

[PROCOLO

Manejo de hipercolesterolemia pediátrica en Atención primaria Área 19



[REUNIÓN CONJUNTA CON ATENCION PRIMARIA Y PEDIATRIA HOSPITALARIA JUNIO 2019]

Fecha de elaboración: Junio de 2019

Fecha de Actualización:

Fecha prevista de revisión: 2 años (o actualización previa relevante).

Nivel de aplicación: Primaria

Autores: Dr. Manrique/Dr. Clemente.

Versión web : <http://www.serviciopediatria.com/wp-content/uploads/2016/01/Protocolo-MANEJO-HIPERCOLESTEROLEMIA-EN-ATENCION-PRIMARIA.-SP-HGUA-2019.pdf>



infantil **H G U A**





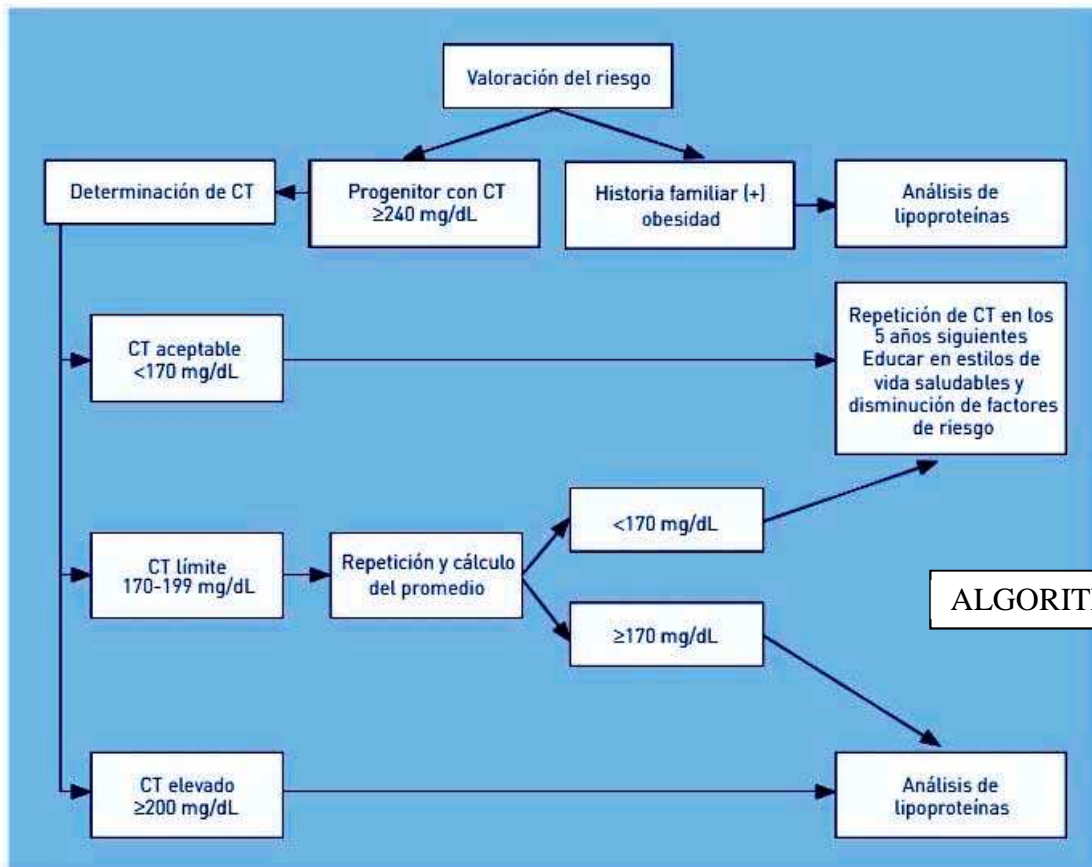
¿A quién le hacemos el análisis de colesterol total en primaria? :

1ª de tres veces que recordaremos que hay que saber antecedentes, hábitos, TA e IMC del caso.

2º Son 3 casos de factor de riesgo para estudio.

1. Progenitor hipercolesterolemia >240 mg/dl (bien determinados)
2. Historia de enfermedad vascular precoz <55 a. (INFARTO, ANGINA , ENF VASCULAR PERIFERICA O ACV)
3. Obesidad en el paciente.
4. Otros valorables...Diabetes, sedentarismo, alcohol, tabaquismo, HTA, dietas...etc.
5. Salvo sospecha de secundario o metabolopatía grave hacer en mayores de 2 años

¿A QUIEN HACER ANALISIS? NO CRIBADO UNIVERSAL



ALGORITMO 1





infantil **H G U A**

¿Qué hacemos con el resultado en primaria?:

1º comprobar que las condiciones son adecuadas.

- 12 de ayuno.
- Dos determinaciones separadas 6 meses con su dieta habitual.
- Además si es posible.
 - No enfermedad vírica ni cirugía (3 semanas)
 - Dieta habitual.
 - No corticoides ni fármacos que alteren los lípidos. (último mes)
 - Ejercicio intenso las horas previas.

2º la media de las dos determinaciones

- se lleva a la tabla de esta hoja y al algoritmo 1 de la pg. anterior.

¿CÓMO INTERPRETAR LA ANALITICA?

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)	Limite (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	-



Si tras seguir el algoritmo 1 (es decir col T medio mayor de 170) **hemos hecho un perfil lipídico y el LDL es mayor de 110**

-Comprobar que es la media de varias determinaciones bien hechas

-Seguir el algoritmo 2 en esta página y el 3 en la página siguiente

¿QUÉ HACER SI ESTA ALTERADO? **LDL**

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

(*) No hay que pedir Apo. Laboratorio hará las Apo si LDL > 160 ----- Col T <80 o > 250.----- HDL < 40

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.





Si Tras seguir el algoritmo 2 hemos hecho un perfil lipídico y el LDL es mayor de 130

- Comprobar que es la media de varias determinaciones bien hechas
- seguir el algoritmo de esta pagina

Factores de riesgo para Tratamiento.

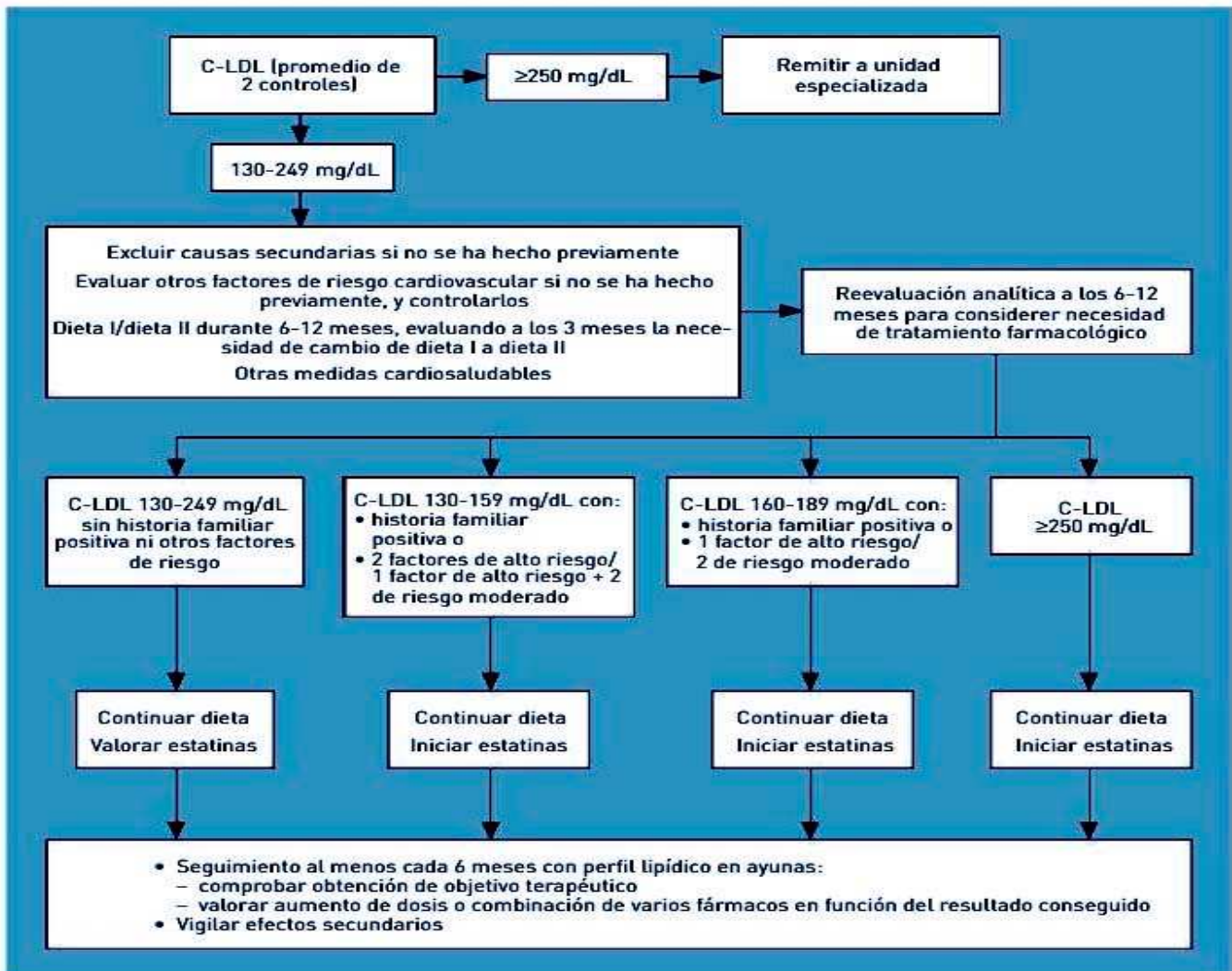
Protector (resta 1 punto)

HDL más de 60

Principal. Enfermedad coronaria.

Secundarios.

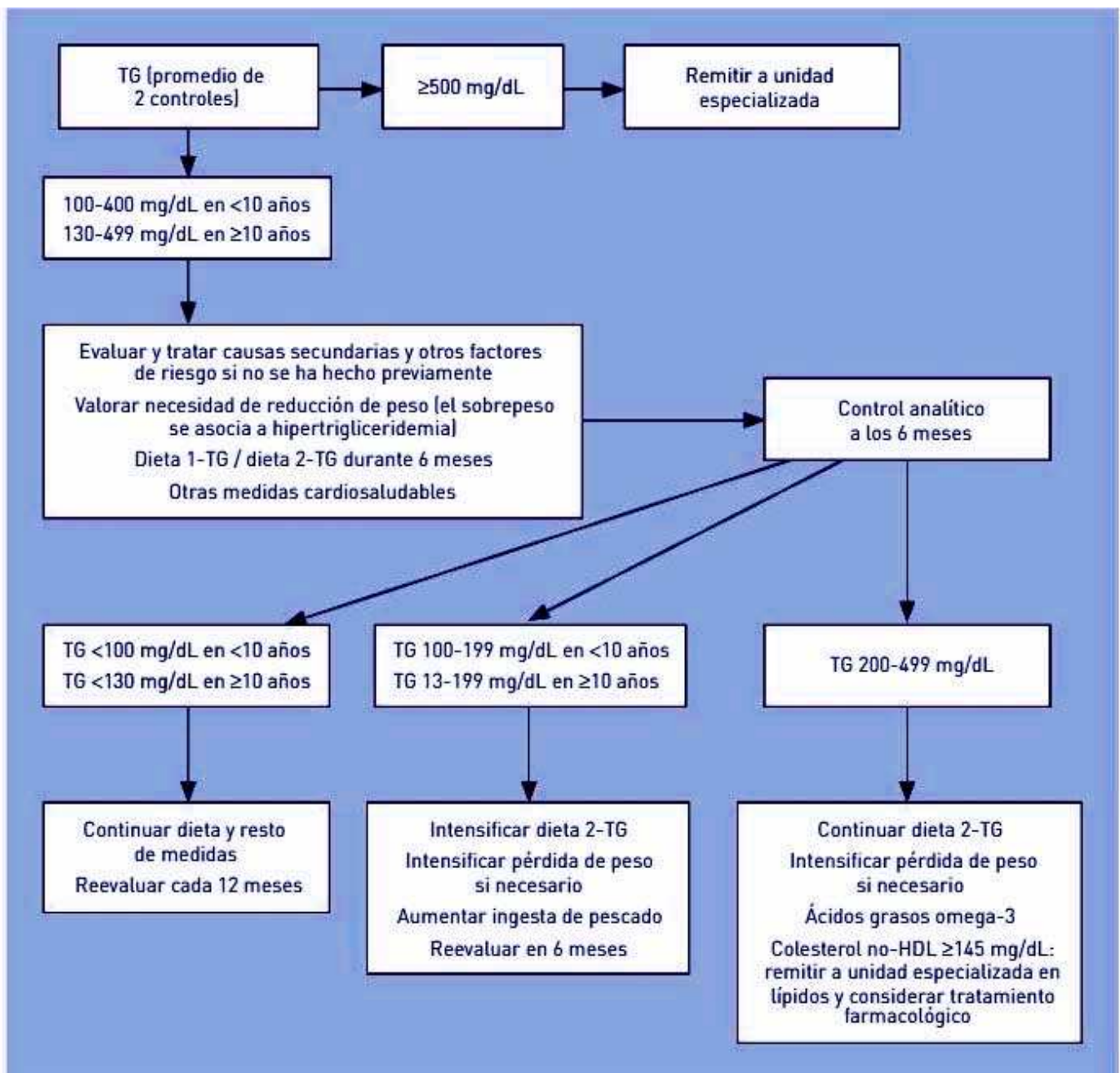
1. HTA >p90
2. Diabetes.
3. HDL <35
4. Enfermedad cardio-vascular familiar en menor de 55. de primer grado (65 en familiar mujer)





Si tras seguir el algoritmo 1 hemos hecho un perfil lipídico y los TG son >100

- Comprobar que es la media de varias determinaciones bien hechas
- seguir el algoritmo de esta pagina



Tratamiento de la dislipidemia según niveles de triglicéridos.



¿ A quién remitir a consultas HOSPITALARIAS?

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



Causas por Orden de frecuencia:

1- EXOGENAS (generalmente asociadas tendencia metabólica genética poligénica)

2 -SECUNDARIAS

3 -PRIMARIAS METABOLICAS PURAS. Son muy raras.

M. primarias frecuentes y manejables.

0- Hipercolesterolemia poligénica

Col T 200-270

LDL 130.

1- Hipercolesterolemia familiar monogénica (pero la forma heterocigota)

Col T 270-500

LCL 160.

2- Hipercolesterolemia familiar combinada

Col T 250-500

↑TG.

¿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**)



¿Son efectivos los tratamientos?

% de reducción de colesterol

Esteroles vegetales	10%
Dieta	10-15%
Resinas	15-20%
Estatinas	20-50%

¿Qué dietas usar?

Ver anexos 1 y 2
Al final del documento



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.

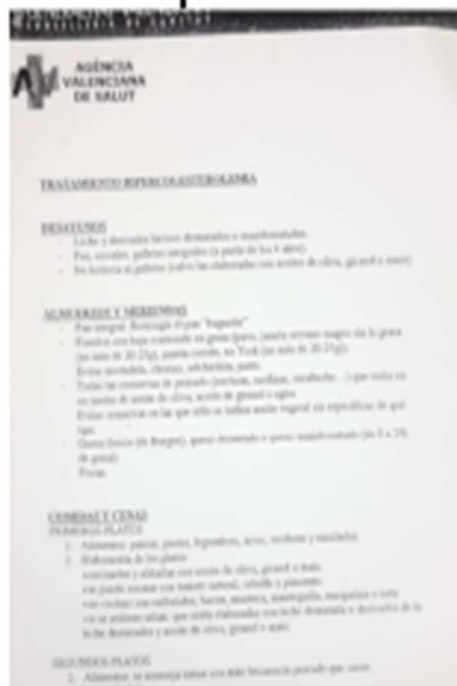
En estos casos se debe realizar una dieta que consiga disminuir los niveles de colesterol circulantes en sangre.

- o Se restringirá el aporte total de grasa al 30% de las calorías, reduciendo especialmente el aporte de grasas saturadas (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)
- o Se aportarán en cantidades adecuadas proteínas (10-15% del total calórico)
- o Hidratos de carbono (50-60% del total; especialmente de absorción lenta harinas mejor que azúcares dulces).
- o Se recomienda un aporte de fibra (frutas vegetales y cereales integrales) adecuado, pues parece que puede tener efecto reductor de colesterol
- o Es importante una ingesta habitual de alimentos ricos en "antioxidantes" vitamina A (frutas y hortalizas rojas-anaranjadas), vitamina E (aceite de oliva sojo 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.



¿Quién tratar en primaria con fármacos?

Tener en cuenta los factores de riesgo y las edades mínimas y la tabla de esta hoja

Factores de riesgo para Tratamiento.

Protector (resta 1 punto)

HDL más de 60

Principal. Enfermedad coronaria.

Secundarios.

1. HTA >p90
2. Diabetes.
3. HDL <35
4. Enfermedad cardio-vascular familiar en menor de 55. de primer grado (65 en familiar mujer)

¿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.

¿Qué fármaco controles y dosis en primaria?

Estatinas Edad 9-10 años
De elección pediatría (atorvastatina y pravastatina)

Resinas Edad 6 años

Menor de 6 años cumple criterios pasar a especializada

Controles de GOT GPT CPK Y lípidos al mes y dos meses e ir espaciando.

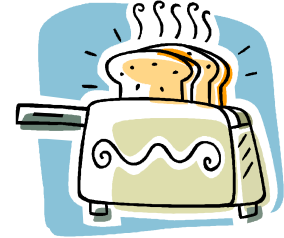
¿DOSIS?

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.

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.

Podemos usar APP de móvil que nos dirá las cantidades de grasa y el tipo que tiene cada alimento. Ejemplo: MyFitnessPal

CONSUMO DIARIO PREFERENTE Y RECOMENDADO

Las frutas enteras (evitando los zumos), verduras, hortalizas y legumbres serán de consumo preferente y recomendado, debiendo ser la base de esta dieta (5 raciones/día), por varias razones:

- Son pobres en grasas.
- Contienen hidratos de carbono como componente principal y, en la mayoría de los casos, éstos son de absorción lenta.
- Contienen gran cantidad de fibra.
- Son una fuente importante de antioxidantes.

SE POTENCIA Y RECOMIENDA EL CONSUMO

- También se recomendará el consumo de **cereales** y derivados, **especialmente las variedades integrales**, por ser fuente de hidratos de carbono de absorción lenta y de fibra.
- Se potenciará el uso de **aceite oliva** frente a otros por su alto contenido en ácido oleico que es un ácido graso monoinsaturado que reduce el "colesterol malo" o LDL-colesterol y aumenta el "colesterol bueno" o HDL-colesterol.
También son recomendables otros aceites vegetales como el de girasol, soja o maíz por su contenido en ácidos grasos omega 3 y 6.
- Se recomendará el **cocinado a la plancha, mediante cocción o cocinado al horno** frente a la fritura, así como evitar salsas "grasas" como el tomate frito.

QUEDAN RESTRINGIDOS LOS SIGUIENTES ALIMENTOS

X Aquellos ricos en grasas saturadas: carne animal, embutidos, lácteos enteros, bollería industrial, "fritos" y alimentos "grasos" de origen animal (mantequilla, manteca, sebo, nata). En su lugar se recomendarán carnes magras (principalmente de aves, ternera o conejo; 2-3 Veces/semana), pescados (preferiblemente frente a la carne pues contienen grasas poliinsaturadas; 3-4 veces/semana), y lácteos desnatados moderado: 500ml/día).

X Aquellos ricos en colesterol: vísceras Y ciertos mariscos

X Aquellos que contienen grasas "trans", como las margarinas y los productos que las contienen (bollería industrial, precocinados, algunos dulces...).

¿? yema de huevo. (1-2/semana), Éste último, sin embargo, debe recomendarse tomar "con moderación" (1-2/semana), pero no realizar una restricción importante, pues, aunque contiene cantidades abundantes de colesterol, éste no se absorbe totalmente por la lecitina que también forma parte de ella, y además contiene gran cantidad de grasas poliinsaturadas que le hacen ser una fuente muy adecuada de ácidos grasos esenciales.



Anexo 2

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.
@PESCADO:
 - Caballa, arenque, sardinas, atún, anchoa, salmón, lubina, trucha.
 - Fresco, congelado o en conserva (elaborado exclusivamente con aceite de oliva, girasol o maíz o soja).
 - Evitar el marisco (tomar sólo esporádicamente)

@CARNES:

- Aves (pollo, pavo...) sin piel, y conejo
- Ternera, buey, cordero y cerdo (quitando la grasa visible antes de cocinarla)
- Evitar salchichas, bacon, sesos, hígado, riñones, lengua y embutidos con alto contenido en grasa como se ha especificado en almuerzo y merienda.

2. Elaboración de los platos:

- Plancha, microondas, horno y/o hervido.
- Restringir los empanados, rebozados y fritos.

@HUEVOS:

1. Alimentos: tomar como máximo 2 huevos a la semana. Claras de huevo, o sustitutos de huevos sin colesterol.
2. Elaboración de los platos:
 - Preparar los huevos pasados por agua o en tortilla.
 - Evitar los huevos fritos.

POSTRES

- Galletas, pasteles y puddings preparados con clara de huevo, leche desnatada, derivados de la leche desnatados, o aceites de oliva, girasol
- Bebidas con sabor a fruta, limonada.
- Restringir helados y postres congelados.

PICOTEO

- Se recomiendan:
 - +frutos secos (no fritos)
 - +frutas, zanahorias y zumos.
 - +pepinillos, olivas, cebolletas
 - +batidos y yogures líquidos desnatados.
- No tomar:
 - +productos de bollería, pastelería o repostería.
 - +patatas fritas o snacks (ganchitos...)
 - +azúcares o dulces