

SUPERVISION DE SALUD PARA PACIENTES CON SINDROME DE TURNER

Frias JL, Davenport ML. Health supervision for children with Turner syndrome. Pediatrics 2003 Mar; 111(3):692-702.[72 references]
National Guideline Clearinghouse.

RECOMENDACIONES PRINCIPALES

El cuidado medico de las niñas con síndrome de Turner requiere un asesoramiento continuo y revisiones periódicas de problemas específicos en edades apropiadas.
El pediatra la envía al médico genetista.

Supervisión del nacimiento al mes de edad:

1. *Toda paciente con sospecha de síndrome de Turner, deberá ser enviada al servicio de genética médica con las valoraciones y estudios que a continuación se enumeran:*
2. Examinar la cadera de la niña para descartar displasia. Repetir el examen varias veces durante la infancia temprana.
3. Efectuar potenciales evocados auditivos al nacimiento.
4. Valoración inicial por un cardiólogo pediatra. Esto incluye a las pacientes con resultados normales cardiacos en el ultrasonido prenatal, debido a que puede pasar desapercibida la presencia de aorta bicúspide o la coartación.
5. Medir presión arterial y pulsos periféricos durante cada examen físico. Es importante una comparación cuidadosa de la presión sistólica entre brazos y piernas.
6. Realizar ultrasonido renal. Si se encuentra alguna anomalía del tracto urinario, continuar la vigilancia de la función renal y las infecciones del mismo.
7. Informar a la familia que el linfedema puede persistir por meses o más y puede recurrir.
8. Comunicar y supervisar la posibilidad de problemas a la alimentación. Algunas niñas con síndrome de Turner tienen reflejo de succión y de deglución deficientes porque hay alteración en la función motora oral. (Maticen, Reilly, Skuse, 1992)
9. Solicitar consulta inicial con el endocrinólogo pediatra para abordar el inicio de la terapia hormonal para el crecimiento y el desarrollo de características sexuales secundarias.
10. Tomar en cuenta la profilaxis para endocarditis bacteriana subaguda si esta presente una anomalía cardiaca.

Supervisión del mes a 1 año de edad:

1. Vigilar el peso de la niña, tomando en cuenta que muchas de ellas con linfedema congénito pierden peso durante el primer mes de vida.
2. Revisar la presión sanguínea y pulsos periféricos durante cada examen físico.
3. Evaluación oftalmológica. Observar la presencia de estrabismo no alternante y referir al oftalmólogo en caso necesario.
4. En cada visita, revisar datos de otitis media serosa y evaluar la audición. (entre los 6 a 12 meses de edad y antes de los 4 meses si al nacer el estudio no fue realizado). Si se identifica pérdida auditiva se recomienda valorar el uso de auxiliar, que puede efectuarse desde los 3 meses de edad.
5. Si existen anomalías de las vías urinarias, se realizará un examen general de orina y cultivo cuando esté indicado por sospecha de infección. También se recomienda ultrasonografía si se presentan infecciones recurrentes o hipertensión arterial.
6. Tratamiento de la hipertensión y realizar una búsqueda cuidadosa de causas cardiovasculares o renales.
7. Informar a los padres respecto a los factores ambientales que podrían aumentar el riesgo de otitis media, como la alimentación con biberón, tabaquismo pasivo y el asistir a guardería. Si se presenta otitis media, instituir tratamiento. Discutir la opción de tubos de timpanostomía para la otitis media persistente y considerar la referencia al otorrinolaringólogo.

8. Referir a la lactante a programas de estimulación temprana si se retrasa el desarrollo neuromuscular.

Supervisión de la salud del año a los 5 años de edad:

1. Seguir el crecimiento de la niña y enviarla a evaluación al endocrinólogo pediatra si ocurre falla para crecer. Iniciar el registro en curvas de crecimiento específicas para síndrome de Turner a partir de los 2 años.
2. Evaluar el lenguaje y referir a la niña a la terapia cuando sea apropiado.
3. Revisar la presión sanguínea y los pulsos periféricos en cada examen físico.
4. Evaluar la audición y revisar si existe otitis media serosa en cada visita.
5. Revisar la dentición en busca de maloclusión.
6. Continuar con tamiz para función tiroidea con intervalos de 1 a 2 años.
7. Revisar anualmente datos de escoliosis. Con frecuencia se observa lordosis y xifosis.
8. Vigilar la presencia de problemas en el aprendizaje de las matemáticas, déficit de atención, hiperactividad, y dificultad en el desarrollo social. Referir a la niña para evaluación educacional.
9. Tratamiento de la hipertensión e investigar causas renales o cardiovasculares.
10. Tratamiento de la otitis media.
11. Informar a la familia sobre la importancia de optimizar la densidad ósea e insistir que la paciente debe recibir los requerimientos diarios de vitamina D y calcio a través de la dieta o suplementación.

Supervisión de 13 a 21 años o más:

1. Examinar la importancia cosmética de los nevi hiperpigmentados que a menudo se incrementan en la adolescencia. (Gate et al. 1993)
2. Revisar la presión sanguínea y pulsos periféricos.
3. Evaluar el perfil de lípidos, especialmente en aquellas que tienen una historia familiar positiva para padecimientos como diabetes mellitus o sobrepeso.
4. Evaluar la presencia de otitis serosa media e instituir tratamiento.
5. Recomendar a las pacientes la protección de sus oídos al realizar natación.
6. Vigilar la presencia de escoliosis y xifosis.
7. Referir al cardiólogo para una evaluación completa.
8. Continuar la vigilancia de la función tiroidea cada 1 a 2 años.
9. Evaluar el desarrollo de características sexuales secundarias. La tercera parte de las niñas con mosaicismos entran a la pubertad en forma espontánea. El incremento de LH y FSH ayuda a confirmar que la niña se encuentra fisiológicamente lista para iniciar la terapia estrogénica y la evidencia de la supresión de LH y FSH dentro del rango normal puede ayudar a determinar el mantenimiento adecuado de la dosis elegida.
10. Referir al endocrinólogo pediatra para evaluación de hormonas sexuales.
11. Si el linfedema aumenta por la terapia estrogénica, combinar terapia de drenaje linfático manual y ejercicio.
12. Continuar la vigilancia de actitud y función escolar.
13. Vigilar la adaptación social. Las niñas con síndrome de Turner tienden a ser socialmente inmaduras para su edad y necesitan ayuda en el desarrollo de independencia social e interacciones.
14. En la adolescencia, referir nuevamente a consejo genético (Terani et al., 1998).
15. Facilitar la transferencia de la adolescente al médico de adultos.

Además de las recomendaciones detalladas, esta guía sugiere que los médicos consulten las "Recomendaciones para el cuidado preventivo de la salud Pediátrica" (Pediatrics 2000;105;645).

BIBLIOGRAFIA

Frias JL, Davenport ML. Health supervision for children with Turner syndrome. *Pediatrics* 2003 Mar;111(3):692-702. [72 references]

- *Primary Authors:* Jaime L. Frías, MD; Marsha L. Davenport, MD
- *Committee on Genetics, 2002-2003:* Christopher Cunniff, MD, Chairperson; Joseph H. Hersh, MD; H. Eugene Hoyme, MD; Celia I. Kaye, MD, PhD; John B. Moeschler, MD; G. Bradley Schaefer, MD; Tracy L. Trotter, MD; Jaime L. Frías, MD (Past Committee Member)
- *Liaisons:* James W. Hanson, MD; Michele Lloyd-Puryear, MD, PhD; Cynthia A. Moore, MD, PhD; Lee P. Shulman, MD
- *Consultant:* David Danford, MD
- *Staff:* Paul Spire
- *Section on Endocrinology, 2002-2003:* Janet Silverstein, MD, Chairperson; Kenneth Copeland, MD; Inger L. Hansen, MD; Francine Kaufman, MD; Susan R. Rose, MD; Surendra Kumar Varma, MD; Marsha L. Davenport, MD, Section Member.