

MINISTERIO DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE  
SALUD DEL NIÑO-SAN BORJA

“Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres”  
“Año del Dialogo y la Reconciliación Nacional”



## RESOLUCIÓN DIRECTORAL

Lima,

12 JUN. 2018

VISTO:

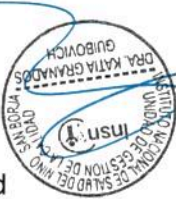
El Expediente N° 18-010073-001-INSN-SB, sobre la aprobación de la “Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Metabolismo del Calcio”, presentado por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada Pediatría y Sub Especialidades del Instituto Nacional de Salud del Niño- San Borja; y,

## CONSIDERANDO:

Que, los Artículos I y II del Título Preliminar de la Ley N° 26842, Ley General de Salud, establecen que la salud es condición indispensable del desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo, por lo que la protección de la salud es de interés público, siendo responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, el Segundo párrafo del Artículo 5° del Decreto Supremo N° 013-2006-SA, Reglamento de Establecimientos de Salud y Médicos de Apoyo, establece que los establecimientos de salud y servicios médicos de apoyo deben contar, en cada área, unidad o servicio, con manuales de procedimientos, guías de práctica clínica referidos a la atención de los pacientes, personal, suministros, mantenimiento, seguridad, y otros que sean necesarios, según sea el caso;

Que, el inciso s) del Artículo 37° del Decreto Supremo N° 013-2006-SA, Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, establece que al Director Médico le corresponde disponer la elaboración del Reglamento interno, de las guías de práctica clínica y de los manuales de procedimientos dispuestos en el Artículo 5° del presente Reglamento;



Que, mediante la Resolución Ministerial N° 302-2015/MINSA fue aprobada la Norma Técnica N° 117/DGSP-V.01 "Norma Técnica para la Elaboración y Uso de Guías de Práctica Clínica del Ministerio de Salud", la cual establece el marco normativo para la elaboración de las Guías de Práctica Clínica en el Sector Salud;

Que, conforme al inciso b) del numeral II.4.1. del Manual de Operaciones del Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja, aprobado mediante Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, modificado mediante la Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, establece que es función de la Unidad de Atención Integral Especializada el elaborar y proponer en coordinación con la instancia correspondiente, las políticas, normas, guías técnicas, en el campo de su especialidad, así como efectuar su aplicación, monitoreo y evaluación de su cumplimiento;

Que, mediante el Anexo 3 de la Ficha de Descripción de Procedimiento: "Elaboración. Aprobación y Cumplimiento de Adherencia de las Guías de Práctica Clínica y/o Guía de Procedimiento", del Manual de Procesos y Procedimientos de la Unidad de Gestión de la calidad, aprobado por Resolución Directoral N° 155/2015/INSN-SB/T, se establece la estructura de la Guía de Procedimiento;

Que, mediante la Nota Informativa N° 507-2018-SUAIEPSE-INSN-SB de fecha 19 de abril de 2018, el Jefe de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada Pediatría y Sub Especialidades, remite al Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Trastornos de Metabolismo de Calcio", elaborada por el servicio de Endocrinología para su aprobación, mediante la emisión del acto resolutorio;

Que, mediante la Nota Informativa N° 311-2018-UAIE-INSN-SB, de fecha 19 de abril de 2018, el Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada emite opinión favorable a la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Trastornos de Metabolismo de Calcio";

Que, mediante la Nota Informativa N° 00390-2018-UGC-INSN-SB de fecha 23 de abril de 2018, la Jefa de la Unidad de Gestión de la Calidad remite la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Trastornos de Metabolismo de Calcio" para su aprobación mediante la emisión de la resolución directoral, señalándose que cuenta con la opinión favorable de la Unidad de Atención Integral Especializada, la Sub Unidad de Atención Integral Especializada Pediatría y Sub Especialidades y la Unidad de Gestión de la Calidad;

Que, mediante el Memorando N° 348-2018-DG/INSNB, de fecha 30 de abril de 2018, la Directora General del Instituto Nacional de Salud del Niño - San Borja solicita disponer la elaboración de la Resolución Directoral de la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Trastornos de Metabolismo de Calcio de la Unidad de





Atención Integral Especializada Pediatría y Sub Especialidades, la cual cuenta con la opinión favorable de las áreas involucradas;

Con el visto bueno del Director Adjunto, del Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada, de la Jefa de Oficina de la Unidad de Gestión de la Calidad; y, de la Jefa de Oficina de la Unidad de Asesoría Jurídica;

Por estas consideraciones, y de conformidad con la Ley N° 26842, el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, la Resolución Ministerial N° 302-2015/MINSA; la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, modificada mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSSN-SB; y, con la Resolución Jefatural N° 340-2015/IGSS;

**SE RESUELVE:**


**ARTÍCULO 1°.- APROBAR** la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Trastornos de Metabolismo del Calcio", la misma que como anexo adjunto forma parte de la presente resolución.

**ARTÍCULO 2°.- ENCARGUESE** a la Sub Unidad de Atención Integral Especializada Pediatría y Sub Especialidades, la implementación de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Trastornos de Metabolismo del Calcio", aprobado con la presente resolución.

**ARTÍCULO 3° ENCARGUESE** a la Unidad de Gestión de la Calidad, la evaluación del cumplimiento de la presente Guía de Práctica Clínica.

**ARTÍCULO 4°.- DISPONER** que se realice la publicación de la presente Resolución en la Página Web de la Institución, conforme a las normas de Transparencia y Acceso a la Información Pública.

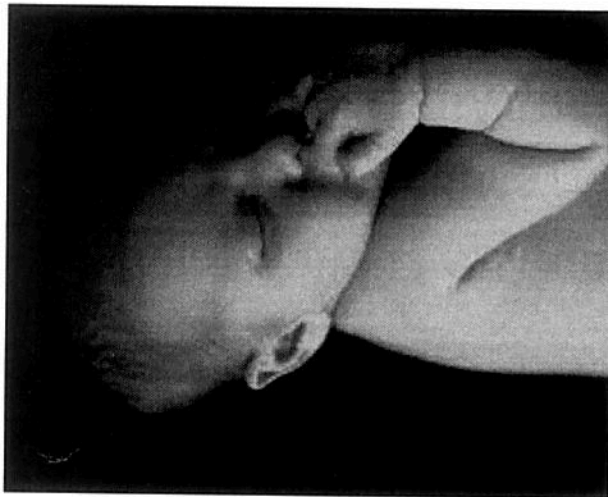
**REGÍSTRESE, COMUNÍQUESE Y PUBLÍQUESE**

  
Instituto Nacional de Salud del Niño  
San Borja  
Dra. Zulema Tomás Gonzales  
DIRECTORA GENERAL

EZTG/BSPB/dpm  
Distribución

- ( ) Dirección Adjunta
- ( ) Unidad de Atención Integral Especializada
- ( ) Unidad de Asesoría Jurídica
- ( ) Unidad de Gestión de la Calidad
- ( ) Unidad de Tecnologías de la Información
- ( ) Archivo

# GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE TRASTORNOS DE METABOLISMO DEL CALCIO Y SUB ESPECIALIDADES SUB UNIDAD DE ATENCIÓN INTEGRAL ESPECIALIZADA PEDIATRÍA Y SUB ESPECIALIDADES



Elaborado por:	Equipo técnico de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada Pediatría y Sub Especialidades.	Servicio de Endocrinología
Revisado por:	<ul style="list-style-type: none"><li>• Unidad de Atención Integral Especializada.</li><li>• Sub Unidad de Atención Integral Especializada y Sub Especialidades.</li><li>• Unidad de Gestión de la Calidad.</li></ul>	
Aprobado por:	Dra. Zulema Tomás González Directora de Instituto Especializada del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja	

**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Trastornos de Metabolismo del Calcio**

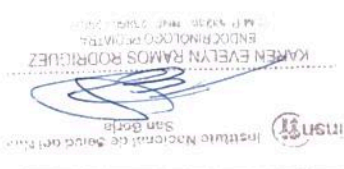
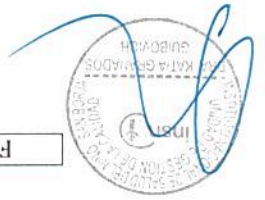
## ÍNDICE

I.-FINALIDAD.....	4
II.-OBJETIVO.....	4
III.-ÁMBITO DE APLICACIÓN.....	4
IV.-DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE TRASTORNOS DE METABOLISMO DEL CALCIO.....	4
4.1. NOMBRE Y CÓDIGO.....	4
V.- CONSIDERACIONES GENERALES.....	5
5.1. DEFINICIÓN.....	5
5.2. ETIOLOGÍA.....	5
5.3. FISIOPATOLOGÍA.....	7
5.4. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS.....	9
5.5. FACTORES DE RIESGO ASOCIADO.....	9
5.5.1. Medio ambiente.....	9
5.5.2. Estilos de vida.....	10
5.5.3. Factores hereditarios.....	11
VI.-CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS.....	11
6.1. CUADRO CLÍNICO.....	11
6.1.1. Signos y síntomas.....	11
6.1.2. Interacción cronológica.....	13
6.1.3. Gráficos, diagramas o fotografías.....	13
6.2. DIAGNÓSTICO.....	15
6.2.1. Criterios de diagnósticos.....	15
6.2.2. Diagnóstico diferencial.....	15
6.3. EXAMENES AUXILIARES.....	15
6.3.1. De Patología clínica.....	15
6.3.2. De imágenes.....	18
6.3.3. De exámenes especiales complementarios.....	18
6.4. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA.....	20
6.4.1. Medidas generales y preventivas.....	20





6.4.2. Terapéutica.....	20
6.4.3. Efectos adversos o colaterales del tratamiento.....	22
6.4.4. Signos de alarma.....	23
6.4.5. Criterios de Alta.....	23
6.4.6. Pronóstico.....	23
6.5. COMPLICACIONES.....	23
6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA.....	23
6.7. FLUXOGRAMA.....	23
VII.-ANEXOS.....	24
VIII.-Referencias Bibliográficas.....	26



## I. Finalidad

Establecer los parámetros para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes con trastornos de metabolismo del calcio que demandan atención especializada, contribuyendo como medio de referencia en el manejo integral del paciente con diagnóstico de trastornos de metabolismo del calcio a nivel nacional.

## II. Objetivo

- Lograr uniformidad de criterios diagnósticos y terapéuticos de los pacientes pediátricos con trastornos de metabolismo del calcio utilizando la mejor evidencia científica disponible.
- Contribuir al cumplimiento de los objetivos funcionales y estratégicos del INSN San Borja según la normatividad vigente del Ministerio de Salud.
- Disminuir la variabilidad de la práctica clínica, incidiendo en la utilización de recursos en el manejo de los pacientes.
- Desarrollar estándares de calidad asistencial.

## III. Ámbito de Aplicación

Se aplicará en los Servicios de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada Pediatría y Sub Especialidades y demás servicios que estén involucrados en el diagnóstico y tratamiento del paciente con trastornos de metabolismo del calcio del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja.

## IV. Diagnóstico de Trastornos de Metabolismo del calcio

### 4.1 NOMBRE Y CÓDIGO

- Hipocalcemia: P71
- Hipercalcemia: E03.0





PERÚ

Ministerio de Salud

Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja

## V. Consideraciones Generales

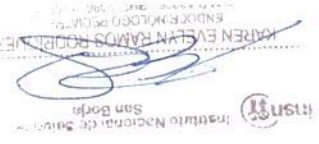
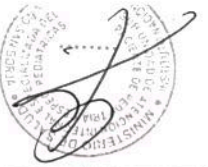
### 5.1 DEFINICIÓN

- A) Hipocalcemia:** La hipocalcemia es un trastorno metabólico caracterizado por:
- Calcio sérico total  $< 8$  mg/dl en recién nacidos a término (RNT) y pacientes pediátricos  $< 7$  mg/dl en RNPT (recién nacidos pretérmino) o Calcio iónico  $< 4$  mg/dl (1,10 mmol/L) en pacientes pediátricos.
- En la etapa neonatal suele ocurrir en los 3 primeros días de vida (hipocalcemia neonatal temprana) o entre los 4 y 28 días de vida (hipocalcemia neonatal tardía). (1,2)
- B) Hipercalcemia:** La hipercalcemia es un trastorno metabólico caracterizado por:
- Calcio total  $> 11$  mg/dl o Calcio iónico  $> 5$  mg/dl (1,25 mmol/L).
- Suele ser asintomática e identificarse casualmente. La hipercalcemia grave ( $> 14,0$  mg/dl) puede ser espectacular y representar amenaza para la vida, requiriendo atención de emergencia. (2)

### 5.2 ETIOLOGÍA:

#### A) Hipocalcemia:

1. Hipocalcemia de inicio precoz
  - Prematuridad
  - Hijos de madre diabética
  - Asfixia neonatal
2. Hipocalcemia de inicio tardío
  - Hipoparatiroidismo:
  - Idiopático transitorio.
  - Congénito
  - Pseudo hipoparatiroidismo
  - Déficit de magnesio:
  - Déficit de vitamina D
  - Déficit materno de vitamina D
  - Mala absorción
  - Uso materno de anticonvulsivos durante gestación
  - Insuficiencia renal
  - Nefrosis y alteración de circulación enterohepática.



Fecha: Abril 2018

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPSE-V.01

Página: 5

de 26



- Enfermedades hepatobiliares
- Raquitismo congénito
- Hipertrofia
- Hipoalbuminemia
- Alcalosis y tratamiento con bicarbonato
- Exanguinotransfusión con ácido-citrato-dextrosa que combina el Ca
- Perfusion de lípidos
- Furosemina
- Shock o sepsis
- Hipotiroidismo
- Perfusion rápida de albúmina
- Fototerapia

## B) Hipercalcemia:

1. Aumento de la resorción ósea:
  - Hipertiroidismo:
  - Congénito asociado a hipoparatiroidismo materno
  - Primario grave neonatal
  - Hipertiroidismo
  - Hipervitaminosis A
  - Hipofosfatemia
  - Hipofosfatasa
2. Aumento de la absorción intestinal de Ca:
  - Hipervitaminosis D
3. Disminución del aclaramiento renal de Ca:
  - Diuréticos tiazídicos.
  - Hipercalcemia hipocalciúrica familiar
4. Otras causas:
  - Hipercalcemia neonatal/infantil idiopática
  - Necrosis grasa subcutánea
  - Insuficiencia renal aguda
  - Insuficiencia suprarrenal aguda
  - Síndrome de pañal azul

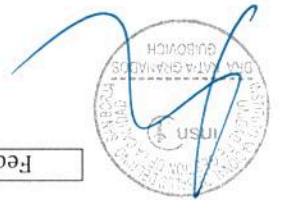
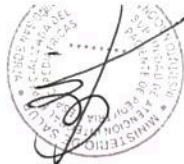


### 5.3 FISIOPATOLOGÍA

**A) Hipocalcemia:** La regulación de los niveles de calcio sérico depende de un complejo sistema metabólico en el que se hallan involucrados 3 hormonas: paratohormona (PTH), 1,25 dihidroxi-vitamina D (1, 25 Vit D) y calcitonina. (2)

La PTH es secretada por las células paratiroideas cuando los niveles de calcio iónico disminuyen. Provoca movilización de calcio y fosfato de hueso, aumenta la reabsorción tubular renal de calcio e induce fosfatasa, además de estimular la producción renal de 1,25 Vit D. La adquisición de la Vit D en el feto es vía placentaria y más adelante vía gastrointestinal y por la síntesis en la piel. El hígado sintetiza 25 Vit D y luego el riñón con este sustrato elabora 1,25 Vit D; la vitamina biológicamente activa. La 1,25 Vit D incrementa los niveles plasmáticos de calcio y fosfato aumentando la absorción intestinal y la movilización de calcio y fosfato del hueso. La calcitonina aparentemente cumple un papel importante en la regulación del calcio durante la vida fetal y el periodo neonatal y pediátrico. Secretada por las células C del tiroides inhibe la resorción ósea y produce un efecto hipocalcemiante. Durante el tercer trimestre del embarazo hay un transporte activo de calcio a través de la placenta produciéndose una hipercalcemia fetal fisiológica, que desencadena un hipoparatiroidismo transitorio en el recién nacido. Al momento del parto se interrumpe el flujo de calcio transplacentario y los niveles de calcio sérico disminuyen progresivamente durante las primeras 24 a 48 horas. Esto estimula la producción de PTH y permite recuperar lentamente la calcemia durante la primera semana de vida. (2,3)

**1. Hipocalcemia temprana:** Es una elevación patológica del descenso normal del calcio circulante que forma parte de la transición fisiológica al ambiente extrauterino. Se observa característicamente en: prematuros, asfixia, hijo de madre diabética y aquellos con importante retraso intrauterino. En prematuros se debe al descenso más pronunciado y más rápido que en los aquellos de término, siendo esta inversamente proporcional a la edad gestacional. En neonatos con asfixia es de etiología multifactorial y puede incluir insuficiencia renal, catabolismo tisular y acidosis. En los hijos de madre diabética suele ser similar a los prematuros, pero se mantiene varios días más. Pueden ser factores causales la hipomagnesemia materna y neonatal y la baja actividad biológica de la PTH fetal. Además, en aquellos macrosómicos la demanda de calcio es mayor lo cual contribuiría.



En los pequeños para le edad gestacional (PEG) son mecanismos similares a los anteriores además de hipocalcemia, hipoparatiroidismo, anomalías del metabolismo de Vit D e hiperfosfatemia. (3)

## 2. *Hipocalcemia tardía*: Depende de la causa que la provoca.

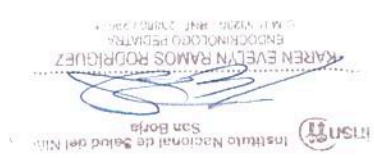
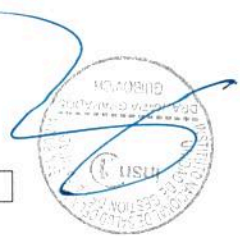
**B) Hipercalcemia**: La elevación del calcio sérico se debe a que los mecanismos homeostáticos del calcio provocan un aumento del flujo de calcio al intersticio, a saber:

**1. Aumento de la resorción ósea**: El hipoparatiroidismo materno con el consiguiente bajo aporte de calcio a través de la placenta provoca un hiperparatiroidismo congénito que se resuelve en forma espontánea en las primeras semanas de vida. Mientras que en el hiperparatiroidismo primario (asociado a un gen mutante recesivo) las paratiroides son refractarias a la regulación del calcio y la hipocalcemia es severa y prolongada. El hiperparatiroidismo estimula la resorción ósea al igual que la hipervitaminosis A, la depleción de fosfato estimula la producción de 1,25 Vit D la que aumenta la movilización de calcio y fosfato del hueso. La hipofosfatasa, una displasia esquelética recesiva, provoca severa desmineralización ósea. (3,4)

**2. Aumento de absorción intestinal de calcio**: Se ha observado en la intoxicación por Vit D, provocada por excesiva ingesta materna o sobre dosificación de Vit D en el prematuro que recibe fortificante de la leche materna.

**3. Disminución de la depuración renal de calcio**: El uso de diuréticos tiazídicos por su efecto hipocalciúrico puede producir hipercalcemia. La hipercalcemia hipocalciúrica familiar secundaria a una mutación genética provoca hiperplasia paratiroidea y alteraciones de los túbulos renales con hipocalciúria. (4,5)

**4. Mecanismos poco claros**: Hipercalcemia idiopática neonatal generalmente asociado al síndrome de Williams (Hipercalcemia, estenosis aórtica, facies de delfín, retraso psicomotor y del crecimiento). La causa no es clara, pero se ha postulado una sensibilidad aumentada a Vit D o un aumento de secreción de calcitonina. La necrosis de grasa subcutánea es una secuela de trauma obstétrico o asfíxia, la presencia de macrófagos en la lesión podría provocar síntesis de 1,25 Vit D in situ.







El síndrome del pañal azul es una alteración del transporte intestinal de triptófano que elimina un metabolito de triptófano de color azul (indicanuria), se desconoce la causa de cómo provoca hipercalcemia (5)

#### 5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

La incidencia actual de hipercalcemia en los niños es desconocida, aunque es mucho menos frecuente que en los adultos. Lo mismo ocurre con la hipocalcemia, ya que ambos constituyen trastornos metabólicos que tienen diversas causas.(5)

#### 5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

##### A) Hipocalcemia:

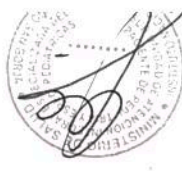
- Prematuridad
- Hijos de madre diabética
- Asfixia perinatal
- Neonatos con hipofunción transitoria de la glándula paratiroidea
- Ascenso brusco del pH tras tratamiento con bicarbonato
- Exanguinotransfusión con ácido-citrato-dextrosa que combina el calcio
- Inmadurez renal que no permite la excreción del fósforo
- Neonatos con insuficiente ingesta de calcio
- Raquitismo congénito debido a déficit de vitamina D3 materna.

##### B) Hipercalcemia:

- Hipercalcemia familiar
- Alteración de paratiroidea materna
- Hipervitaminosis materna
- Alteraciones nutricionales maternas
- Trauma obstétrico (necrosis grasa) endovenosa

##### 5.5.1 Medio Ambiente:

- El metabolito relacionado con los niveles de calcio en sangre y su homeostasis es la vitamina D.



- Sus fuentes incluyen el pescado graso, como el salmón, la caballa y las sardinas, el aceite de hígado de bacalao, el hígado y las vísceras (que, sin embargo, tienen un gran contenido en colesterol) y la yema de huevo (que tiene una cantidad variable de vitamina D). Cabe destacar que el método utilizado para cocinar los alimentos puede ejercer unos importantes efectos sobre su contenido en vitamina D. Por ejemplo, freír el pescado disminuye el contenido activo en vitamina D en cerca del 50%, mientras que asarlo no modifica el contenido en vitamina D del pescado. Por desgracia, los niños no suelen consumir las fuentes más naturales (no reforzadas) de vitamina D, por lo que el refuerzo de los alimentos con vitamina D se hace importante si existe una exposición solar inadecuada. (27)

## 5.5.2 Estilo de Vida:

Respecto a estilos de vida, al igual de la dieta rica en Vitamina D, es importante la exposición solar para tener niveles adecuados de esta vitamina, que permita un adecuado metabolismo del calcio.

### • Vestimenta:

Es importante la cantidad de piel expuesta al sol. La exposición de todo el cuerpo, frente a la de sólo la cara, los brazos y las manos, se asocia con notables diferencias de la síntesis de vitamina D. Por ejemplo, un lactante totalmente vestido sin gorra necesita una exposición solar cuádruple que la de un lactante en pañales para conseguir las concentraciones similares de 25(OH)-Vitamina D. Para que aumenten las concentraciones sanguíneas de vitamina D se debe exponer a los UVB al menos el 20% de la superficie corporal. La naturaleza del vestido es importante, de forma que la lana negra absorbe, y por ello evita la transmisión de la radiación UVB a la piel, con una eficacia doble que el algodón blanco. Además, la lana más tupida provoca una mayor atenuación de UVB. Aparte de la vestimenta, el calor de los meses veraniegos en determinadas partes del mundo lleva a evitar el sol y, por ello, a una exposición inadecuada a la luz solar (27)

### • Filtros solares:

Los filtros solares absorben la luz UVB y parte de la UVA e impide que lleguen a y penetren en la piel. Un filtro solar con factor de protección solar (FPS) 8 puede disminuir la capacidad sintética de vitamina D3 en un 95%, y con FPS 15 en un 98%.

En los adultos que se aplican correctamente un filtro solar (2 mg/cm<sup>2</sup>), la cantidad de vitamina D<sub>3</sub> producida disminuye en un 95%. Sin embargo, el efecto de los filtros solares sobre la producción de vitamina D también puede verse afectado por la geografía, con una adecuada producción de vitamina D pese a la aplicación de filtros solares en áreas de excesiva exposición a la luz solar. La exposición al sol de mediodía (entre las 10 de la mañana y las 3 de la tarde) durante diez a quince minutos en la primavera, el verano y el otoño se considera suficiente para conseguir una adecuada síntesis de vitamina D en los individuos de piel clara, ya que aporta cerca del 25% de la Vitamina D. Tras esta exposición se recomienda la aplicación de un filtro solar con FPS 15 para impedir los efectos nocivos de la excesiva exposición crónica a la luz del sol. (7)

### 5.5.3 Factores Hereditarios:

En el caso de la hipocalcemia se tiene conocimiento que por una resistencia a la acción de la acción de la PTH se produce un pseudohipoparatiroidismo, siendo esta una enfermedad hereditaria que se caracteriza por hipocalcemia, hiperfosfatemia y niveles elevados de PTH. Descrito por primera vez por Albright en un grupo de pacientes que además de las alteraciones mencionadas presentaban defectos esqueléticos. Consiste en un defecto de la unión de la PTH a su receptor y/o defecto en la proteína G del receptor que impide la transmisión de las señales intracelulares. Estos enfermos tienen estatura baja, cara redonda y anomalías esqueléticas (braquidactilia). Se han descrito varios subtipos, cada uno con sus propias características. (8)

## VI. Consideraciones Específicas

### 6.1 CUADRO CLÍNICO:

#### 6.1.1 Signos y síntomas:

##### A) Hipocalcemia:

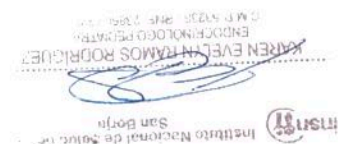
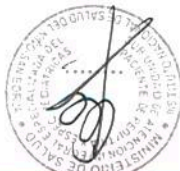
- Hipocalcemia temprana:
- Inespecífico, pueden presentarse apnea, tremores, irritabilidad.
- En los neonatos prematuros, usualmente es asintomática.



- Hipocalcemia tardía:
- Apnea
- Convulsiones
- Agitación
- Aumento del tono extensor
- Clonus
- Hiperrreflexia
- Estridor (laringoespasmo)
- Espasmo carpopedal
- Signo de Chvostek V.

#### B) Hipercalcemia:

- Hipercalcemia leve:
- Dificultad para la alimentación
- Falla de medro.
- Hipercalcemia grave:
- Hipotonía
- Encefalopatía (letargia, irritabilidad, convulsiones)
- Hipertensión
- Distres respiratorio
- Rechazo a la alimentación
- Vómito
- Estreñimiento
- Poliuria
- Hepatoesplenomegalia
- Anemia
- Calcificaciones extra esqueléticas
- Nefrocalcinosis (2,4,9)



## 6.1.2 Interacción cronológica:

En caso de situaciones agudas como hipocalcemia o hipercalcemia sintomáticas es importante el factor tiempo, mientras más temprano se descubra la alteración del calcio y se resuelva de manera oportuna, se tendrá menos repercusiones en la sintomatología clínica y evitará la presentación de convulsiones, con lo cual se disminuirá el riesgo de daño cerebral.

## 6.1.3 Gráficos:

### A) Etiología hipocalcemia:

- I. RECÉN NACIDO
  1. Hipocalcemia neonatal precoz:
    - Prematuridad y bajo peso
    - Asfixia
    - Hijos de madre diabética
    - Hipoparatiroidismo materno
  2. Hipocalcemia neonatal tardía (RN > 72 horas):
    - Déficit materno de vitamina D
    - Iatrogenia (administración de bicarbonato, fosfato o furosemida), transfusiones
    - Hipomagnesemia
    - Alcalosis crónica
- II. LACTANTE-NINO MAYOR
  1. Hipoparatiroidismo
    - 1.1. Síntesis o liberación disminuida de PTH:
      - Herencia autosómica dominante, recesiva o ligada X
      - Síndrome HDR o Barakat (asociado a sordera y displasia renal). Mutación gen GATA3
      - Síndrome de Digeorge (aplasia o hipoplasia paratiroidea asociada a defectos cardíacos, dismorfia facial, hipoplasia tímica, fisura palatina). Microdelección en el cromosoma 22q11.2
      - Síndrome HDR o Sanjad-Sakati (asociado a retraso mental, facies dismórfica y retardo de crecimiento. Poblaciones de origen árabe). Mutación gen TBCE
      - Síndrome de Kenny-Caffey (fenotipo menos marcado que HDR con osteosclerosis e infecciones bacterianas de repetición). Mutación gen TBCE
      - Enfermedades mitocondriales:
        - Síndrome de Kearns-Sayre (oftalmoplejía, degeneración pigmentaria retina y cardiomiopatía)
        - Síndrome MELAS (encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica y accidentes vasculares)
        - Síndrome de déficit de proteína mitocondrial trifuncional (defecto oxidación ácidos grasos, neuropatía periférica y retinopatía pigmentaria)
      - Autoinmunes:
        - Síndrome autoinmune poliglandular tipo 1 (APECED). Mutaciones gen AIRE. Asociado a insuficiencia suprarrenal y candidiasis crónica recurrente
      - Adquiridos:
        - Cirugía tiroidea o paratiroidea
        - Talasemia mayor (depósito férrico)
        - Enfermedad Wilson (depósito cúprico)
        - Infecciones (sepsis gramnegativas, síndrome shock tóxico, sida)
    - 1.2. Mutaciones del receptor-sensor del calcio (CaSR):
      - Hipoparatiroidismo autosómico dominante: aunque algunos pacientes inician la sintomatología clínica en el periodo neonatal, no es infrecuente que permanezcan asintomáticos con grados moderados de hipocalcemia, y que en situaciones de estrés, como en procesos febriles, manifiesten convulsiones y crisis de tetania, y que sean falsamente etiquetados de estar
    - 1.3. Resistencia a la acción de la PTH (pseudohipoparatiroidismo):
      - Tipo I: determinado por mutaciones del gen GNAS1 que codifica la subunidad alfa de la proteína G acoplada al receptor de la PTH. En esta forma, la síntesis de AMPc en respuesta a la PTH está disminuida.
      - Tipo IIa: herencia autosómica dominante. Está determinada por la incapacidad de activar la actividad adenilatoasa tras la unión de la PTH a su receptor. Presentan fenotipo característico de osteodistrofia hereditaria de Albright (OHA) caracterizado por facies redondeada, cuello corto, talla baja, obesidad, cuarto y quinto metacarpiños cortos, calcificaciones subcutáneas y retardo psicomotor. Puede estar presente resistencia a otras hormonas acopladas a proteínas G (TSH, LH, FSH, GnRH).
      - Pseudopseudohipoparatiroidismo: presentan fenotipo OHA. La calcemia es normal y no presentan resistencia del tubulio renal a la acción de la PTH.

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Trastornos de Metabolismo del Calcio

- Tipo IB: presentan hipocalcemia sin acompañarse de las anomalías fenotípicas de OHA. La resistencia está confinada exclusivamente al riñón. La herencia es autosómica dominante y se debe a micrordeleciones en el gen *STX16* que produce pérdida de metilación en el exón A/B del gen *GNA51*
- Tipo IC: hace referencia a un grupo de mutaciones que afectan a la unión de la proteína C al receptor de PTH, de tal manera que la actividad intraintersticial de subunidad  $\alpha$  es normal. Presentan fenotipo idéntico al IA.
- Tipo II: no presentan fenotipo de OHA. Respuesta de AMPc urinario normal o incluso elevado tras la administración de PTH. No es conocido el defecto molecular.
- 2. Hipovitaminosis D:
  - 2.1. Estados carenciales (raquitismo carencial): ingesta o absorción escasa de vitamina D o síntesis disminuida por exposición solar insuficiente
  - 2.2. Incremento del catabolismo hepático de la vitamina D o de sus metabolitos (anticonvulsivantes)
  - 2.3. Errores congénitos de la síntesis de los metabolitos de la vitamina D:
    - Raquitismo dependiente de vitamina D o tipo I. Determinado por mutaciones del gen 1-hidroxilasa *CYP27B1* que cataliza la síntesis de calcitriol, el metabolito activo de la vitamina D
    - Resistencia hereditaria a la vitamina D o tipo II. Mutaciones del gen codificador del receptor de la vitamina (típicamente presentan alopecia)
- 3. Hipomagnesemia
  - 4. Hiperfosforemia
  - 5. Miscelánea: pancreatitis, administración IV de líquidos que contienen citratos, diuréticos, enemas de fosfato, insuficiencia renal

## B) Etiología hipercalcemia:

1. RECÉN NACIDO
1. Hipocalcemia materna
  2. Disfunción paratiroidea:
    - Hiperparatiroidismo secundario
    - Hiperparatiroidismo neonatal severo (mutaciones inactivadoras en homocigosis del receptor-sensor del calcio)
  3. Trastornos relacionados con la vitamina D:
    - Hipercalcemia familiar hipocalciúrica (benigna)
    - Condiloplasia metastásica de Jansen (mutaciones receptor PTH)
  4. Miscelánea:
    - Hipercalcemia neonatal idiopática
    - Intoxicación vitamina D
    - Necrosis grasa subcutánea
1. LACTANTE-Niño MAYOR
1. Hiperparatiroidismo primario:
    - No familiar
    - Adenoma único
    - Adenomas múltiples
    - Hiperplasia paratiroidea esporádica
    - Carcinoma
    - Síndromes paraneoplásicos (tumores no paratiroideos secretores de PTH)
    - Familiar
    - Adenomatosis paratiroidea familiar quística
    - Neoplasias endocrinas múltiples (MEN) (autosómica dominante)
    - Tipo I (síndrome de Wermer)
    - Tipo IIa (síndrome de Sipple)
    - Mutaciones gen del receptor-sensor del calcio (autosómica dominante)
    - Hipercalcemia hipocalciúrica familiar (mutación heterocigota)
  2. Hiperparatiroidismo secundario:
    - Insuficiencia renal
    - Deficit de vitamina D
    - Defectos metabolismo vitamina D (raquitismos vitamínorresistentes)
    - Síndrome de malabsorción intestinal
    - Tubulopatías renales
    - Inmovilización prolongada
    - Fármacos: diuréticos, fenobarbital, hidantoínas
  3. Hipercalcemia con PTH normal:
    - Intoxicación vitamina D
    - Hipercalcemia tumoral
    - Necrosis grasa subcutánea
    - Enfermedades granulomatosas (tuberculosis, sarcoidosis)





## 6.2 DIAGNOSTICO:

### 6.2.1 CRITERIOS DE DIAGNOSTICO:

Algunas veces los trastornos del calcio son asintomáticos, mientras que otras veces causan sintomatología clínica, eso acompañado de los puntos de corte señalados previamente, nos dan los criterios diagnósticos.

Así tenemos:

#### A) Hipocalcemia:

La hipocalcemia es un trastorno metabólico caracterizado por: Calcio sérico total  $< 8$  mg/dl en recién nacidos a término (RNT) y pacientes pediátricos o  $< 7$  mg/dl en RNPT (recién nacidos pretérmino) o Calcio iónico  $< 4$  mg/dl (1,10 mmol/L) en pacientes pediátricos.

En la etapa neonatal suele ocurrir en los 3 primeros días de vida (hipocalcemia neonatal temprana) o entre los 4 y 28 días de vida (hipocalcemia neonatal tardía).

#### B) Hipercalcemia:

La hipercalcemia es un trastorno metabólico caracterizado por:

Ca total  $> 11$  mg/dl o Ca iónico  $> 5$  mg/dl (1,25 mmol/L).

Suele ser asintomática e identificarse casualmente.

La hipercalcemia grave ( $> 14,0$  mg/dl) puede ser espectacular y representar amenaza para la vida, requiriendo atención de emergencia (1,2)

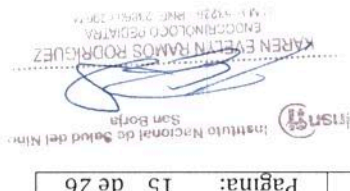
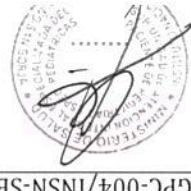
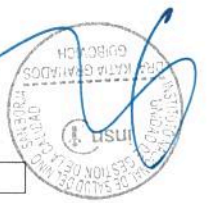
### 6.2.2 DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

- Sepsis
- Hipoglucemia
- Epilepsia
- Mioclonias

## 6.3 EXAMENES AUXILIARES:

### 6.3.1 De Patología Clínica:

**A) Hormonas calcitropas:** Son importantes de determinar en todo trastorno de metabolismo del calcio:



## 1. PTH plasmática:

El principal problema metodológico de la determinación de PTH en el suero humano es la heterogeneidad de formas circulantes y fragmentos de la hormona que varían en relación a su actividad biológica e inmuno reactividad (PTH intacta o nativa, fragmentos amino terminales, fragmentos carboxiterminales). Actualmente, la técnica más empleada para su dosificación es el de la PTH nativa o intacta utilizando un método inmunoradiométrico con doble anticuerpo.

Los valores normales de niños y adolescentes de edades comprendidas entre dos y 18 años son de 15-60 ng/L. (2,3)

## 2. Determinación de los metabolitos de la vitamina D:

- Los precursores de la vitamina D (colecalciferol, ergocalciferol y dihidrotaquistero) no poseen por sí mismas, y en dosis fisiológicas, actividad biológica.
- De forma similar, a sus formas principales circulantes de la hormona 25(OH)D<sub>2</sub> (ergocalciferol) y 25(OH)D<sub>3</sub> (colecalciferol), no se les conoce una actividad específica.
- Estas últimas moléculas y los metabolitos precursores de vitamina D se consideran las principales formas de almacenamiento y depósito de vitamina D en el organismo.

Estos compuestos precisan su conversión en metabolitos activos, y especialmente en 1,25(OH)<sub>2</sub>D, para ejercer sus efectos biológicos en los tejidos diana.

- En las regiones templadas del planeta, las concentraciones medias son de aproximadamente 30 ng/ml (rango 10-50 ng/ml), aunque deben tenerse en cuenta variaciones estacionales, con concentraciones más altas a final de verano y más bajas a final de invierno.
- Los valores inferiores a 15 ng/ml son indicativos de un estado deficitario de vitamina D.

- En niños normales, la concentración plasmática de 1,25(OH)<sub>2</sub>D está comprendida entre 25 y 85 pg/ml, con niveles más altos en el lactante y adolescente, reflejo del incremento de las necesidades de absorción intestinal de minerales en estas épocas de crecimiento rápido.
- La concentración plasmática de 1,25(OH)<sub>2</sub>D no varía en relación a la exposición solar. (2,3,4,7)



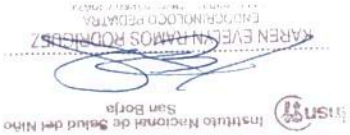
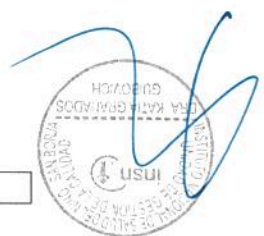
## B) Niveles de calcio, fósforo y magnesio en sangre y orina:

### 1. Hipocalcemia:

- Dosis de Calcio sérico - Pretermino > 1000 gr: 24 y 48 h de vida extrauterina.
- Pretermino < 1000 gr: 12, 24 y 48 h de vida extrauterina.
- Neonatos enfermos o en situación de estrés: 12, 24 y 48 h de vida extrauterina y después según indicación.
- Neonatos pretermino sanos > 1500 gr e hijos de madre diabética sanos que inician alimentación con leche materna el primer día no requieren monitorización ante la ausencia de signos o síntomas.
- Fósforo sérico: Si está elevado sugiere carga de fósforo, insuficiencia renal o un hipoparatiroidismo.
- Magnesio: > 0,8 mg/dl sugiere hipomagnesemia primaria.
- 1,25 (OH) 2 D3: Normal o incrementado puede coexistir con hipoparatiroidismo.
- Calcio urinario: > 4 mg/kg/día o cociente Ca/Cr > 0,2 es indicativo de hipercalcemia en pacientes con función renal normal, que se asocia a déficit de PTH. (2,3)

### 2. Hipercalcemia:

- Dosis de minerales en suero y orina (Ca, Ca iónico, Fósforo, cociente Ca/Cr en orina) deben sugerir un diagnóstico probable.
- Ca sérico elevado sugiere hipoparatiroidismo primario o, en prematuros de muy bajo peso al nacer, una depleción de fósforo.
- Un nivel bajo de fósforo indica depleción de fósforo, hiperparatiroidismo o hipercalcemia hipocalciúrica familiar.
- Un cociente Ca/Cr en orina sugiere hipercalcemia hipocalciúrica familiar.
- Los niveles séricos hormonales específicos (PTH inmunorreactiva, 25(OH) D, 1,25(OH) D3) confirmarán la impresión diagnóstica.
- Los niveles séricos de fosfatasa alcalina se incrementan con el aumento de la resorción ósea.
- Una actividad muy baja sugiere hipofosfatasa.
- En los pacientes en los que se sospeche la posibilidad de hipercalcemia de origen tumoral, se debe de determinar la proteína relacionada con la PTH (PTHrP). (2,9)





- En los pacientes portadores de mutaciones en el gen que codifica el receptor-sensor del calcio, las concentraciones plasmáticas de PTH son inapropiadamente normales para las concentraciones de calcemia, dato que nos permite diferenciar esta forma de hiperparatiroidismo de otras etiologías de hipercalcemia. (9)

### 6.3.2 De Imágenes:

#### 1. Hipocalcemia:

- Radiografía de tórax: Ausencia de sombra tímica sugiere síndrome 22q11 (secuencia de Di George). (12)

#### 2. Hipercalcemia:

- En la hipercalcemia secundaria a hiperparatiroidismo, los signos radiológicos más habituales son la presencia de erosiones subperiósticas en las falanges, quistes solitarios o múltiples en la osteítis fibrosa y reabsorción de la lámina dura de los alveolos dentarios. En la bóveda craneal son frecuentes los focos de rarefacción con aspecto granuloso (cráneo en "sal y pimienta"). Cuando la enfermedad está evolucionada puede observarse desmineralización ósea generalizada, fracturas patológicas y deformidades esqueléticas. (9)

- La ecografía cervical de alta resolución, la resonancia magnética, la tomografía computarizada y la gammagrafía con tecnecio 99m-sestamibi son técnicas que permiten la localización de las glándulas paratiroideas si se sospecha la existencia de hiperplasia o de un adenoma paratiroideo. Si estas metodologías no ponen de relieve la existencia de estas lesiones puede plantearse la práctica de cateterismo venoso de los vasos tiroideos y mediastínicos para la determinación de PTH y la práctica de angiografía digital. (3,9)

### 6.3.3 Exámenes especializados complementarios:

#### A) Hipocalcemia:

1. **Electrocardiografía:** En el caso de hipocalcemia de inicio tardía, el intervalo QT superior a 0,4 seg (sístole prolongada). (2)

## B) Hipercalcemia:

### 1. Estudio del gen del receptor-sensor del calcio (CaSR):

- En el caso de hipercalcemia el hiperparatiroidismo grave neonatal se debe a la herencia en homocigosis de dos alelos mutados del gen del receptor sensor del calcio situado en el cromosoma 3. Estas mutaciones son causa de la pérdida de función (inactivadoras) de estos receptores situados en la membrana de las células principales paratiroideas y de los túbulos renales y que en última instancia son responsables del ajuste minuto a minuto de la secreción de PTH a las concentraciones de la calcemia.

- Los recién nacidos portadores de formas homocigotas presentan las formas clínicas más severas, alcanzando concentraciones de calcio total potencialmente letales (14-20 mg/dl), y manifiestan un cuadro clínico caracterizado por hipotonía severa, desmineralización ósea y retraso de crecimiento. Por el contrario, el estado heterocigoto en estos loci determina un cuadro clínico de mejor pronóstico conocido como hipercalcemia hipocalciúrica familiar. Hasta la actualidad se han identificado 25 mutaciones, principalmente en el dominio de unión al calcio extracelular del receptor, que reduce su afinidad por el calcio. Debido al descenso del número y función de estos receptores, se eleva el punto de ajuste para la supresión por el calcio de la secreción de PTH. De esta forma, las concentraciones de calcio total (11-12 mg/dl) y de calcio ionizado son altas mientras que las concentraciones séricas de PTH suelen ser normales.

- En el túbulo renal, el descenso en el número y función de estos receptores produce hipocalciuria pero la capacidad de concentración urinaria se acerca a la normal. (2,9)

### 2. Estudio del gen MEN1 y del protooncogén RET:

- En los pacientes diagnosticados de hiperparatiroidismo primario y con riesgo de desarrollar neoplasia endocrina múltiple debe explorarse la existencia de hipertensión arterial, de feocromocitoma y de carcinoma medular de tiroides y efectuar estudio genético mutacional del gen MEN.
- El síndrome de neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (MEN-1) está causada por mutaciones en el gen MEN-1 y es una endocrinopatía que se caracteriza por la hiperplasia de las células paratiroideas y tumores de la hipófisis anterior (no funcionantes o secretores de prolactina, hormona de crecimiento o ACTH) y de las células insulares pancreáticas.



- El síndrome MEN-IIA está determinado por mutaciones en el proto-oncogén RFT y comprende el carcinoma medular de tiroides, la feocromocitoma y, ocasionalmente, el hiperparatiroidismo. Cada uno de estos síndromes MEN se hereda con carácter autosómico dominante. (9)

#### 6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA:

##### 6.4.1 Medidas Generales y Preventivas:

- Es necesario seguir algunas recomendaciones para mantener una adecuada salud ósea, así tenemos:
- El ejercicio físico al aire libre y dieta adecuada para la edad son la base de un desarrollo óseo adecuado.
  - Ingesta diaria de calcio de 800-1200 mg/día en niños y 1200-1500 en jóvenes, mejor con la dieta. En su defecto, con suplemento. Los vegetarianos tienen un riesgo considerable de déficit de calcio y proteico.
  - Disminuir el sodio, proteínas, fitatos y fibras, fósforo y bebidas carbonicas.
  - Disminuir la exposición al sol. Si es insuficiente, suplementar con vitamina D.
  - Recomendar la actividad física (de resistencia y saltos); pero desaconsejar la exhaustiva como el sedentarismo.
  - Controlar el comienzo y desarrollo puberales.
  - Controlar el peso (el mantenimiento de menstruación requiere una proporción grasa corporal del 22%)
  - Identificar y tratar las afecciones y tener en cuenta los fármacos que interfieren la adquisición de masa ósea. (2,3)

##### 6.4.2 Tratamiento:

##### A) Hipocalcemia:

##### 1. Medidas generales:

- Evitar infusión EV rápida de calcio, riesgo de bradicardia u otras disritmias. Utilizar bolos sólo en caso de crisis hipocalcémicas (convulsiones).
- Infusión por vena umbilical puede ocasionar necrosis hepática si catéter se encuentra en rama de la porta.





- Infusión por arteria umbilical puede ocasionar espasmos arteriales o necrosis intestinal.
- Soluciones de calcio son incompatibles con bicarbonato sódico ya que precipita.
- La extravasación de calcio a los tejidos subcutáneos puede ocasionar necrosis grave y calcificaciones subcutáneas.
- Se sugiere utilizar gluconato de Calcio al 10% EV (9 mg Ca elemental/ml). (2,3)

## 2. Hipocalcemia temprana:

- Suele ser asintomática y se resuelve espontáneamente al 3er día.
- Si el nivel de Calcio disminuye hasta 1,63 mmol/l o menos iniciar perfusión continua de Calcio. Se sugiere iniciar con 45 mg/kg/día (5 ml/kg/día de gluconato de Ca 10%).
- En recién nacidos con compromiso cardiovascular utilizar perfusión continua de Calcio, de preferencia por vía central.
- En los recién nacidos de muy bajo peso y aquellos con patología asociada (asfisia, sepsis, SDR severo) deben recibir calcio profiláctico con 45 mg/kg/día. (3)

## 3. Crisis hipocalcémicas con convulsiones, apnea o tetania:

- Ca sérico suele ser inferior 1,25 mmol/l.
- El tratamiento urgente consiste en 1-2 ml/kg de gluconato de Ca al 10% en perfusión EV durante 5 minutos.
- Monitorizar FC y lugar de perfusión.
- Repetir dosis a los 10 min si no hay respuesta.
- Después de dosis inicial, continuar con mantenimiento EV.
- Hipocalcemia sintomática insensible al tratamiento con Ca:
  - Puede deberse a hipomagnesemia ( $< 1,2 \text{ mg/dl}$ ). Corregir con 0,1-0,2 ml/kg con sulfato de Mg al 50% EV o IM. Puede repetirse cada 6 – 12 horas hasta corregir.
  - Mantener posteriormente con 100 mg o 0,2 ml/kg.

## 4. Síndromes hipocalcémicos específicos:

- Hipocalcemia asociada con hipofosfatemia:
- Hipocalcemia neonatal tardío se previene garantizando depósitos maternos adecuados de vitamina D y se evitan dietas ricas en fosfato del neonato.

- Reducir la carga oral de fosfato: LME o LM baja en fósforo.
- Aumenta cociente Ca/P hasta 4:1 suplementando Ca VO. Gradualmente se disminuirán estos por 2 – 4 semanas.
- En neonatos con hipoparatiroidismo se detecta hipocalcemia e hiperfosfatemia asociadas. Se utilizará dieta baja en fosfato con suplemento de Ca y vitamina D si se asocia este déficit.
- Alteraciones de Vitamina D - Vitamina D 5000 U/día VO. Deshabituarse gradualmente a medida que el déficit se resuelva. - Los defectos del metabolismo de vitamina D se tratan con dihidrotaquisterol y calcitriol. VIII. (2.4)

## B) Hipercalcemia:

### 1. De urgencia (síntomático o Ca sérico > 14 mg/dl):

- Expansión de volumen con SS isotónica: SSF 10-20 mg/kg durante 15-30 min (monitorizar glucosa sérica). Luego administrar 1 – 3 veces los líquidos de mantenimiento utilizando Dextrosa 5% con 40 – 60 mEq/l de NaCl y 20 mEq/l de KCl.
- Furosemina 1 mg/kg c/ 6 – 8 horas EV. Monitorizar K y Mg.
- Fosfato inorgánico en pacientes con hipofosfatemia. Usar de preferencia VO. Dosis inicial 3.0 – 5.0 mg/dl.
- Glucocorticoides son eficaces en hipervitaminosis A y D y la necrosis de la grasa subcutánea. Administrar metilprednisolona 2 mg/kg día o hidrocortisona 10 mg/kg/día. (9)

### 2. Otros tratamientos:

- Dieta baja en Ca y bajas en vitamina D son un tratamiento adyuvante eficaz para hipervitaminosis A o D, la necrosis de grasa subcutánea y síndrome de Williams.
- Calcitonina.
- Paratiroidectomía.

### 6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento:

- Es muy importante que los pacientes acudan periódicamente a control clínico y bioquímico. (2.3)



#### 6.4.4 Signos de alarma:

- Inasistencia a los controles.
- Deterioro neurológico o convulsiones.
- Signos o síntomas de descompensación por hipocalcemia o hipercalcemia. (3,8)

#### 6.4.5 Criterios de alta:

Cuando los niveles de calcio se encuentren en rangos de la normalidad.

#### 6.4.6 Pronóstico:

Depende de la etiología, si se trata de algo transitorio, el pronóstico en general es bueno.

#### 6.5 COMPLICACIONES:

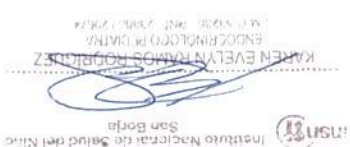
La falta de un tratamiento oportuno o la irregularidad del mismo llevan a un manejo inadecuado y dependiendo de la etiología a un compromiso transitorio o permanente.

#### 6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA:

**6.6.1 Criterios de Referencia:** Los pacientes con sospecha de trastornos de metabolismo del calcio deben ser referidos preferentemente a centros donde exista un especialista en endocrinología pediátrica y neonatología.

**6.6.2 Criterios de Contrareferencia:** Los pacientes pueden ser contra referidos al pediatra de su nivel de atención correspondiente recomendándose un control especializado trianual o bianual, dependiendo de la edad y de la accesibilidad.

#### 6.7 FLUXOGRAMA: Ver anexo 1



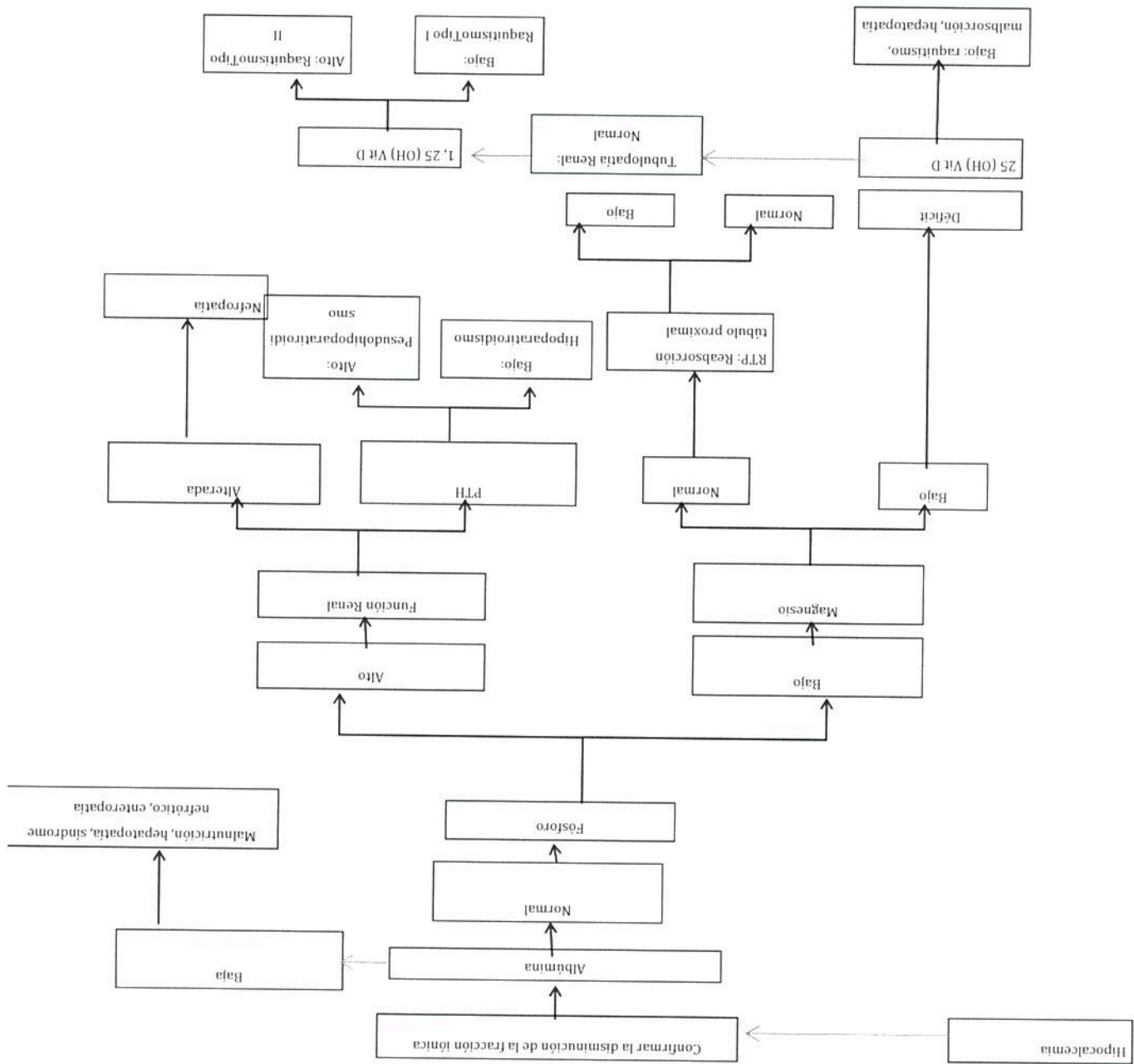


## VII. Anexos

### ANEXO 1

#### ALGORITMO DIAGNÓSTICO TRASTORNOS DE METABOLISMO DEL CALCIO:

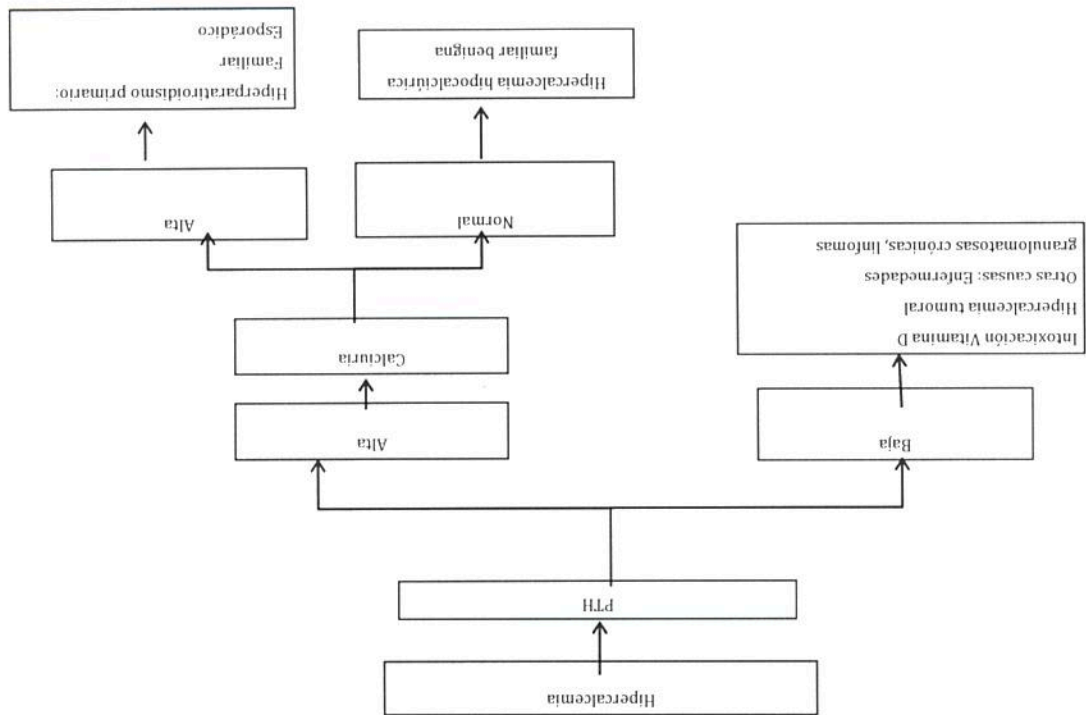
#### HIPOCALCEMIA



ANEXO 2

ALGORITMO DIAGNÓSTICO TRASTORNOS DE METABOLISMO DEL CALCIO:

HIPERCALCEMIA



## VIII. Bibliografía

1. Rubin LP. Trastornos del metabolismo del calcio y el fósforo. Tratado de Neonatología de Avery. 7ma ed. Editorial Elsevier 2001. 1189-1201.
2. Sociedad Española de Pediatría. Trastornos del metabolismo del calcio. 2010.
3. Yeste D, Carrascosa A. Patología del metabolismo del calcio. Protocolo diagnóstico y terapéutico en pediatría. 2011;1:177-92
4. Huttner KM. Trastornos del metabolismo del calcio y el magnesio. En: Cloherty J, Eichenwald E, Stark A. Manual de Cuidados Neonatales. 4ta ed. Editorial Masson 2005. 671- 681.
5. Narbona E. Contreras F, Perez R, et al. Metabolismo fosfocálcico en el periodo neonatal. Protocolos de Neonatología AEPED 2008.
6. Salinas R. Trastornos metabólicos frecuentes del recién nacido. En: Nazzer J, Ramirez R. Manual de Neonatología Universidad de Chile. Disponible en: <http://www.redclinica.cl>
7. Misra M, Pacaud D, Petryk A, Ferrez Collett-Solberg P, Kappy M. Deficiencia de vitamina D en los niños y su tratamiento: revisión del conocimiento y las recomendaciones actuales. Pediatrías (Ed Esp) 2008;66: 86-106.
8. Albalade M, Segura P, Rodríguez M. Trastornos del calcio, el fósforo y el magnesio. Nefrología al día 2012;7:0.
- Gussinyé M, Yeste D, Clemente M, Albisu M, Carrascosa A. Actitud ante una hipercalcemia. Revista Española de Pediatría 2010.