de inmunizaciones para niños, niñas y adolescentes en Venezuela 2013;76(1):40-46.

**Casanova, Milagros**

véase Franco Soto, José Vicente 2013;76(3):93-98.

**Castro, María José**

Manejo nutricional del prematuro 2013;76(3):111-118.

**Celis, Diego**

véase Franco Soto, José Vicente 2013;76(3):93-98.

**Colmenares, Rucely**

véase Franco Soto, José Vicente 2013;76(3):93-98.

**Contreras-Guzmán, Cristina**

véase Pérez-Elizondo, Antonio David 2013;76(1):27-29.

véase Pérez-Elizondo, Antonio David 2013;76(2):68-69.

**Correa, Magdalena**

véase Romero Angarita, Lucía Cristina 2013;76(3):99-106.

**Correia, Fátima**

véase Jiménez Méndez, María Gabriela 2013;76(4):144-150.

**Cumare, María**

véase Furzán, Jaime A. 2013;76(2):49-53.

**D**

**Delgado A, Deivis J.**

véase Franco Soto, José Vicente 2013;76(1):24-26.

**Delgado, Thais**

Anemia ferropénica y variantes de hemoglobina en niños de Caracas 2013;76(3):87-92.

**del Pino-Rojas, Gladys Teresa**

véase Pérez-Elizondo, Antonio David 2013;76(1):27-29.

**Domínguez, Zury**

véase Bosch, Virgilio 2013;76(2):61-67.

**F**

**Fernández, Luisa Elena**

véase Delgado, Thais 2013;76(3):87-92.

**Ferrero, José Luis**

véase Castro, María José 2013;76(3):111-118.

**Franco Soto, José Vicente**

Enfermedad de Finkelstein. Reporte de un caso 2013;76(1):24-26.

Impacto de la vacunación contra el rotavirus sobre la morbilidad y mortalidad en diarreas 2013;76(3):93-98.

**Freitas, Lourdes**

véase Delgado, Thais 2013;76(3):87-92.

**Fuenmayor, Akbar**

véase Huber Baur, Ana María 2013;76(1):17-23.

**Furzán, Jaime A.**

Egreso neonatal precoz en una unidad de alojamiento conjunto 2013;76(2):49-53.

**G**

**Garcés, M<sup>a</sup>. Fátima**

véase Delgado, Thais 2013;76(3):87-92

**García, Florangel**

véase Castro, María José 2013;76(3):111-118

**García, María Eugenia**

véase Pimentel de Medina, Ivonne 2013;76(2):70-78

**García, Ninoska**

véase Bosch, Virgilio 2013;76(2):61-67.

**García, Rafael**

véase Bosch, Virgilio 2013;76(2):61-67.

**Golfetto, Iván**

véase Bosch, Virgilio 2013;76(2):61-67.

**Gómez-López, Simón**

Parálisis cerebral infantil 2013;76(1):30-39.

**Gottberg, Esther**

véase Huber Baur, Ana María 2013;76(1):17-23.

**Guerrero, Alba**

véase Gómez-López, Simón 2013;76(1):30-39.

**H****Hernández, Martha**

véase Gómez-López, Simón 2013;76(1):30-39.

**Hernández de París, Freda**

véase Jiménez Méndez, María Gabriela 2013;76(4):144-150.

**Herrera H, Marianella**

Nutrición en recién nacidos a término y en niños de 1 a 6 meses 2013;76(3):119-127.

**Huber Baur, Ana María**

Factores de riesgo de extubación no planificada y reintubación en pacientes pediátricos 2013;76(1):17-23.

**I****Izaguirre, Jacqueline de**

véase Carrizo Ch, Juan T. 2013;76(1):40-46.

**J****Jaimes, Víctor Hugo**

véase Gómez-López, Simón 2013;76(1):30-39.

**Jiménez-Canizales, Carlos Eduardo**

Caracterización de las anomalías congénitas del miembro superior en una institución prestadora de servicios de salud de Ibagué, Tolima, Colombia 2013;76(1):5-11.

**Jiménez Méndez, María Gabriela**Epilepsia y enfermedades neurocutáneas.  
Abordaje en Neuropediatría. 2013;76(4):144-150.**Jiménez Velásquez, Amali**Pielonefritis xantogranulomatosa en pediatría  
2013;76(3):107-110.**L****Lacruz-Rengel, María Angelina**

Características clínicas y evolutivas del tortícolis muscular congénito 2013;76(1):12-16.

**Laya, Janette**

véase Macuarisma Velásquez, Pedro 2013;76(4):138-143.

**M****Machado, Livia**Consulta de detección temprana de factores de riesgo cardiometabólico en pediatría 2013;76(2):79-84.  
véase Herrera H, Marianella 2013;76(3):119-127.**Macías-Tomei, Coromoto**

véase Machado, Livia 2013;76(2):79-84.

**Macuarisma Lezama, Pedro**véase Macuarisma Velásquez, Pedro 2013;76(4):138-143.  
véase Barreto Espinoza, Lorena Esperanza  
2013;76(4):159-161.**Macuarisma Velásquez, Pedro**Enfermedad invasiva por *Neisseria meningitidis*, alerta epidemiológica. 2013;76(4):138-143.**Malka Rais, Jhonatan**

véase Pimentel de Medina, Ivonne 2013;76(2):70-78.

**Marcano, Juan**

véase Castro, María José 2013;76(3):111-118.

**Marín-Loaiza, Santiago**véase Jiménez-Canizales, Carlos Eduardo  
2013;76(1):5-11.**Márquez-Albornoz, Carmen**

véase Lacruz-Rengel, María Angelina 2013;76(1):12-16.

**Márquez, Julio César**

véase Noguera Brizuela, Dalmacia 2013;76(3):128-135.

**Márquez, Leonardo**

véase Franco Soto, José Vicente 2013;76(3):93-98.

**Martín, Amando**

véase Carrizo Ch, Juan T. 2013;76(1):40-46.

**Martínez, José William**

véase Jiménez-Canizales, Carlos Eduardo 2013;76(1):5-11.

**Martínez Manzano, José Luis**

véase Altamiranda Pérez, Leidy 2013;76(2):54-60.

**Mejías, Anabel**

véase Machado, Livia 2013;76(2):79-84.

**Meneses, Ruth**

véase Jiménez Velásquez, Amali 2013;76(3):107-110.

**Mora M, Lidiz**

véase Franco Soto, José Vicente 2013;76(1):24-26.

**N**

**Narváez, Rafael**

véase Carrizo Ch, Juan T. 2013;76(1):40-46.

**Niño, Evelyn Mercedes**

Normativa legal de protección a la lactancia materna en Venezuela. 2013;76(4):162-168.

**Noguera Brizuela, Dalmacia**

Alimentación complementaria en niños sanos de 6 a 24 meses 2013;76(3):128-135.

**O**

**Odreman, María Inés**

véase Romero Angarita, Lucía Cristina 2013;76(3):99-106.

**P**

**Palencia Gutiérrez, Cervia Margarita**

véase Gómez-López, Simón 2013;76(1):30-39.

**Parra de Soto, Haydee**

Discurso con motivo de la imposición de la orden “Dr Gustavo H. Machado” en Caracas, el 19 de enero de 2013 2013;76(1):3-4.

**Peñuela, Oscar**

véase Franco Soto, José Vicente 2013;76(1):24-26.

**Pérez-Elizondo, Antonio David**

Tiña incógnita: a propósito de dos casos y breve revisión de la literatura 2013;76(1):27-29.

Síndrome de Klippel -Trenaunay: a propósito de un caso incipiente 2013;76(2):68-69.

**Piedra, Isidro**

véase Delgado, Thais 2013;76(3):87-92

**Pimentel de Medina, Ivonne**

Los esteroides inhalados y su impacto en el crecimiento 2013;76(2):70-78.

**Q**

**Quevedo, Rafael**

véase Bosch, Virgilio 2013;76(2):61-67.

**R**

**Ramírez, Darda**

Retos para el Pediatra en la Venezuela de hoy. 2013;76(4):137.

**Ríos, Gabriela del Valle**

véase Jiménez Méndez, María Gabriela 2013;76(4):144-150.

**Rísquez-Parra, Alejandro**

véase Franco Soto, José Vicente 2013;76(3):93-98.

**Rodríguez-Morales, Alfonso J.**

véase Jiménez-Canizales, Carlos Eduardo 2013;76(1):5-11.

**Rodríguez, Alexis**

véase Jiménez Velásquez, Amali 2013;76(3):107-110.

**Rojas, Breylin**

véase Delgado, Thais 2013;76(3):87-92.

**Rojas de Hernández, Morelia**

véase Lacruz-Rengel, María Angelina 2013;76(1):12-16.

**Romero Angarita, Lucía Cristina**

véase Lacruz-Rengel, María Angelina 2013;76(1):12-16.  
Transmisión perinatal del virus dengue en el binomio madre-hijo 2013;76(3):99-106.

**Romero Toro, José Antonio**

véase Barreto Espinoza, Lorena Esperanza 2013;76(4):159-161.

**Ruíz-Pérez, María Elena**

véase Pérez-Elizondo, Antonio David 2013;76(2):68-69.

**S**

**Salgar, Nilce**

véase Huber Baur, Ana María 2013;76(1):17-23.

**San Juan, Jenny**

véase Delgado, Thais 2013;76(3):87-92.

**Santiago, Rafael**

véase Noguera Brizuela, Dalmacia 2013;76(3):128-135.

**Sparano, Angelo**

véase Machado, Livia 2013;76(2):79-84.

**T****Tapia, Marisol**

Determinando las preferencias alimentarias en la edad pediátrica: importancia de la inclusión de frutas y hortalizas 2013;76(2):47-48.

**Tineo Ramos, Nahilse Alejandra**

véase Barreto Espinoza, Lorena Esperanza 2013;76(4):159-161.

**Totta, Gina**

véase Castro, María José 2013;76(3):111-118.

**V****Valencia-M, J Edward**

véase Jiménez-Canizales, Carlos Eduardo 2013;76(1):5-11.

**Vegas, Morella**

véase Jiménez Velásquez, Amali 2013;76(3):107-110.

**Vielma Angarita, Silvana**

véase Romero Angarita, Lucía Cristina 2013;76(3):99-106.

**Villalobos, Daniel**

véase Herrera H, Marianella 2013;76(3):119-127.

**Z****Zuliani Arango, Liliana**

véase Bastidas Acevedo, Miriam 2013;76(4):151-158.

---

## ÍNDICE POR TÍTULOS AÑO 2013

**A**

Ácidos grasos esenciales de cadena larga en las células de la mucosa bucal de preescolares venezolanos: diferencias regionales y por estratos socioeconómicos.  
2013;76(2):61-67.

Alimentación complementaria en niños sanos de 6 a 24 meses.  
2013;76(3):128-135.

Anemia ferropénica y variantes de hemoglobina en niños de Caracas.  
2013;76(3):87-92.

**C**

Características clínicas y evolutivas del tortícolis muscular congénito.  
2013;76(1):12-16.

Características de la alimentación de niños y adolescentes desnutridos con acidosis metabólica.  
2013;76(2):54-60.

Caracterización de las anomalías congénitas del miembro superior en una institución prestadora de servicios de salud de Ibagué, Tolima, Colombia.  
2013;76(1):5-11.

Consulta de detección temprana de factores de riesgo cardiometabólico en pediatría.  
2013;76(2):79-84.

**D**

Determinando las preferencias alimentarias en la edad pediátrica: importancia de la inclusión de frutas y hortalizas.  
2013;76(2):47-48.

Discurso pronunciado por el Dr. Armando Arias en ocasión del Día del Pediatra.  
2013;76(1):1-2.

Discurso pronunciado por el Dr. Armando Arias en el LIX Congreso Nacional de Pediatría.  
2013;76(3):85-86.

Discurso pronunciado por la Dra. Haydee Parra de Soto con motivo de la imposición de la orden "Dr Gustavo H. Machado" en Caracas, el 19 de enero de 2013.  
2013;76(1):3-4.

**E**

Egreso neonatal precoz en una unidad de alojamiento conjunto.  
2013;76(2):49-53.

Encefalopatía metabólica en acidemia isovalérica: informe de caso.  
2013;76(4):159-161.

Enfermedad de Finkelstein. Reporte de un caso.  
2013;76(1):24-26.

Enfermedad invasiva por *Neisseria meningitidis*, alerta epidemiológica.  
2013;76(4):138-143.

Epilepsia y enfermedades neurocutáneas. Abordaje en Neuropediatría.  
2013;76(4):144-150.

Esquema de inmunizaciones para niños, niñas y adolescentes en Venezuela.  
2013;76(1): 40-46.

**F**

Factores de riesgo de extubación no planificada y reintubación en pacientes pediátricos.  
2013;76(1):17-23.

**I**

Impacto de la vacunación contra el rotavirus sobre la morbilidad y mortalidad en diarreas.  
2013;76(3):93-98.

**L**

Los esteroides inhalados y su impacto en el crecimiento.  
2013;76(2):70-78.

**M**

Manejo nutricional del prematuro.  
2013;76(3):111-118.

**N**

Normativa legal de protección a la lactancia materna en Venezuela.  
2013;76(4):162-168.

Nutrición en recién nacidos a término y en niños de 1 a 6 meses.  
2013;76(3):119-127.

**P**

Parálisis cerebral infantil.  
2013;76(1):30-39.

Pielonefritis xantogranulomatosa en pediatría.  
2013;76(3):107-110.

**R**

Retos para el Pediatra en la Venezuela de hoy.  
2013;76(4):137.

**S**

Síndrome de Down. Experiencia maternal de crianza: entre alegrías y tristezas.  
2013;76(4):151-158.

Síndrome de Klippel–Trenaunay: a propósito de un caso incipiente.  
2013;76(2):68-69.

**T**

Transmisión perinatal del virus dengue en el binomio madre-hijo.  
2013;76(3):99-106.

Tiña incógnita: a propósito de dos casos y breve revisión de la literatura.  
2013;76(1):27-29.

## ÍNDICE PALABRAS CLAVE AÑO 2013

**A**

Acidemia isovalérica 2013;76(4):159-161  
Ácidos grasos 2013;76(2):61-67  
    poliinsaturados de cadena larga 2013;76(2):61-67  
    en mucosa bucal 2013;76(2):61-67  
Ácido 2013;76(2):61-67  
    araquidónico 2013;76(2):61-67  
    docosahexanoico 2013;76(2):61-67  
Acidosis metabólica 2013;76(2):54-60  
Adherencia 2013;76(2):70-78  
Alimentación  
    complementaria de 6 a 24 meses 2013;76(3):128-135

del lactante 2013;76(3):119-127  
Anemia ferropénica 2013;76(3):87-92  
    deficiencia 2013;76(3):87-92  
    dinámica de hierro 2013;76(3):89  
    nutrición 2013;76(3):87-92  
    prevalencia 2013;76(3):87-92  
    variantes de hemoglobina 2013;76(3):87-92  
Anomalías congénitas  
del miembro superior 2013;76(1):4-5  
    clasificación 2013;76(1):4-5  
    etiopatogenia 2013;76(1):4-5  
Asma 2013;76(2):70-78



C		anti poliomielitis	2013;76(1):41
Cisteína	2013;76(2):54-60	anti sarampión, anti rubéola y anti parotiditis	2013;76(1):42
Corticoides	2013;76(1):27-29	anti tuberculosis. BCG	2013;76(1):40
Crecimiento	2013;76(2):70-78	anti varicela	2013;76(1):43
		anti virus de papiloma humano. VPH	2013;76(1):44
D		antivirus de influenza	2013;76(1):42
Deformidades congénitas	2013;76(1):4-5	conjugadas tetravalente contra meningococo	2013;76(1):43
de la mano	2013;76(1):4-5	rotavirus	2013;76(1):41
de las extremidades superiores	2013;76(1):4-5	Esteroides inhalados	2013;76(2):70-78
Dengue	2013;76(3):99-106	aspectos farmacológicos	2013;76(2):71
transmisión perinatal	2013;76(3):99-106	adherencia	2013;76(2):73
gestantes y recién nacidos	2013;76(3):99-106	crecimiento	2013;76(2):70-78
Desnutrición	2013;76(2):54-60	Extubación no planificada	2013;76(1):17-23
acidosis metabólica	2013;76(2):54-60	edad promedio de los niños	2013;76(1):17-23
Discapacidad intelectual	2013;76(4):151-158	eventos adversos	2013;76(1):17-23
		factores de riesgo	2013;76(1):17-23
E		frecuencia según características clínicas	2013;76(1):17-23 2013;76(1):19
Egreso neonatal precoz	2013;76(2):49-53	reintubación	2013;76(1):20
Encefalopatía metabólica	2013;76(4):159-161	F	
Enfermedades cardiometabólicas	2013;76(2):79-84	Fórmula artificial	2013;76(3):119-127
actividad física	2013;76(2):83	H	
factores de riesgo	2013;76(2):79-84	Hiperamonemia	2013;76(4):159-161
prevención	2013;76(2):79-84	I	
riesgo cardiovascular	2013;76(2):79-84	Infección del tracto urinario	2013;76(3):107-110
recomendaciones nutricionales	2013;76(2):83	Infección por meningococo	2013;76(4):138-143
Enfermedad de Finkelstein	2013;76(1):24-26	epidemiología	2013;76(4):138-143
criterios diagnósticos	2013;76(1):25	prevención y control	2013;76(4):138-143
comparación con púrpura de Schölein-Henoch	2013;76(1):25	vigilancia epidemiológica	2013;76(4):138-143
vasculitis leucocitoclástica	2013;76(1):24-26	Inmunizaciones	2013;76(1):40-46
Enfermedad meningocócica invasiva	2013;76(4):138-143	esquema	2013;76(1):45-46
Enfermedades neurocutáneas	2013;76(4):144-150	recomendaciones del ACIP sobre VNC-13	2013;76(1):42 2013;76(1):42
ENP	2013;76(1):17-23	vacunas	2013;76(1):40-46
véase extubación no planificada	2013;76(1):17-23	anti amarílica	2013;76(1):42
Epilepsia	2013;76(4):144-150	anti difteria, tétanos y pertussis (tos ferina)	2013;76(1):41
Error innato del metabolismo	2013;76(4):159-161	anti Haemophilus influenzae tipo b	2013;76(1):41
Esquema de inmunizaciones 2013	2013;76(1):45-46	anti hepatitis A	2013;76(1):43
recomendaciones del ACIP		anti hepatitis B	2013;76(1):40
sobre VNC-13	2013;76(1):42	anti meningococo	2013;76(1):43
vacunas	2013;76(1):40-46	anti neumocócica de polisacáridos 23-valente	2013;76(1):44
anti amarílica	2013;76(1):42	anti neumocócica conjugada	2013;76(1):41
anti difteria, tétanos y pertussis (tos ferina)	2013;76(1):41		
anti Haemophilus influenzae tipo b	2013;76(1):41		
anti hepatitis A	2013;76(1):43		
anti hepatitis B	2013;76(1):40		
anti meningococo	2013;76(1):43		
anti neumocócica de polisacáridos 23-valente	2013;76(1):44		
anti neumocócica conjugada ( <i>Streptococcus pneumoniae</i> )	2013;76(1):41		

	( <i>Streptococcus pneumoniae</i> )	2013;76(1):41			
	anti poliomielitis	2013;76(1):41		abordaje y defensa	2013;76(4):162-168
	anti sarampión, anti rubéola			normativa legal	2013;76(4):162-168
	y anti parotiditis	2013;76(1):42		Púrpura de Schölein-Henoch	2013;76(1):24-26
	anti tuberculosis. BCG	2013;76(1):40			
	anti varicela	2013;76(1):43		R	
	anti virus de papiloma humano. VPH	2013;76(1):44		Recién nacido de bajo peso	2013;76(3):111-118
	antivirus de influenza	2013;76(1):42		Recién nacido prematuro	2013;76(3):111-118
	conjugadas tetravalente			manejo nutricional	2013;76(3):111-118
	contra meningococo	2013;76(1):43		Reintubación	2013;76(1):17-23
	rotavirus	2013;76(1):41		extubación no planificada	2013;76(1):17-23
Inmunodepresión		2013;76(1):27-29		eventos adversos	2013;76(1):17-23
				frecuencia y características clínicas	2013;76(1):21
L				Riesgo cardiovascular	2013;76(2):79-84
Lactancia materna		2013;76(4):162-168		actividad física	2013;76(2):83
abordaje y defensa		2013;76(4):162-168		recomendaciones nutricionales	2013;76(2):83
normativa legal		2013;76(4):162-168		Rotavirus	2013;76(2):93-98
Lactantes		2013;76(3):128-135		impacto vacuna vs morbilidad	2013;76(3):93-98
Leche humana		2013;76(3):119-127		inmunización	2013;76(3):93-98
				mortalidad por diarreas	2013;76(3):93-98
M				S	
Malformación vascular		2013;76(2):68-69		Síndrome de Klippel-Trenaunay	2013;76(2):68-69
Meningitis		2013;76(4):138-143		Síndrome de Down	2013;76(4):151-158
sistema de vigilancia		2013;76(4):138-143		crianza	2013;76(4):151-158
Metionina		2013;76(2):54-60		discapacidad intelectual	2013;76(4):151-158
Micronutrientes		2013;76(3):119-127			
Mucosa bucal		2013;76(2):61-67		T	
				Tiña incógnita	2013;76(1):27-29
N				corticoides	2013;76(1):27-29
Neisseria meningitidis		2013;76(4):138-143		inmunodepresión	2013;76(1):27-29
alerta epidemiológica		2013;76(4):138-143		Tortícolis muscular congénito (TMC)	2013;76(1):12-16
enfermedad invasiva		2013;76(4):138-143		antecedentes perinatales	2013;76(1):13
Neonato		2013;76(2):49-53		clínica	2013;76(1):12-16
egreso precoz		2013;76(2):49-53		distribución por edad	2013;76(1):13
Normativa legal		2013;76(4):162-168		evolución	2013;76(1):12-16
lactancia materna		2013;76(4):162-168		Transmisión vertical	2013;76(3):99-106
Nutrición				virus dengue	2013;76(3):99-106
recién nacido prematuro		2013;76(3):111-118		Trisomía 21	2013;76(4):151-158
recién nacidos a término		2013;76(3):119-127		Tumor abdominal	2013;76(3):107-110
P				V	
Parálisis cerebral infantil		2013;76(1):30-39		Vacunas	2013;76(1):40-46
desarrollo		2013;76(1):30-39		anti amarílica	2013;76(1):42
definición		2013;76(1):30-39		anti difteria, tétanos y pertussis	
etiología		2013;76(1):30-39		(tos ferina)	2013;76(1):41
manejo		2013;76(1):30-39		anti Haemophilus influenzae tipo b	2013;76(1):41
prevención		2013;76(1):30-39		anti hepatitis A	2013;76(1):43
Pielonefritis xantogranulomatosa		2013;76(3):107-110		anti hepatitis B	2013;76(1):40
Protección a la lactancia materna		2013;76(4):162-168		anti meningococo	2013;76(1):43
				anti neumocócica de	

polisacáridos 23-valente	2013;76(1):44
anti neumocócica conjugada	
( <i>Streptococcus pneumoniae</i> )	2013;76(1):41
anti poliomielitis	2013;76(1):41
anti sarampión, anti rubéola y	
anti parotiditis	2013;76(1):42
anti tuberculosis. BCG	2013;76(1):40
anti varicela	2013;76(1):43
anti virus de papiloma humano.	
VPH	2013;76(1):44
antivirus de influenza	2013;76(1):42
conjugadas tetravalente contra	
meningococo	2013;76(1):43
esquema	2013;76(1):45-46
recomendaciones del ACIP	
sobre VNC-13	2013;76(1):42
rotavirus	2013;76(1):41
Variantes de hemoglobina	2013;76(3):87-92
Vasculitis leucocitoclástica	2013;76(1):24-26
Virus dengue	2013;76(3):99-106
transmisión perinatal	2013;76(3):99-106
gestantes y recién nacidos	2013;76(3):99-106