

GOBIERNO FEDERAL



SALUD

SEDENA

SEMAR

Guía de Referencia Rápida

Diagnóstico y Tratamiento de Pelagra en niños

GPC

Guía de Práctica Clínica

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: **IMSS-430-10**

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



DIF
SISTEMA NACIONAL
PARA EL DESARROLLO
E IGUALDAD DE LA MUJER



Vivir Mejor

GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

E 52 X. Deficiencia de niacina [pelagra]

GPC

Diagnóstico y Tratamiento de Pelagra en Niños ISBN en trámite

DEFINICIÓN

La pelagra es una enfermedad nutricional sistémica, producida deficiencia de vitamina B3 (niacina), que es un componente esencial de varias coenzimas. La pelagra es originada por el consumo de dietas con bajo contenido de niacina y / o triptófano, la niacina también se obtiene por producción endógena a partir de su precursor natural, el triptófano. La pelagra se produce cuando los niveles de niacina y triptófano son bajos o cuando la conversión del aminoácido esencial de la coenzima se ve comprometida, se asocia con frecuencia a la deficiencia de las otras vitaminas del complejo B, produce cambios en la piel, tracto gastrointestinal y sistema nervioso. Las manifestaciones características son: dermatitis, diarrea y demencia "las tres D" y puede conducir a la muerte conocida como la cuarta "D" por su inicial en inglés "death"

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Factores de riesgo:

La presencia de pelagra en niños se han asociado con las siguientes condiciones

- Deficiente ingesta de niacina y triptófano: asociados a pobreza, desnutrición y anorexia nerviosa.
- Compromiso en la absorción: estados de malabsorción intestinal y diarrea prolongada
- Alteración del metabolismo de la síntesis de niacina: Enfermedad de Hartnup que es una enfermedad autosómica recesiva con compromiso renal y transporte intestinal de aminoácidos.
- Dietas de moda: altas en leucina y bajas en triptófano, grupos que ingieren por largo tiempo sorgo.
- Terapia con isoniazida: reduce los niveles de piridoxina, la cual es una coenzima esencial para la conversión de triptófano en niacina.
- Tumores carcinoides: aumentan los niveles de serotonina y disminuyen los de niacina por competitividad.
- Medicamentos que interrumpen la síntesis de triptófano: 5-fluoracilo, pirazainamida, 6-mercaptopurina, hidantoína, ethionamida, fenobarbital, azatioprina y cloranfenicol.
- Multifactoriales: cirrosis hepática, diabetes mellitus, fiebre prolongada, e infección por VIH.

Signos y Síntomas

Los pacientes generalmente refieren:

- Debilidad muscular
- Parestesias
- Sensación de ardor en lesiones de la piel
- Cefalea
- Insomnio
- **Lesiones dérmicas en zonas expuestas al sol**, en orden de frecuencia: dorso de brazos, cuello “manos “guantes Collar de Casal”, de pelagra”, cara “Signo de mariposa”:
 - Inicialmente eritematosas y simétricas
 - Posteriormente hiperpigmentadas con hiperqueratosis
 - Adelgazamiento de la piel que evolucionan a descamación
 - Lesiones en escroto, periné y puntos de presión.
- **Diarrea**
 - Evacuaciones líquidas
 - Ocasionales
 - Con moco y sangre
- **Alteraciones neurológicas**
 - Demencia
 - Letargia
 - Apatía
 - Depresión
 - Ansiedad
 - Irritabilidad
 - Concentración mental deficiente
 - Sopor (poco frecuente)
 - Coma (poco frecuente)
- **Lesiones en mucosas orales**
 - Queilosis
 - Gingivitis
 - Estomatitis
 - Glositis
 - Aplanamiento de las papilas gustativas

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

El diagnóstico de pelagra es principalmente clínico, la determinación de niacina se usa solo para estudios de escrutinio con fines de investigación, la determinación es de alto costo y el tiempo en el que se tienen los resultados es mayor al tiempo en que se recupera el paciente después de la administración de niacina, en el IMSS no se realiza este estudio, en medio particular solo se mide el triptófano que es precursor de la niacina

La respuesta terapéutica a la niacina en un paciente con los síntomas y signos habituales de la pelagra, generalmente establece el diagnóstico

- Niveles séricos bajos de:
 - Niacina
 - Triptófano
 - NAD
 - NADP

pueden reflejar la deficiencia de niacina y confirmar el diagnóstico de Pelagra.

- Los niveles urinarios bajos de N-metilnicotinamida y piridona indican deficiencia de niacina y apoyan el diagnóstico de la pelagra.
- En muestras de orina de seis horas, los niveles de nicotinamida entre 0,2 y 0,5 mg se consideran bajos, y un nivel menor de 0,2 mg indica una carencia de niacina.
- La excreción urinaria combinada de N-metilnicotinamida y piridona menor de 1.5mg en 24 horas indica la deficiencia grave de niacina.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Cuando el cuadro clínico no está claro y no hay respuesta al tratamiento sustitutivo se debe hacer diagnóstico diferencial con las siguientes patologías:

- Desnutrición de cualquier tipo (marasmo-kwashiorkor)
- Dermatitis atópica
- Dermatitis de contacto
- Enfermedad de Crohn
- Dermatitis por drogas
- Lúpus eritematoso sistémico agudo
- Lúpus eritematoso discoide
- Pénfigo
- Porfiria cutánea tardía
- Dermatitis seborréica
- Colitis ulcerativa

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

Los pacientes con Pelagra habitualmente cursan con desnutrición y pueden presentar síntomas y/o signos de alarma, que indican descompensación y requieren atención especial e inmediata, en estos pacientes la primera conducta será tratar todas las condiciones patológicas que pongan en peligro la vida. Las más frecuentes son: choque, deshidratación, hiponatremia, hipoglucemia, acidosis metabólica, hipotermia e infecciones.

- El paciente debe recibir 50 mg de niacina (ácido nicotínico o nicotinamida) tres veces al día por vía oral (FAO)
- En el IMSS contamos con dos medicamentos que contienen niacina en conjunto con otras vitaminas, el cual se puede administrar vía oral o vía intravenosa (ver Cuadro IV)
- Es importante verificar que los productos comerciales contengan vitamina B3 (niacina, nicotinamida o ácido nicotínico)

- Se debe prescribir una preparación de complejo B o un producto basado en levadura, ya que el niño con Pelagra generalmente tiene carencia asociada de otras vitaminas del complejo B.
- La sedación por unos cuantos días es recomendable. Quienes tengan problemas mentales se benefician con cualquiera de los numerosos tranquilizantes, por ejemplo diacepam. El sedante se debe administrar por vía oral, pero si el paciente no colabora se pueden necesitar tranquilizantes más potentes por vía inyectable.
- La pelagra es en general una enfermedad muy gratificante de tratar. Los pacientes con alteraciones psiquiátricas se tornan normales y racionales, a los pocos días de tomar la nicotinamida. En pacientes con lesiones graves de la piel, boca inflamada y diarrea grave, se puede lograr una mejoría considerable en un período de 48 horas. La piel enrojecida y el dolor de la exposición a la luz solar también mejoran; el dolor en la boca disminuye y comer se vuelve un placer para el paciente; y lo más gratificante para él consiste en que la diarrea desaparece.
- Se recomienda foto protección y emolientes para las lesiones de la piel, en tanto se normalizan los niveles séricos de niacina.

TRATAMIENTO NUTRICIONAL

No existe un indicador biológico o un marcador bioquímico que por sí solo sirva para calibrar el estado nutricional en el niño.

La valoración nutricional en el niño se apoya en la historia clínica (anamnesis y exploración física), la antropometría y exploraciones complementarias

El especialista en nutrición debe realizar un interrogatorio dirigido a conocer los antecedentes personales, enfermedades agudas o crónicas y estado clínico actual, que afecten la alimentación del paciente.

El especialista analizará la ingesta de alimentos mediante una encuesta nutricional (Recuerdo de 24 horas, cuestionario de frecuencias, etc.).

Se debe realizar exploración física detallada, prestando especial atención a la presencia de signos carenciales específicos

El especialista en nutrición deberá obtener todas las medidas antropométricas del niño desde la primera visita, posteriormente en cada consulta.

El programa de alimentación que debe recibir un niño en quien se tiene la sospecha o confirmación de Pelagra dependerá de:

- El estado nutricional actual
- Las necesidades calóricas de acuerdo a la edad
- Deficiencia específica de algún nutriente

Se recomienda tener en cuenta lo siguiente al elaborar el programa de alimentación:

- Es importante una alimentación variada. Se debe desalentar la dependencia del maíz como único

alimento básico, y estimular también el consumo de otros cereales

- Aumentar el consumo de alimentos ricos en niacina como el cacahuate y ricos en triptófano como huevos, leche, carne magra y pescado.
- Las necesidades de niacina se ven afectadas por la cantidad de triptófano en la proteína que se consume, así como la dieta básica (por ej. si se trata de una dieta a base de maíz, o no). La FAO/OMS sugiere 6,6 mg por 1 000 kcal en la dieta.

La dieta debe contener por lo menos 10g diarios de buena proteína, si es posible, carne, pescado, leche o huevos a falta de estos indicar cacahuates, frijoles y otras legumbres, además de un adecuado contenido de energía de acuerdo a la edad del niño

Dietas altas en soya causan deficiencia niacina

En el Cuadro I se indica la ingesta diaria de niacina que se recomienda de acuerdo a la edad y sexo del niño

En los Cuadros II y III se encuentra el contenido de niacina y triptófano de algunos alimentos que se consumen en México

COMPLICACIONES

Las complicaciones que se presentan con más frecuencia en pacientes con Pelagra son:

- Infecciones en lesiones de piel.
- Pacientes que cursaron con glositis severa pueden sufrir disfagia.
- Los pacientes con diarrea pueden presentar mala absorción intestinal.
- Síntomas neuropsiquiátricos persistentes.
- Desnutrición y pelagra sin tratamiento pueden desencadenar la muerte

El tratamiento de las complicaciones será el específico para la entidad nosológica de que se trate

PRONÓSTICO

Con diagnóstico y tratamiento oportuno el pronóstico y la recuperación son buenos

CRITERIOS DE REFERENCIA

Una vez que se tiene la sospecha de que un niño presenta Pelagra se debe enviar al Especialista en Pediatría, ya que por lo general también presentan desnutrición con dos o más desviaciones estándar por abajo del peso corporal para la edad

ESCALAS

Cuadro I. Recomendaciones de ingesta de niacina

Ingesta Diaria Recomendada (RDA) de niacina			
Etapa de la vida	Edad	Los hombres (mg * / día)	Mujeres (mg / día)
Lactantes	0-6 meses	2 (AI)	2 (AI)
Lactantes	7-12 meses	4 (AI)	4 (AI)
Preescolares	1-3 años	6	6
Escolares	4-8 años	8	8
Escolares	9-13 años	12	12
Adolescentes	14-18 años	16	14
Adultos	19 años y más	16	14
Embarazo	todas las edades	--	18
La lactancia materna	todas las edades	--	17

Food and Nutrition Board, Institute of Medicine. 1998:123-149.

Cuadro II. Contenido de niacina de alimentos que se consumen en México

Alimentos	Niacina
Porciones de 100 gr. (peso neto)	Miligramos (mg)
Leches maternizadas	40.0
Café tostado	36.86
Nescafe	35
Salvado de trigo	20.76
Pasta de cacahuete sin grasa	19.53
All bran	18.57
Cacahuete crudo	16.44
Hígado asado	16
Protea	15
Cacahuete tostado	14.98
Morita	14.97
Chipotle	14.87
Piquín	14.5
Semilla de morita	13.52
Semilla de cascabel	11.8
Aguacle	11.40
Axayacatl	11.40
Semilla de pasilla	10.56
Semillas de chile	10.23
Semilla de guajillo	10.14
Vacuno y carne deshidratada.	9.8
Semilla de chipotle	9.36
Semilla de chile ancho	9.27
Sopa puré de papa	8.8
Hígado de vacuno	8.74
Pasilla	8.55
Huevos guisados	8.4
Pollo	8.1
Pollo c/ vísceras	8.1
Conejo	7.6
Preparaciones de tortillas de maíz	7.49
Semilla de mulato	7.46
Hongo pambazo	7.42
Vacuno y cerdo	7.2
Guajolote	7
Aves sin vísceras	6.93
Croquetas	6.92
Lisa	6.9
Filete guisado	6.75
Bacalao seco salado	6.6
Barbacoa, estofados y similares	6.54
Vegetal cabeza de negro	6.51
Chamberete	6.5
Hongo bola	6.34
Riñón de vacuno	6.10
Carne molida y guisada	5.89
Guisado de pavo	5.85
Charal seco	5.8
Carne desecada	5.71
Pato	5.7
Patos y gansos con v.	5.7
Ternera	5.7
Chicharrón	5.7
Cuete de res	5.67
Cebada entera	5.5
Hongo escobeta	5.37
Hongo tlaxilite	5.36
Mulato	5.28
Pata de res	5.2
Guisado de ave en general	5.19
Vacuno en general	5.14
Vacuno magro	5.14
Carne asada al natural	5.14
Falda	5.04
Corazón de vacuno	5

Fuente: Quintín OJ. Tablas de valores nutritivos para cálculos dietéticos. Editorial Méndez cervantes. México D.F. 1950: 5-33

Cuadro III. Contenido de triptófano de alimentos que se consumen en México

Alimentos	Miligramos de triptófano por gr de nitrógeno	Alimentos	Miligramos de triptófano por gr de nitrógeno
Hígado asado	619	Espinacas	101
Mezcla hiperproteica con leche semidescremada	614	Sopas caldosas de pastas	100
Guisado de ave en general	360	Nabo	98
Puchero sencillo	358	Leguminosas guisadas	96
Mezcla láctea de equilibrio normal	346	Clara de huevo crudo o deshidratado	95
Barbacoa estofado y similares	345	Café con leche y crema	95
Carne molida y guisada	333	Leche pasteurizada	95
Carnes guisadas	300	Gelatina compuesta	94.2
Croquetas con carne	300	Hígado de vacuno	94
Huevos duros	293	Riñones	92
Huevos escalfados	280	Ajonjolí	91
Albóndigas y similares	271	Leche de vaca fluida y en polvo	90
Carne frita con guarnición	262	Yema de huevo	90
Pescados guisados y mariscos	257	Cereales con leche	90
Huevos al plato	246	Avellana	88
Carne asada natural	243	Coliflor	87
Fruta con crema	235	Quesos añejos	87
Jamón cocido con vegetales	232	Levadura de torula	86
Huevos fritos con guarnición	231	Soya en grano y en harina	86
Huevos en general	231	Harina de cártamo	85
Carne frita natural	227	Caseína	84
Malva	224	Carne en general	83
Mezcla lacte maternizada con harina	224	Ternera	82
Leche con caseinato	219	Carne de borrego	81
Leche hiperproteínica	219	Carne de cerno	81
Mezcla láctea maternizada sin harina	216	Corazón de vacuno	81
Mezcla láctea semidescremada	216	Harina de semilla de girasol	79
Carnes pobres en colesterol	209	Budín de pan	79
Huevos con jamón	203	Caldo de vegetales con crema	79
Visceras guisadas	201	Visceras en general	78
Carne con huevo	198	Frijoles de la olla	78
Puré de pescado	197	Budín de leche	77
Pescado seco	190	Carne de pollo	76
Leche con soya	169	Espárragos	76
Ponche de leche	153	Café con leche con semidescremada	76
Lactoalbumina	143	Avena y harina de avena	75
Huevos con vegetales	137	Lengua fresca o ahumada	75
Huevos con frijoles	134	Harina de semilla de algodón	74
Atole de leche con yema		Café con leche	74
	128		
Caldo con caseinato	116	Carne de vacuno	73
Huevo frito	115	Cebada	73
Queso añejo	115	Frutas en general	72
Camote	109	Trigo entero	72
Jugo de naranja con clara	107	Vegetales	72
Leche con crema	106	Atole blanco con caseinato	72
Leche con miel	105	Atole con leche	72
Berro			
	103	Arroz blanco con leche semidescremada	71
Semillas de calabaza	103	Flan	71
Huevo entero, crudo o deshidratado	103	Harina de trigo	70
Leche humana	103	Sorgo	70
Salvado	103	Cajeta y similares	70

Fuente: Quintín OJ. Tablas de valores nutritivos para cálculos dietéticos. Editorial Méndez cervantes. México D.F. 1950: 5-33

Cuadro IV. Medicamentos indicados en el tratamiento de pelagra en niños

Clave	Principio Activo	Dosis recomendada	Presentación	Tiempo (período de uso)	Efectos adversos	Interacciones	Contraindicaciones
5383	Polivitaminas y minerales	la dosis la determinan las necesidades individuales del paciente	JARABE. Cada 5 ml contienen: Vitamina A 2 500 UI Vitamina D2 200 UI Vitamina E 15.0 mg Vitamina C 60.0 mg Tiamina 1.05 mg Riboflavina 1.2 mg Piridoxina 1.05 mg Cianocobalamina 4.5 µg Nicotinamida 13.5 mg Hierro elemental 10.0 mg Envase con 240 ml.	Variable	Náusea, vómito, cefalea.	El aceite de ricino y la colestiramina disminuyen la absorción de las vitaminas.	Hipersensibilidad a los componentes de la fórmula.
5385	Multivitaminas	la dosis la determinan las necesidades individuales del paciente	SOLUCION INYECTABLE (INFANTIL). Cada frasco ampula con liofilizado contiene: Retinol (vitamina A) 2000.0 UI Colecalciferol (vitamina D3) 200.0 UI Acetato de Tocoferol (vitamina E) 7.0 UI Nicotinamida 17.0 mg Riboflavina 1.4 mg Piridoxina 1.0 mg Ácido pantoténico 5.0 mg Tiamina 1.2 mg Ácido ascórbico 80.0 mg Biotina 0.02 mg Cianocobalamina 0.001 mg Ácido fólico 0.14 mg Vitamina K 0.2 mg Envase con 1,5 ó 10 frascos ámpulas y 1, 5 ó 10 ampolletas con 5 ml de diluyente.	Variable	Reacciones alérgicas, náusea, vómito.	Ninguna de importancia clínica.	Hipersensibilidad a cualquiera de los componentes de la fórmula. Precauciones: Insuficiencia renal, hepática
Sin clave	Niacinamida (nicotinamida)	No se encuentra en México presentación individual					

ALGORITMO

Diagnóstico y Tratamiento de Pelagra en Niños

