

Manual de apoyo nutricional para pacientes con alteraciones sexuales congénitas ligadas a cromosomas



Manual de apoyo nutricional para pacientes
Con alteraciones sexuales ligadas a cromosomas
Primera edición

D.R. © Secretaría de Salud

Francisco de P. Miranda 177, Col. Merced Gómez

01600, México, D.F.

Impreso y Hecho en México

Directorio

.....

.....

Elaboración del Manual: Dra Solange Heller Rouassant

Asesora Médica de CeNSIA

CONTENIDO

Introducción	7
Objetivos	8
Alteraciones sexuales ligadas a cromosomas	9
Evaluación del estado nutricional	12
Problemas nutricionales	17
Manejo nutricional:	21
Bibliografía	24
Anexos	26

Introducción:

Una nutrición adecuada durante la infancia y la adolescencia, acompañada de actividad física y práctica de ejercicio, es importante en toda la población pediátrica. Sin embargo, la desnutrición en los primeros cinco años de vida y el sobrepeso y obesidad en niños y adolescentes, siguen siendo problemas de salud prioritarios a nivel mundial.

La perspectiva actual de salud para pacientes con alteraciones sexuales ligadas a cromosomas ha mejorado, debido a los diagnósticos oportunos, prevención de complicaciones, identificación de comorbilidades asociadas, y el empleo correcto de intervenciones farmacológicas. Estos pacientes frecuentemente tienen un riesgo importante de sobrepeso, y obesidad, diabetes y síndrome metabólico y con menos frecuencia, de desnutrición. Una dieta adecuada y balanceada ayuda, acompañada de una educación nutricional a mejorar la calidad de vida de estos pacientes y a prolongar su vida.

OBJETIVOS

Objetivo general:

- Proporcionar a los médicos una guía de apoyo nutricional para pacientes con alteraciones sexuales ligadas a cromosomas.

Objetivos específicos:

- Ofrecer información de los trastornos de la diferenciación sexual y de sus alteraciones relacionadas con malnutrición, que incluyen desnutrición y sobrepeso y obesidad
- Ofrecer una guía nutricional que favorezca un adecuado crecimiento y la prevención de enfermedades crónicas
- Brindar educación nutricional a pacientes con alteraciones sexuales ligadas a cromosoma y a sus familiares

Alteraciones sexuales ligadas a cromosomas

Las alteraciones conocidas como “Trastornos de la diferenciación sexual” (TDS) son un conjunto de enfermedades que se producen por una alteración en cualquiera de los tres pasos para la diferenciación sexual que son: 1) la formación del sexo cromosómico, se establece a partir del momento de la fecundación, con la formación del complemento cromosómico XX o XY, según corresponda a la fórmula cromosómica de niña o niño. 2) Diferenciación del sexo gonadal, es decir la formación de los ovarios o de los testículos. 3) Diferenciación de los genitales externos femeninos o masculinos.

En el año 2006 se publicó un Consenso de Manejo de Trastornos Intersexo, en el cual se eliminaron términos como pseudohermafroditismo, hemafroditismo, intersexo y reversión sexual, y se definieron los TDS(disorders of sex development: DSD) como “alteraciones congénitas en las que el desarrollo del sexo cromosómicos, gonadal o anatómico es atípico”.

Los TDS se clasifican en 3 grupos:

1. Los TDS del sexo cromosómico en donde se encuentran el Síndrome de Turner y el Síndrome de Klinefelter entre otros.
2. Los TDS 46, XX en donde encontramos a las hiperplasias suprarrenales congénitas, que son las enfermedades más frecuentes en este grupo.
3. Los TDS 46, XY en donde se encuentra a la deficiencia de 5 alfa reductasa, las insensibilidades a andrógenos, hiperplasia suprarrenal congénita entre otras.

1.-TDS del sexo cromosómico.

Los más importantes de este grupo son el síndrome de Turner(ST) y el síndrome de Klinefelter(SK).

El síndrome de Turner(ST) es la anormalidad de los cromosomas sexuales más común en el sexo femenino, con una incidencia de 1 en cada 2000 a 2500 recién nacidas vivas. El ST es el resultado de una pérdida parcial o completa de uno de los cromosomas X. Sus características pueden variar ampliamente de una niña a otra, por lo que el diagnóstico a veces se hace tardíamente, en la adolescencia o incluso en la vida adulta. Las características más comunes del ST son la talla baja y la falta de producción de hormonas por los ovarios. En la etapa adulta, la mayoría de mujeres no logran embarazarse sin ayuda médica, y pueden presentar interrupción espontánea del embarazo.

Además de la estatura baja otros datos clínicos que sugieren el diagnóstico de ST son:

- Párpados caídos, ojos cansados
- Paladar alto
- Mandíbula pequeña
- Implantación baja del cabello
- Cuello corto y ancho, a veces con un exceso de piel que junta el cuello con las clavículas (pterygium coli)
- Tórax ancho
- Curvatura de la espina dorsal
- Cubitus valgus
- Acortamiento del 4º y 5º metacarpiano
- Hinchazón de manos y/o pies (linfedema) en la etapa neonatal
- Uñas curvadas y frágiles
- Rodillas juntas
- Muchos lunares en la piel (nevus)

Las niñas y mujeres con ST también tienen riesgo de nacer con anomalías congénitas en corazón y riñones así como riesgo de hipertensión arterial, infecciones crónicas o recurrentes del oído medio, pérdida de la audición, diabetes, discapacidades no verbales (ej problemas con las matemáticas). Las principales alteraciones cardíacas y circulatorias son válvula aórtica bicúspide (30%), coartación aórtica (12%), elongación del arco transversal (49%), enfermedad coronaria con aterosclerosis, hipertensión arterial (50%), diabetes mellitus tipo 2 y lipoproteínas de baja densidad y triglicéridos elevados.

Las niñas con ST tienen una inteligencia normal con un desarrollo académico adecuado. Otros problemas médicos que pueden presentarse son sobrepeso y cataratas. También pueden cursar con osteoporosis y fracturas más frecuentes y pueden mejorar con tratamiento con hormona de crecimiento y estrógenos. La densidad mineral ósea es baja con frecuencia, se presenta hipotiroidismo en 10 a 30% de pacientes y en algunos casos, se asocia a enfermedad celiaca y/o enfermedad inflamatoria intestinal.

Sus condiciones físicas y problemas de salud y de infertilidad en algunas niñas y mujeres con ST ocasionan baja autoestima, ansiedad y depresión.

Las características físicas pueden sugerir ST pero la única manera confiable de diagnosticar esta entidad es el análisis del cariotipo, en el que se detectan alteraciones en los cromosomas o cromosomas ausentes.

Es importante identificar a las niñas con ST tempranamente para promover un crecimiento y desarrollo lo más normal posible. El equipo médico que lleva el seguimiento de casos de ST debe incluir un pediatra, especialistas en Endocrinología Pediátrica, Ginecología^[1], Cardiología, cirugía Cardiovascular, otorrinolaringología, Oftalmología, Odontología y Audiología, Genética médica, Ortopedia, Psicología y Psiquiatría y grupos de apoyo. EL ST

es una condición que puede ser manejada exitosamente y en la que se puede lograr una buena calidad de vida.

El síndrome de Klinefelter (SK) es una enfermedad que se presenta únicamente en hombres, con una prevalencia de 1 en 500 a 880 recién nacidos vivos, con la presencia de uno o más cromosomas sexuales X, 47XXY. Representa del 10 al 20% de infertilidad en varones por azoospermia, es decir, la no producción de espermatozoides. La causa principal de consulta es la presencia de ginecomastia, es decir, el crecimiento de la glándula mamaria en el varón, y la infertilidad, es por eso que el diagnóstico se establece en la mayoría de los casos en edades adultas

Los signos cardinales presentes en el SK son testículos pequeños, hipogonadismo hipergonadotrópico, ginecomastia, alteraciones del aprendizaje e infertilidad, distribución de grasa del tipo ginecoide (mayor distribución a nivel abdominal y en caderas), pérdida del deseo sexual, y escaso vello facial y púbico.

En lactantes y preescolares se puede encontrar retraso en el aprendizaje motor, en edad escolar son más manifiestos el retraso en el lenguaje, problemas de comportamiento y de aprendizaje, y un incremento de talla entre los 5 a los 8 años, en los adolescentes se observa ginecomastia, distribución de grasa ginecoide, testículos pequeños y en adultos se encuentra la infertilidad, pérdida del deseo sexual y disfunción eréctil.

Los niños con SK tienden a ser tímidos, reservados, inmaduros, con dificultad para relacionarse con la gente, suelen ser callados, y presentan fácilmente cuadros de depresión.

El coeficiente intelectual generalmente es inferior al normal.

Debe realizarse un abordaje completo de los pacientes por el médico pediatra, el genetista y el endocrinólogo.

2.-TDS 46, XX.

Este grupo incluye a) anomalías del desarrollo gonadal(ovario) como es la disgenesia gonadal y b) exceso de andrógenos, que puede ser de origen fetal, como es la hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de algunas enzimas, tumores fetales productores de andrógenos, y mutaciones de los receptores de glucocorticoides, de origen fetoplacentario y de origen materno. La alteración más frecuente y más conocida es la hiperplasia suprarrenal congénita (HSC), que se describe a continuación:

La HSC es un trastorno que afecta las glándulas suprarrenales. Las glándulas suprarrenales producen hormonas, incluso hormonas sexuales, cortisol y aldosterona. Una persona con HSC no produce suficiente cantidad de las hormonas cortisol y aldosterona, y produce demasiada cantidad de andrógenos, hormonas que dan características masculinas.

La HSC usualmente se diagnostica al nacer o en la niñez temprana. Tanto los niños como las niñas pueden tener HSC. Los síntomas que se pueden presentar en la HSC son: En las niñas y mujeres que tienen HSC grave pueden nacer con genitales ambiguos, es decir que las características de los genitales externos no están bien diferenciados y pueden parecer más de hombre que de mujer. A medida que crecen, a las niñas con HSC les puede crecer vello en la cara y su voz puede tomar un tono grave, similar al de un varón. Los niños con HSC con frecuencia tienen músculos bien formados y desarrollan características masculinas temprano.

Las personas con HSC pueden ser de menor estatura que la mayoría de adultos de estatura promedio. Pueden tener acné y problemas con la presión arterial.

Las mujeres que tienen HSC leve con frecuencia pueden tener períodos menstruales irregulares y con frecuencia se les dificulta quedar embarazadas.

Una vez que se hace el diagnóstico de la HSC, se debe iniciar el tratamiento lo más pronto posible. En la mayoría de las ocasiones se requieren correcciones quirúrgicas de los genitales ambiguos.

El seguimiento de estas enfermedades debe establecerse con la participación de un pediatra, un endocrinólogo pediatra y un equipo de especialistas como son genetistas, urólogos pediatras, psicólogos, etc.

3.-TDS 46, XY.

Estos trastornos son el resultado de una masculinización intrauterina incompleta o ausente, debida a una disminución o ausencia de hormonas testiculares (testosterona y hormona antimülleriana) o a la disminución o ausencia de su acción. Clínicamente se caracterizan por:

- Cariotipo 46, XY
- Gónadas: Generalmente masculinas, pero pueden estar ausentes o atróficas,
- Genitales externos: el fenotipo puede ser aparentemente femenino, ambiguo (con un pene pequeño e hipospadias) o aparentemente masculino con micropene. Cuando la virilización está completamente ausente y los genitales externos son completamente femeninos, las pacientes solicitan opinión médica en la edad puberal, por falta de desarrollo mamario o amenorrea primaria.
- Genitales internos: los derivados de los conductos de Wolff y de Müller pueden estar presentes, ausentes o hipoplásicos.

Se incluyen en este grupo defectos debidos a anomalías en el desarrollo gonadal (testicular), a defectos en la síntesis de colesterol y a defectos en la síntesis de testosterona. El diagnóstico se establece en un servicio médico con tercer nivel de atención y requiere de estudio por un equipo médico constituido por un endocrinólogo pediatra, un genetista, un cirujano urólogo o pediatra, un psicólogo, un especialista en imágenes, un pediatra y un abogado.

El origen de estas enfermedades es complejo y se requiere de un estudio amplio antes de asignar el sexo del bebé.

Evaluación del estado nutricional

a) Historia clínica: El interrogatorio debe incluir historia familiar, peso y longitud al nacimiento, la historia de lactancia materna y alimentación en los primeros meses de edad, la alimentación habitual del o la paciente que se está valorando, en días previos al interrogatorio, y una estimación del consumo de alimentos con la evaluación del recordatorio de 24 horas y de la ingesta semanal de alimentos

b) Exploración física general

c) Evaluación antropométrica

En abril del 2006, La Organización Mundial de la Salud (OMS) difundió los nuevos Estándares de Crecimiento para niños menores de 5 años. Estos estándares son el resultado de un estudio longitudinal y multicéntrico que involucró a más de 8,400 niños lactantes de África, Asia, Europa, Norteamérica, Sudamérica y del Medio Este. Esta referencia de la OMS se considera como un *estándar*, el patrón de crecimiento que queremos que los niños sigan, debido a que así se reflejará el desarrollo de acuerdo a su potencial.

Para elaborar las curvas de crecimiento para escolares y adolescentes que concordaran con los Patrones de Crecimiento Infantil de la OMS para preescolares y los valores de corte del índice de masa corporal (IMC) para adultos se fusionaron los datos del patrón internacional de crecimiento del *National Center for Health Statistics/OMS* de 1977 con los datos de los patrones de crecimiento para menores de 5 años, con el fin de suavizar la transición entre ambas muestras. A esta muestra se le aplicaron los métodos estadísticos utilizados en la elaboración de los Patrones de Crecimiento Infantil de la OMS (0-5 años), junto con instrumentos diagnósticos apropiados para seleccionar los mejores modelos. Se valoran el peso para edad, la talla para edad y el índice de masa corporal, para mujeres y para hombres.

Los indicadores disponibles de valoración antropométrica en las curvas de crecimiento de la OMS 2006 incluyen:

- Longitud/estatura para la edad
- Peso para la edad
- Peso para la longitud
- Peso para la estatura
- Índice de masa corporal (IMC) para la edad
- Perímetro cefálico para la edad
- Perímetro braquial para la edad
- Pliege cutáneo subescapular para la edad
- Pliege cutáneo del tríceps para la edad

Estos indicadores están disponibles en el sitio web www.who.int/childgrowth/es como curvas en percentilas o desviaciones estándar y en tablas., y en el Manual de Nutrición del Centro Nacional para la Salud de la Infancia y la Adolescencia(2012). La recomendación general es usar estas curvas con desviaciones estándar, y poder comparar los resultados con los obtenidos en la Encuesta nacional de Salud y Nutrición 2012 (ENSANUT 2012)

Para niñas y adolescentes con Síndrome Turner, se cuenta con una curva de crecimiento adaptada para pacientes con esta entidad, diseñada en 1985 por Lyon y colaboradores (ver ANEXO 1 y 2).

La circunferencia de cintura y/o el índice cintura-cadera son utilizados como marcadores indirectos de tejido adiposo intraabdominal. Se utiliza una cinta métrica de fibra de vidrio y se mide en el punto medio entre la última costilla y la cresta ilíaca, normalmente pasando arriba de la cicatriz umbilical, con ayuda de una cinta métrica, que esté recta.

En adultos, una circunferencia abdominal de más de 95 cm en hombres y de 85 cm en mujeres es un factor de riesgo cardiovascular y se asocia con una tasa elevada de mortalidad. Si bien no es un parámetro preciso de medición, en general se acepta que la relación de circunferencia abdominal entre la talla del niño y del adolescente, conocida como el índice cintura talla, no debe ser superior a 0.5 (ejemplo, si se divide la circunferencia abdominal de 90 cm en un adolescente con estatura de 160 cm, el resultado es de 0.56, lo que sugiere que existe un exceso de grasa abdominal y debe considerarse como un marcador clínico de riesgo metabólico y cardiovascular).

La circunferencia de cintura se considera como un predictor independiente que ayuda a identificar a los niños y adolescentes obesos con alto riesgo metabólico, lo que se relaciona directamente con la capacidad del tejido graso visceral para producir citocinas proinflamatorias y desarrollar complicaciones metabólicas y cardiovasculares del tipo de la diabetes mellitus tipo 2, aterosclerosis y otras entidades más.

En el anexo 3 se describen los valores de circunferencia de cintura por edad y sexo para población mexicana, de acuerdo a referencia adaptada y modificada de Klünder-Klünder M y Flores-Huerta S.

La desnutrición en niños menores de 5 años es un problema de salud pública en los países en vías de desarrollo. De acuerdo a la OMS podemos usar los siguientes términos:

Desnutrición crónica (talla baja): se define como longitud/talla para la edad menor a -2 DE(desviaciones estándar)de la mediana de la población de referencia y refleja la falla del crecimiento adecuado en longitud/talla en relación a la edad.

Desnutrición crónica grave: se define como la longitud/talla en relación a la edad menor de -3 DE, refleja los efectos acumulados de la ingesta inadecuada de nutrimentos (no necesariamente de una ingesta inadecuada de energía) y/o de episodios repetitivos de enfermedades, especialmente de diarrea y de la interacción entre ambos. El déficit de talla que ha ocurrido durante los primeros 2 años de vida, rara vez se recupera, provocando que el niño tenga desnutrición crónica permanente. Se puede usar también el término de desmedro para referirse a la desnutrición con talla baja.

Desnutrición aguda: se define como peso para la longitud/talla menor a -2DE para la mediana de la población de referencia y es el resultado de una falla para ganar peso adecuado en relación a la longitud/talla.

Desnutrición aguda grave: es definida como peso para la longitud/talla menor a -3 DE y es una condición que pone en riesgo la vida del niño. Refleja una carencia reciente de ingesta de energía y/o la presencia de enfermedades agudas recientes, en especial diarrea.

Peso bajo:se define como peso para edad menor a -2 DE de la mediana de la población de referencia y el peso bajo severo o grave se define como peso para la edad menor a -3 DE. Refleja desnutrición crónica o aguda o ambas(ver ANEXO 4).

a) Estudios de laboratorio y gabinete

Se sugiere realizar estudios orientados a investigar la repercusión cardiovascular y metabólica que condicionan el sobrepeso y la obesidad. Además, la presencia o sospecha clínica de complicaciones no metabólicas (respiratorias, digestivas, ortopédicas, etc.), amerita

realizar otros estudios complementarios en pacientes obesos. A continuación se señalan los más importantes:

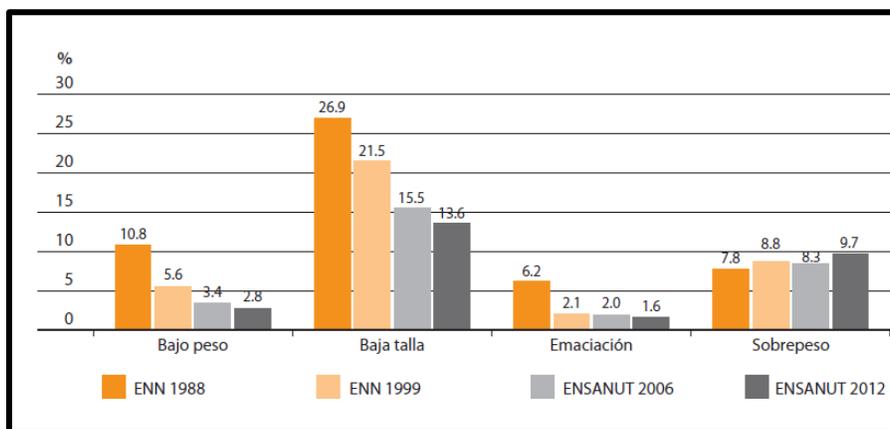
- Biometría hemática. Incremento discreto de leucocitos polimorfonucleares, hemoglobina y hematocrito altos, y velocidad de sedimentación globular elevada.
- Química sanguínea. Glucosa sérica en ayuno, ácido úrico, colesterol total, lípidos de alta densidad (HDL), lípidos de baja densidad (LDL) y de muy baja densidad (VLDL) y triglicéridos. Niveles séricos de aminotransferasas glutámico pirúvica y oxalacética, gammaglutamiltransferasa y deshidrogenasa láctica.
- Ultrasonido hepático y de vías biliares.
- Curva oral de tolerancia a la glucosa, si se justifica.

Problemas nutricionales

Según la OMS (Organización Mundial de la Salud), la salud se define como el “estado de completo equilibrio físico, mental, emocional y social, y no solamente la ausencia de afecciones o enfermedades”. En contraparte al mantenimiento de un buen estado nutricional, se encuentra la malnutrición, la cual se debe a carencias, excesos o desequilibrios en el consumo de nutrimentos. El significado del término «malnutrición» también incluye a la desnutrición y la sobrealimentación. La desnutrición es provocada por la deficiencia de nutrimentos. El término sobrealimentación se refiere a un estado en el que el consumo de alimentos es superior a las necesidades de energía alimentaria, que genera sobrepeso y obesidad. Es importante para las instituciones de salud nacionales y mundiales, el vigilar y frenar el creciente fenómeno mundial de desnutrición y sobrealimentación, conocido también como la doble carga de la malnutrición.

De acuerdo a la Encuesta Nacional de Salud y Nutrición 2012(ENSANUT 2012).se estima que en todo el país 2.8% de los menores de cinco años presentan bajo peso 13.6% muestran baja talla y 1.6% desnutrición aguda (emaciación), como se observa en la figura 1

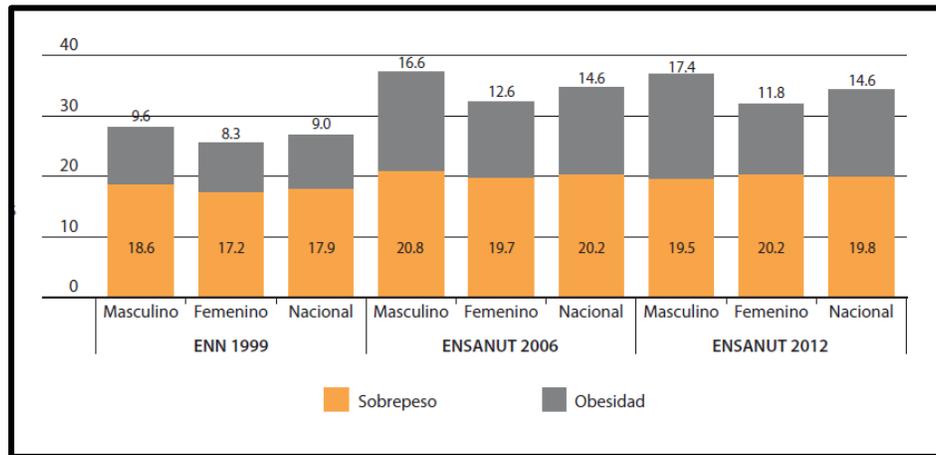
Figura 1



Prevalencia nacional de bajo peso, baja talla, emaciación y sobrepeso en menos de cinco años de edad, desde la Encuesta Nacional de Nutrición 1988 hasta la ENSANUT 2012

En la ENSANUT 2012, en el análisis de sobrepeso y obesidad en niños menores de 5 años se registra un ligero ascenso entre 1988 y 2013, de 7.8 a 9.7%, respectivamente. Los niños en edad escolar (ambos sexos) de 5 a 11 años, presentaron una prevalencia nacional combinada de sobrepeso y obesidad en 2013 de 34.4%, 19.8% para sobrepeso y 14.6% para obesidad (ver figura 2).

Figura 2



Prevalencia nacional de sobrepeso y obesidad en población de 5 a 11 años de edad, de la ENN99, ENSANUT 2006 y ENSANUT 201, por sexo, de acuerdo con los criterios propuestos por la OMS.

El sobrepeso y la obesidad infantil incrementan condiciones que afectan la salud cardiovascular, como hipercolesterolemia, dislipidemia, hipertensión arterial, el sistema endocrino (hiperinsulinismo, resistencia a la insulina, tolerancia disminuida a la glucosa, DM2, irregularidad en la menstruación), al pulmonar (asma y síndrome de apnea/ hipoventilación obstructiva del sueño), al músculo esquelético (tendinitis y fascitis plantares, artrosis de rodillas, deslizamiento de la epífisis capital femoral, enfermedad de Blount), y a la salud mental (depresión, baja autoestima, distorsión de la auto-imagen corporal, trastornos de la alimentación).

Principales complicaciones o comorbilidades asociadas a obesidad	
<ul style="list-style-type: none"> • Metabólicas: <ol style="list-style-type: none"> a. Dislipidemia b. Diabetes mellitus 2 • Cardiovasculares: <ol style="list-style-type: none"> a. Hipertensión arterial. b. Arterioesclerosis. • Musculo Esqueléticas: <ol style="list-style-type: none"> a. Fascitis plantar. b. Tendinitis. c. Deslizamiento capital femoral. d. Enfermedad de Blount 	<ul style="list-style-type: none"> • Psicosociales: <ol style="list-style-type: none"> a. Pérdida de la autoestima. b. Depresión. c. Marginación. • Pulmonares: <ol style="list-style-type: none"> a. Síndrome d apnea obstructiva del sueño b. Insuficiencia respiratoria. c. Síndrome de Pickwick. <ul style="list-style-type: none"> • Hepatobiliars: <ol style="list-style-type: none"> a. Enfermedad hepática grasa no alcohólica. b. Litiasis biliar. c. Reflujo gastroesofágico

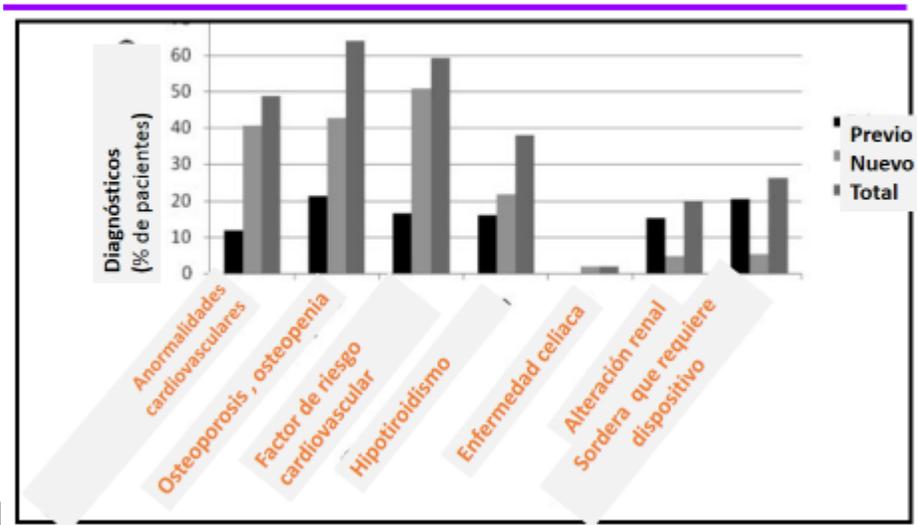
--	--

En las alteraciones sexuales congénitas ligadas a cromosomas se puede presentar desnutrición a cualquier edad, pero en pacientes con ST y SK ,el riesgo de sobrepeso, obesidad y síndrome metabólico es muy importante.

La estatura de la mujer adulta con ST es en promedio 20 cm menor que la altura promedio en las mujeres de la población general. En México, una niña con ST puede medir alrededor de 136 cm en la etapa adulta.

En la figura 3 se muestran las alteraciones más frecuentes descritas en el Síndrome de Turner.

Síndrome de Turner: Alteraciones
 J Clin Endocrinol Metab Sep. 2012, 96(9):E1517-E1526



En el síndrome de Klinefelter se ha encontrado una asociación entre el mismo y diabetes. Se presenta una prevalencia de 39% de prueba de tolerancia a la glucosa elevada y/o resistencia a la insulina y niveles elevados de insulina en ayuno, así como prevalencia importante de síndrome metabólico. Una serie de 39 niños con síndrome de Klinefelter reportada en 2011 mostró que el 37% tenían datos de dislipidemia, 24% resistencia la insulina y 7% criterios para síndrome metabólico.

En los pacientes con hipogonadismo, es frecuente la diabetes tipo 2, y se ha cuestionado si esta relación tiene que ver con la adiposidad incrementada o con la testosterona. El tratamiento con testosterona en pacientes con hipogonadismo y obesidad, mejora la sensibilidad a la insulina en pacientes obesos pero no en pacientes con peso normal para edad y la testosterona tiene efectos positivos en la sensibilidad a la insulina.

Manejo nutricional

a) Alimentación normal en la infancia y la adolescencia

Para obtener un resultado positivo y acorde con las recomendaciones de la OMS, los niños y los adultos deben:

- a. Lograr un equilibrio energético y un peso normal.
- b. Reducir la ingesta de calorías procedentes de las grasas saturadas y azúcares refinados y aumentar el consumo de grasas insaturadas y de hidratos de carbono complejos ricos en fibra.
- c. Aumentar el consumo de verduras y frutas frescas, leguminosas, granos integrales y frutos secos.

- d. Aumentar la actividad física (al menos 30 minutos de actividad física regular, de intensidad moderada, casi todos los días).

Se debe hacer énfasis en el plato del bien comer y en su aplicación a la vida diaria.



b) Tratamiento médico:

El tratamiento médico de los TDS incluye manejo hormonal en varios de los padecimientos (estrógenos, testosterona) y en el caso del Síndrome de Turner se recomienda la administración de hormona de crecimiento, *que* es efectiva para mejorar el crecimiento y la estatura final en mujeres con ST, con un incremento de 7.2 cm en altura con tratamiento. Debe considerarse su inicio en cuanto se demuestra retraso o falla en el crecimiento (de percentiles de altura, ejemplo < de la percentila 5). Se ha observado mayor incremento de estatura si se inicia el tratamiento a los 7-8 años de edad.

c) Desnutrición

El manejo de la desnutrición moderada se puede realizar como paciente externo y debe ser dirigido por un pediatra y un nutriólogo, con el objeto de administrar un aporte calórico adecuado y tener un efecto positivo en la alimentación actual y futura del niño y su familiar.

d) Sobrepeso y obesidad

Los objetivos del tratamiento son:

1. Enseñar a los niños y sus familias, los beneficios de un estilo de vida caracterizado por una alimentación saludable y actividad física diaria.
2. Estructurar un esquema de modificación conductual gradual, con consejería y motivación constante.
3. Lograr un balance de energía, que promueva cambios benéficos de la composición corporal sin interferir con el crecimiento normal.

e) Manejo de complicaciones

Si se detecta hipertensión arterial, se debe administrar una dieta hiposódica.

Ante el diagnóstico de diabetes mellitus tipo II, se realizan modificaciones en la alimentación.

Si existe hiperlipidemia, se debe reducir ingesta de colesterol y triglicéridos.

Es importante garantizar una ingesta adecuada de calcio y de vitamina D, ya que frecuentemente se encuentra densidad mineral ósea baja.

f) Actividad física

Debe diseñarse un plan de actividad física de acuerdo a las recomendaciones internacionales.

Bibliografía:

Audi Parera L, Gracia Bouthelier R, Castaño González L, Carrascosa Lezcano A, Barreiro Conde J, Bermúdez de la Vega JA et al. Grupo de trabajo sobre anomalías de la diferenciación sexual de la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica. Anomalías de la diferenciación sexual. *Protoc diagn ter Pediatr* 2011; 1:1-12

Bardsley MZ, Falkner B, Kowal K, Ross JL. Insulin resistance and metabolic syndrome in prepubertal boys with Klinefelter syndrome. *Acta Paediatr.* 2011 Jun;100(6):866-70

Cardaci D-La obesidad infantil en América Latina: un reto para la promoción de la salud. *Promot Glob Salud* 2013;20:3:3-4

Clinical guidelines for the management of disorders of sex-
www.accordalliance.org/dsdguidelines/clinical.pdf

Cole TJ, Donaldson MD, Ben-Shlomo Y. SITAR--a useful instrument for growth curve analysis. *Int J Epidemiol.*;39(6):1558-66.

Endocrinología clínica - Luis Felipe Pallardo Sánchez - Google Books 2a edición, 2010. <http://books.google.com> › *Medical* › *Endocrinology & Metabolism*

Erdoğan S, Kara C, Uçaktürk A, Aydın Metodological classification and clinical assessment of children and adolescents with disorders of sex development. *J Clin Res Pediatr Endocrinol.* 2011;3(2):77-83

Groth KA, Skakkebaek A, Høst C, Gravholt CH, Bojesen A. Clinical review: Klinefelter syndrome--a clinical update. *J Clin Endocrinol Metab.* 2013 Jan;98(1):20-30.
http://ensanut.insp.mx/doctos/ENSANUT2012_Sint_Ejec-24oct.pdf
<http://ensanut.insp.mx/informes/ENSANUT2012ResultadosNacionales.pdf>

Klünder- Klünder M and Flores-Huerta S. Waist circumference values according to height percentiles. A proposal to evaluate abdominal obesity in Mexican Children and adolescents between 8 and 16 years of age. *Arch. Med Res* 2011; 42(6):515-22

Lawlor DA, Benfield L, Logue J, Tilling K, Howe LD, Fraser A et al. Association between general and central adiposity in childhood, and change in these, with cardiovascular risk factors in adolescence: prospective cohort study. *BMJ*. 2010 Nov 25;341:c6224

Lee PA, Houk CP. Key discussions from the Working Party on Disorders of Sex Development (DSD) evaluation, Foundation Merieux, Annecy, France, March 14-17, 2012. *Int J Pediatr Endocrinol*. 2013 Jul 8;2013(1):12

Lyon AJ, Preece MA, Grant DB. Growth curve for girls with Turner syndrome. *Arch Dis Child*. 1985 ;60(10):932-5

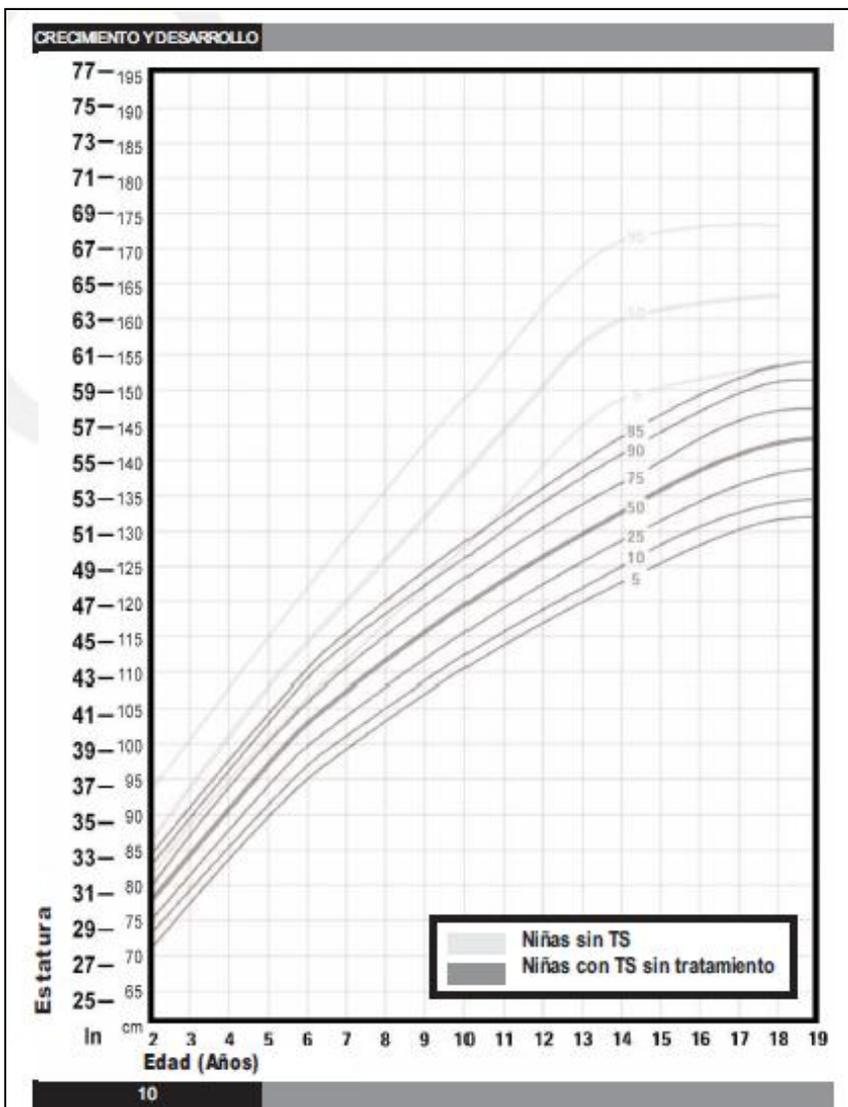
Manual de Nutrición, Centro Nacional para la Salud de la Infancia y a adolescencia, Secretaría de Salud. Primera Edición Octubre de 2012

Obesidad infantil. Boletín de Práctica Médica Efectiva. Instituto Nacional de Salud Pública. Secretaria de Salud México. Nov. 2006. Disponible en : www.insp.mx » Investigación en Sistemas de Salud › Servicios

Saenger P, Wikland KA, Conway GS, Davenport M, Gravholt CH, Hintz R, et al. Fifth International Symposium on Turner Syndrome. Recommendations for the diagnosis and management of Turner syndrome. *J Clin Endocrinol Metab*. 2001;86(7):3061-9.

Taback SP, Van Vliet G. Health-related quality of life of young adults with Turner syndrome following a long-term randomized controlled trial of recombinant human growth hormone. *BMC Pediatr*. 2011 29;11:49.

ANEXO 1



Tomado de:

Lyon AJ, Preece MA, Grant DB. Growth curve for girls with Turner syndrome.

Arch Dis Child. 1985 ;60(10):932-5

ANEXO 2:

ANEXO 3

Puntuaciones z	Indicadores de crecimiento		
	Longitud /talla para la edad	Peso para la longitud/talla	IMC para la edad
Por encima de 3	Ver nota 1	Obeso	Obeso
Por encima de 2		Sobrepeso	Sobrepeso
Por encima de 1		Posible riesgo de sobrepeso (ver nota 2)	Posible riesgo de sobrepeso (ver nota 2)
0 (mediana)			
Por debajo de -1		Ver nota 3	Ver nota 3
Por debajo de -2	Baja talla (ver nota 4)	Desnutrición moderada	Bajo peso
Por debajo de -3	Baja talla (ver nota 4)	Desnutrición grave	Bajo peso severo

1. Un niño en este intervalo es muy alto. Una estatura alta en raras ocasiones es un problema, a menos que sea un caso extremo que indique la presencia de desórdenes endócrinos como un tumor productor de hormona del crecimiento. Si usted sospecha un desorden endócrino, refiera al niño en este intervalo para una evaluación médica (por ejemplo, si padres con una estatura normal tienen un niño excesivamente alto para su edad).

2. Un punto marcado por encima de 1 muestra un posible riesgo. Una tendencia hacia la línea de puntuación z 2 muestra un riesgo definitivo

. La OMS clasifica en niños menores de cinco años los términos peso bajo, desnutrición aguda y desnutrición crónica por debajo de -2 puntuaciones z, en nuestro país ha existido la tendencia a catalogar con desnutrición leve a los niños por debajo de -1 puntuación z pero en realidad se podrían considerar como en riesgo para desnutrición.

4. Es posible que un niño con baja talla o baja talla severa desarrolle sobrepeso.

ANEXO 4

VALORES DE REFERENCIA DE CINTURA DE ACUERDO A EDAD Y SEXO EN POBLACIÓN MEXICANA

Edad(año)	Circunferencia de cintura(cm)			
	Ninos		Ninas	
	Percentila 50	Percentila 75	Percentila 50	Percentila 75
2*				
3*				
4*				
5*				
6	54.7	61.3	52.4	59.0
7	57.0	64.0	55.0	61.7
8	59.3	66.8	57.6	64.3
9	61.6	69.5	60.3	67
10	63.8	72.3	62.9	69.7
11	66.1	75.0	65.5	72.3
12	68.4	77.8	68.1	75.0
13	70.7	80.5	70.8	77.7
14	73.0	83.3	73.4	80.3
15	75.2	86.0	76.0	83.0
16	77.5	88.8	78.6	85.7
17*				
18**	<95		<85	
19**	<95		<85	

Adaptado de Klünder- Klünder M and Flores-Huerta S. Waist circumference values according to height percentiles: A proposal to evaluate abdominal obesity in Mexican Children and adolescents between 6 a 16 years of age. Arch Med Res 2011; 42(6): 515-22

*No existe información publicada para población mexicana en estas edades

**Valores recomendados para adultos mexicanos (cm)

ANEXO 5

¿Es necesario indicar una dieta de reducción de peso?

No. Se sugiere iniciar las siguientes acciones:

- **Cada paciente será evaluado individualmente.** Evaluar los hábitos alimentarios a través de un registro de alimentos, frecuencia de alimentos y recordatorio de 24 horas.
- **Recordatorio de 24 horas.** Inicialmente se entrevistará al paciente, a sus padres o tutores acerca de los alimentos que consumió el día anterior, indagando si fue o no un día normal en la vida del paciente (ejemplo: si asistió a una fiesta) que lo haya hecho cambiar sus hábitos en cuanto a la comida. Es recomendable tener modelos de alimentos o utensilios de medidas conocidas (taza, cucharas, cucharitas, platos, etc.). Consultar y aplicar el Sistema Mexicano de Equivalentes (editado por Fomento de Nutrición y Salud, A.C., web: cuadernos@fns.org.mx), para evaluar el aproximado de energía consumido.
- **Frecuencia de alimentos.** Preguntar cuántos días de la semana consume los diferentes alimentos para obtener la frecuencia de alimentos, registrar.
- **Analizar, con los datos obtenidos, la dieta habitual del paciente,** identificando excesos y/o carencias de algunos alimentos de los ocho grupos de alimentos (leches, productos de origen animal, leguminosas, frutas, verduras, cereales, azúcares, grasas) y horarios de alimentación.
- **Dar orientación nutricional a la madre, padre y/o tutor y al paciente,** respecto a lo encontrado, haciéndolo consciente de que disminuya los excesos, que combine los diferentes grupos de alimentos, que evite un solo grupo de alimentos en una comida (ejemplo: grupo cereales, tiempo comida, menú arroz, tortas de papa, tortillas y arroz con leche).
- **Indicar cambios en los hábitos alimenticios del paciente,** así como en los factores que influyen en la alimentación, como son: actividad física, horas de sueño, horarios de alimento, compañía en los horarios de comida, lugar para comer, marcación de límites, premios y castigos.
- **Dar orientación alimentaria,** mediante el **Plato del bien comer** y **Sistema Mexicano de Equivalentes.**

Tomado de: Boletín de Práctica Médica Efectiva. Instituto Nacional de Salud Pública. Secretaría de Salud México. Nov. 2006