

HIPERCOLESTEROLEMIA ENDOCRINOLOGÍA PEDIÁTRICA

- Diabetes y otros trastornos de la glucemia
(Unidad de Diabetología Pediátrica)
- Alteración tiroidea
- Talla baja patológica
- Sospecha de Cushing
- Sospecha de hipopituitarismo



HIPERCOLESTEROLEMIA DIGESTIVO PEDIÁTRICO

- Obesidad +esteatosis hepática.
- Obesidad+ esteatohepatitis.



HIPERCOLESTEROLEMIA U. METABOLICAS PEDIÁTRICAS

- LDL >250mg/dl
- TG >500mg/dl.
- Criterios de hipercolesterolemia familiar (monogenica)
- No responde a dieta +fármacos.
- Criterios de tratamiento sin edad adecuada para el mismo.
- Desnutrición.
- Afectación mantenida sin sobrepeso de:
 - Musculo (CPK)
 - Hígado (GOT GPT GGT)
 - Páncreas (amilasa)



¿ FAMILIAR MONOGENICA REMITIR?

Criterios diagnósticos de la hipercolesterolemia familiar (programa MEDPED, WHO, 1999)

Parámetro		Puntuación
Historia familiar		
1. Familiar de primer grado con enfermedad cardiovascular precoz o	Si	1 punto
2. Familiar de primer grado con C-LDL >210 mg/dL o	Si	1 punto
3. Familiar de primer grado con xantomas o arco corneal	Si	2 puntos
4. Niño <18 años con C-LDL >150 mg/dL	Si	2 puntos
Historia personal		
5. Antecedentes de enfermedad coronaria precoz	Si	2 puntos
6. Antecedente de enfermedad vascular periférica o cerebral precoz	Si	1 punto
Examen físico		
7. Xantomas tendinosos	Si	6 puntos
8. Arco corneal antes de los 45 años	Si	4 puntos
Analítica en ayunas, con TG <200 mg/dL		
9. C-LDL >330 mg/dL	Si	8 puntos
10. C-LDL 250-329 mg/dL	Si	5 puntos
11. C-LDL 190-249 mg/dL	Si	3 puntos
12. C-LDL 155-189 mg/dL	Si	1 punto
Diagnóstico cierto: ≥8 puntos. Diagnóstico probable: 6-7 puntos		



¿CUAL ES LA CAUSA?

hipercolesterolemia secundaria.

Enfermedades endocrinológicas

- Diabetes mellitus
- Hipotiroidismo
- Enfermedad de Cushing
- Hipopituitarismo

Hepatopatías

- Cirrosis biliar
- Atresia de vías biliares

Nefropatías

- Enfermedad renal crónica
- Síndrome nefrótico
- Síndrome hemolítico-urémico

Enfermedades de depósito

- Glucogenosis
- Enfermedad de Gaucher
- Enfermedad de Tay-Sachs
- Enfermedad de Niemann-Pick
- Cistinosis

Fármacos

- Corticoides
- Anovulatorios orales
- Anticonvulsivantes: carbamazepina, fenobarbital, fenitoína

Otras

- Quemaduras
- Anorexia nerviosa
- Hipercalcemia idiopática
- Lupus eritematoso sistémico
- Síndrome de Klinefelter
- Artritis reumatoide

Fenotipos en las dislipemias.

Entidad

Déficit de LPL

Déficit de Apo C-II

Hipertrigliceridemia familiar

FCH

FH (Homocigota. Autosómica dominante)

FH (Heterocigota. Autosómica dominante)

Apo B-100 defectuosa

Hipercolesterolemia dominante por mutación en el gen *PCSK9*

Hipercolesterolemia autosómica recesiva (AHR)

Abetalipoproteinemia

Hipobetalipoproteinemia (homocigota)

Hipobetalipoproteinemia (heterocigota)

Retención de quilomicrones (enfermedad de Anderson)

Déficit de LH

Déficit de lipasa ácida lisosomal

Disbetalipoproteinemia

Déficit de LCAT (parcial)

Déficit de LCAT (total)

Enfermedad de Tangier

Déficit de Apo A1

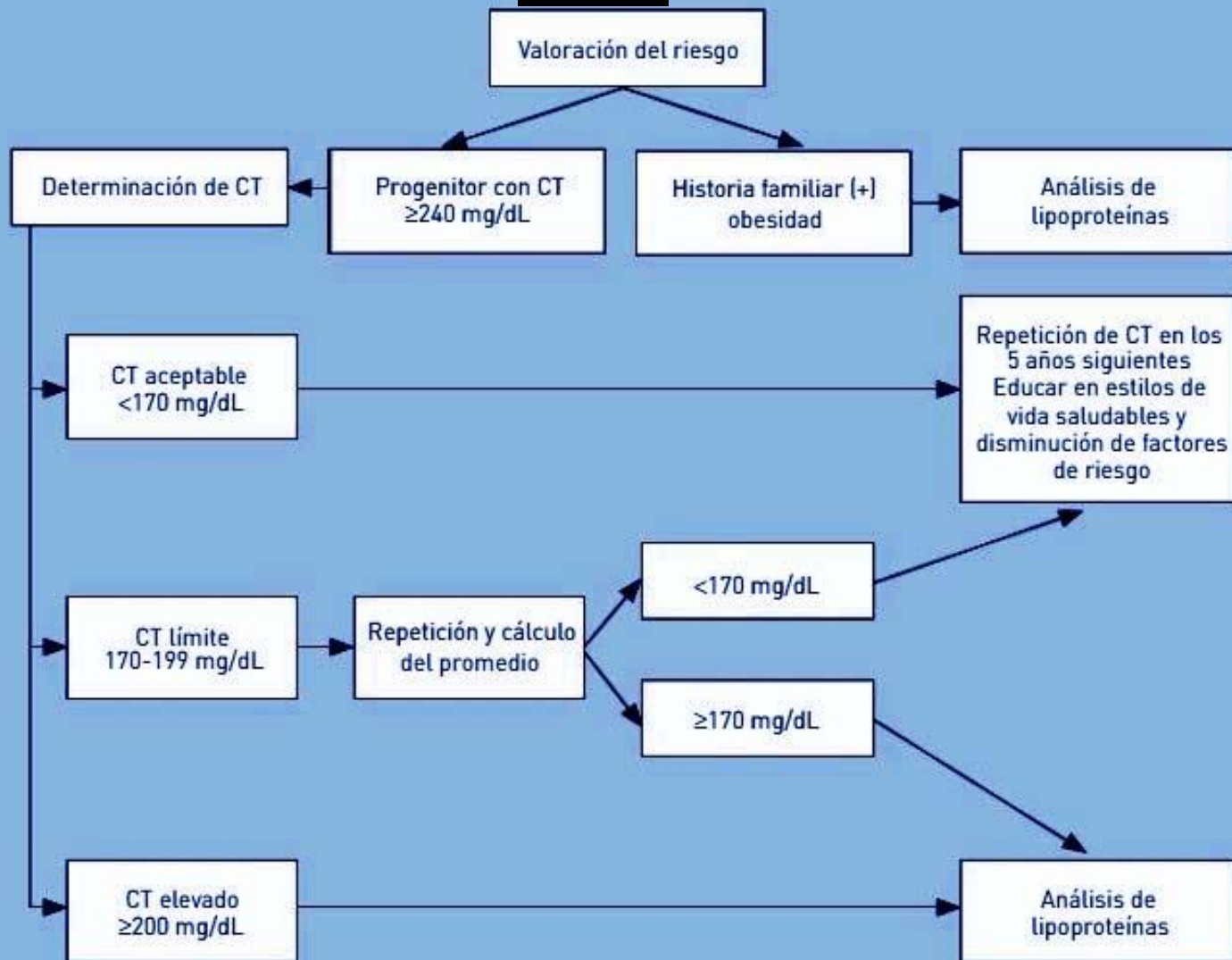
OBESIDAD EXOGENA

MALOS HABITOS

(SEDENTARISMO TABAQUISMO ALCOHOL)



¿A QUIEN HACER ANALISIS? NO CRIBADO UNIVERSAL



Cribado de dislipidemia (adaptado del NCEP).



¿CÓMO INTERPRETAR LA ANALÍTICA?

12H DE AYUNO

MEDIA 2 DETERMINACIONES SEPARADAS MESES

Niveles plasmáticos normales y anormales de lípidos, lipoproteínas y apolipoproteínas en niños y adolescentes (NCEP Expert Panel, 1992)

Categoría	Bajo (mg/dL)	Aceptable (mg/dL)	Límite (mg/dL)	Alto (mg/dL)
Colesterol total	-	<170	170-199	≥200
Colesterol LDL	-	<110	110-129	≥130
Colesterol no-HDL	-	<120	120-144	≥145
Apolipoproteína B	-	<90	90-109	≥110
Triglicéridos				
0-9 años	-	<75	75-99	≥110
10-19 años	-	<90	90-129	≥130
Colesterol HDL	<40	>45	40-45	-
Apolipoproteína A-1	<115	>120	115-120	-

¿QUÉ HACER SI ESTA

LDL

ALTERADO?

Perfil lipídico

- 12 horas de ayuno
- Medida del Col-T, HDL-C, LDL-C y triglicéridos
- Apo A y Apo B

LDL-C normal
(<110 mg/dl)

LDL-C límite
(110-129 mg/dl)

LDL-C alto
(≥ 130 mg/dl)

REPETIR EL
ANÁLISIS DE
LIPOPROTEÍNAS
Y HACER LA
MEDIA CON EL
RESULTADO
ANTERIOR

LDL-C normal
(<110 mg/dl)

LDL-C límite
(110-129 mg/dl)

LDL-C alto
(≥ 130 mg/dl)

Repetir el análisis de lipoproteínas a los 5 años

Educación sobre hábitos de vida saludables

Información sobre los factores de riesgo

Normas dietéticas

Repetición de perfil lipídico al año

Efectuar historia y examen físico:

- Descartar las posibles causas secundarias
- Historia familiar

Prevención y tratamiento

Normas dietéticas

Screening a los familiares

Objetivo: LDL-C

- <130 mg/dl

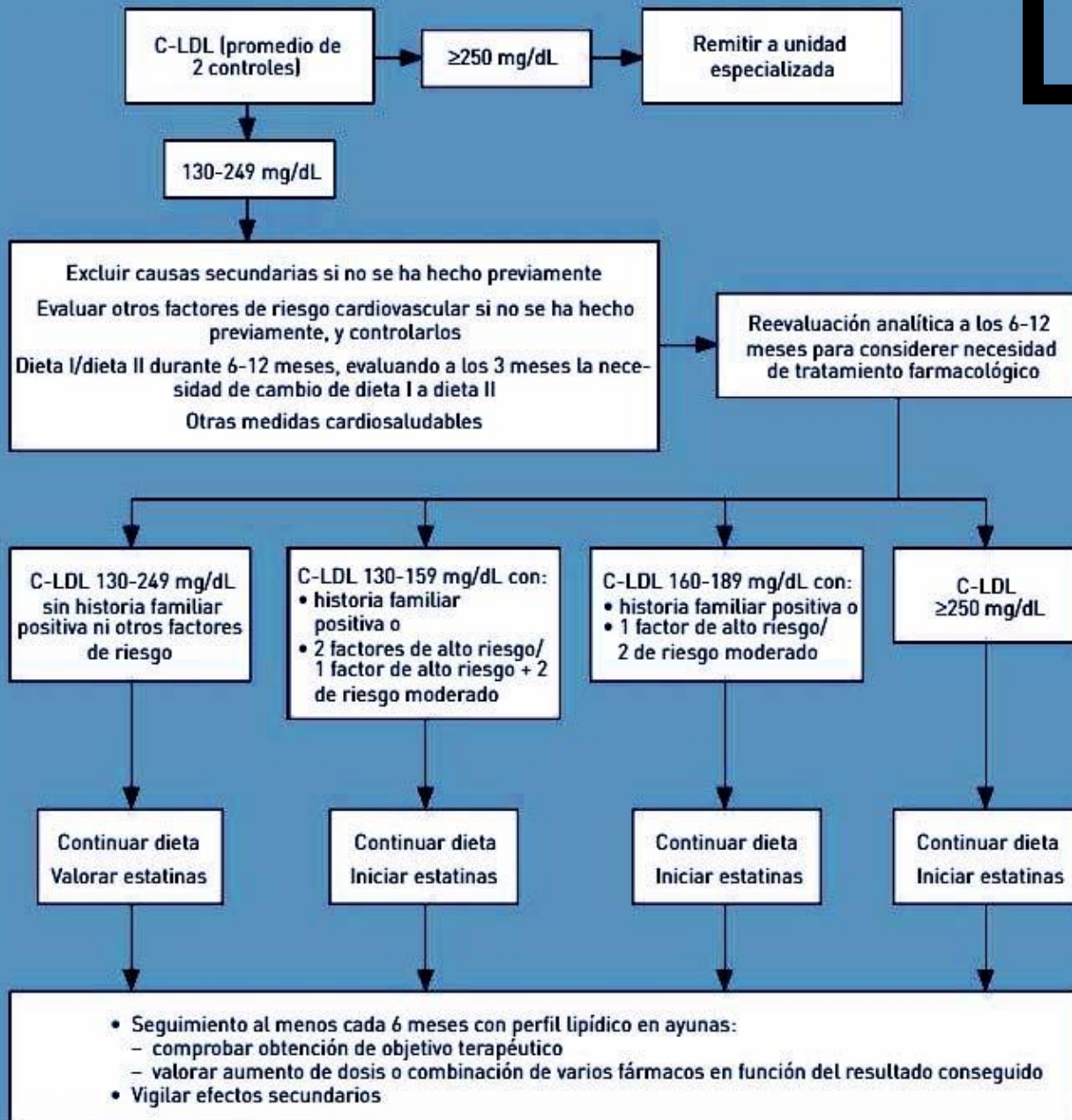
- Óptimo: <110 mg/dl

Col-T: colesterol total; LDL-C: colesterol unido a lipoproteínas de baja densidad; HDL-C: colesterol unido a lipoproteínas de alta densidad; Apo A: apolipoproteína A; Apo B: apolipoproteína B.



LDL

¿QUÉ HACER SI SIGUE ALTERADO?

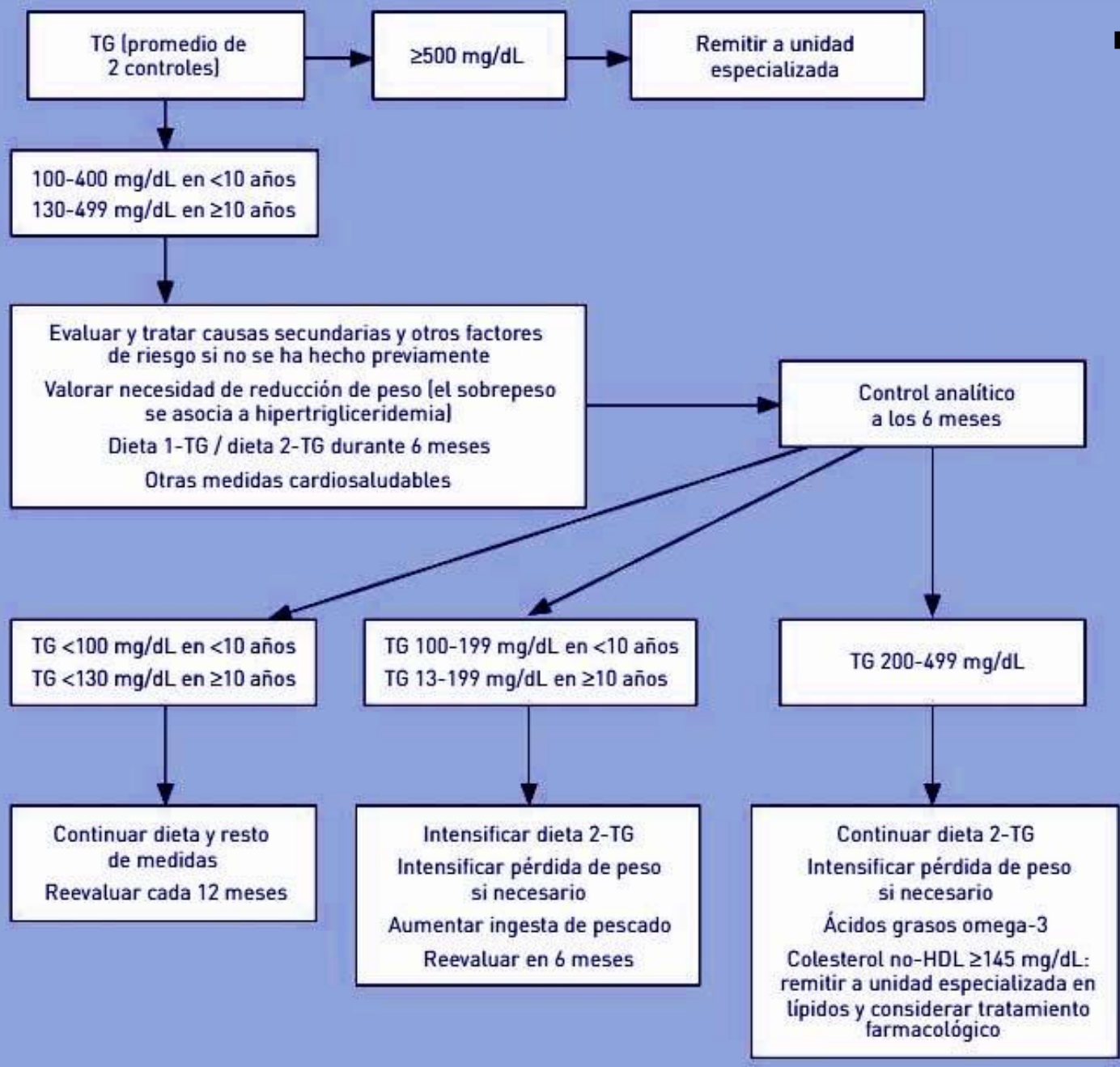


Tratamiento de la hipercolesterolemia según niveles de C-LDL.



TG

¿QUÉ HACER SI SIGUE ALTERADO?



Tratamiento de la dislipidemia según niveles de triacilceridos.



RECOMENDACIONES PARA PACIENTES CON PROBLEMAS CON EXCESO DE GRASAS Y COLESTEROL



PUNTOS BÁSICOS A CONOCER

ESTA DIETA ES PARA PERSONAS CON LOS PROBLEMAS CITADOS Y NO APLICABLE AL RESTO DE SITUACIONES.

En estos casos se debe realizar una dieta que consiga disminuir los niveles de colesterol circulantes en sangre.

- Se restringirá el aporte total de grasa al 30% de las calorías, reduciendo especialmente el aporte de grasa saturada (presente en la grasa animal como carnes y lácteos), de grasas "trans" (margarinas), y de colesterol, y favoreciendo la ingesta de grasas poliinsaturadas y monoinsaturadas. (vegetales y pescados)
- Se aportarán en cantidades adecuadas proteínas (10-15% del total calórico)
- Hidratos de carbono (50-60% del total; especialmente de absorción lenta harinas mejor que azúcares dulces).
- Se recomienda un aporte de fibra (frutas vegetales y cereales integrales) adecuado, pues parece que puede tener efecto reductor de colesterol
- Es importante una ingesta habitual de alimentos ricos en "antioxidantes" vitamina A (frutas y hortalizas rojo-anaranjadas), vitamina E (aceite de oliva soja y girasol) y vitamina C (cítricos)

Debemos mirar los ingredientes de los alimentos que comemos y ver si se ajustan a lo anterior.

¿DIETA?

- Mayores de 2 años.
- Esteroles vegetales >6 a.
- Si grave que precisa tratamiento EDAD < 6 A. **Especializada.**

GENERALITAT VALENCIANA
CONSELLERIA DE SANITAT

AGÈNCIA VALENCIANA DE SALUT

TRATAMIENTO HIPERCOLESTEROLEMIA

DESAYUNOS

- Leche y derivados lácteos desnatados o semidesnatados.
- Pan, cereales, galletas integrales (a partir de los 4 años)
- No bollería ni galletas (salvo las elaboradas con aceites de oliva, girasol o maíz).

ALMUERZOS Y MERIENDAS

- Pan integral. Restringir el pan "baguette"
- Fiambre con bajo contenido en grasa (pavo, jamón serrano magro sin la grasa (no más de 20-25g), jamón cocido, no York (no más de 20-25g)). Evitar mortadela, chorizo, salchichón, patés.
- Todas las conservas de pescado (anchoas, sardinas, escabeche...) que estén en un medio de aceite de oliva, aceite de girasol o agua. Evitar conservas en las que sólo se indica aceite vegetal sin especificar de qué tipo.
- Queso fresco (de Burgos), queso desnatado o queso semidesnatado (de 0 a 2% de grasa).
- Frutas.

COMIDAS Y CENAS

PRIMEROS PLATOS

1. Alimentos: patatas, pastas, legumbres, arroz, verduras y ensaladas.
2. Elaboración de los platos:
 - +cocinarlas y aliñarlas con aceite de oliva, girasol o maíz.
 - +se puede cocinar con tomate natural, cebolla y pimiento.
 - +no cocinar con embutidos, bacon, manteca, mantequilla, margarina o nata.
 - +si se utilizan salsas: que estén elaboradas con leche desnatada o derivados de la leche desnatados y aceite de oliva, girasol o maíz.

SEGUNDOS PLATOS

1. Alimentos: se aconseja tomar con más frecuencia pescado que carne.

INFANTIL HGUÀ



¿FÁRMACOS?

ESTATINA

> 9-10 AÑOS

RESINAS

> 6 AÑOS

CRITERIOS Y <6 ⇒ ESPECIALIZADA

Recomendaciones de inicio del tratamiento farmacológico.

Situación	Colesterol LDL	Objetivo de C-LDL
Tratamiento dietético		
Sin EC y <2 factores de riesgo	160 mg/dl	<160 mg/dl
Sin EC y 2 factores de riesgo	130 mg/dl	<130 mg/dl
Con EC	100 mg/dl	<100 mg/dl
Tratamiento farmacológico		
Sin EC y <2 factores de riesgo	190 mg/dl	<160 mg/dl
Sin EC y 2 factores de riesgo	160 mg/dl	<130 mg/dl
Con EC	130 mg/dl	<100 mg/dl

EC: enfermedad coronaria. Se consideran factores de riesgo: edad (en varones 45 años, y en las mujeres 55 años), tabaquismo, hipertensión arterial (140/90 mmHg o empleo de medicación antihipertensiva), diabetes mellitus, HDL-C 35 mg/dl y antecedentes familiares de enfermedad cardiovascular precoz (antes de los 55 años de edad en familiares masculinos de primer grado o antes de 65 años de edad en familiares femeninos de primer grado). Si la concentración de HDL-C es 60 mg/dl, se resta un factor de riesgo.

¿DOSIS?

Fármacos hipolipemiantes en Pediatría.

Principio activo	Dosis en mg/día	Usual % de disminución del C-LDL
Estatinas		
Atorvastatina	10-40 (80*)	40-45
Lovastatina	20-80	21-36
Pravastatina	10-40 (80**)	23-33
Simvastatina	10-40	17-41
Rosuvastatina	5-20	28-50
Inhibidores de la absorción		
Ezetimibe	10	18
Fibratos		
Bezafibrato	400-600	18-28
Fenofibrato	100-300	22
Gemfibrozil	600-1.200	18
Resinas	Dosis en g/día	
Resincolesteramina	4-20	12
Colestipol	0,5-3	8

**Dosis alcanzada durante la edad pediátrica en la forma homocigota de la hipercolesterolemia familiar monogénica. **A la dosis de 80 mg/día no existe ensayo clínico en la época infantil.*