

DIAGNÓSTICO Y MANEJO
PEDIÁTRICO DEL SÍNDROME
DE FATIGA CRÓNICA-
ENCEFALOMIELITIS
MIÁLGICA



PREFACIO

La Encefalomiелitis Miálgica (EM), también conocida como síndrome de fatiga crónica (SFC) o EM / SFC, afecta a niños, adolescentes y adultos. Este manual ha sido escrito para proporcionar la información necesaria para comprender, diagnosticar y controlar los síntomas de EM / SFC en niños y adolescentes.

Alguna información en este manual se superpone con la información en un manual similar para adultos "Síndrome de fatiga crónica, encefalomiелitis miálgica, Manual para profesionales clínicos" que se publicó bajo los patrocinios de IACFS / ME y está disponible en www.iacfsme.org. Esta cartilla pediátrica fue desarrollada para cubrir los muchos aspectos únicos del diagnóstico y manejo del EM / SFC pediátrico. La literatura publicada sobre ME / SFC pediátrica es modesta.

Muchos estudios sobre EM / SFC solo han incluido adultos. Cuando ha sido útil, a veces hemos citado estudios en adultos y esto se explica en el texto. Donde faltan estudios publicados, nuestras recomendaciones se basan en la experiencia clínica de los médicos experimentados.

El texto fue desarrollado por consenso de los miembros del International Writing Group para Pediatric ME / CFS que han hecho todos los esfuerzos para garantizar que la información sea precisa y actualizada. Las declaraciones, opiniones y resultados de estudios publicados en este manual son los de los autores y los estudios citados. Las recomendaciones contenidas en cualquier parte de este manual no indican un curso exclusivo de tratamiento o curso de acción.

Nada de lo contenido en este manual debe servir como un sustituto para el criterio médico de un proveedor de tratamiento.

INTRUDUCCIÓN Y RESUMEN GENERAL

La encefalomiелitis miálgica pediátrica / síndrome de fatiga crónica (EM / SFC) es una enfermedad compleja caracterizada por una fatiga abrumadora y una pérdida sustancial de la función física y cognitiva. La etiología es incierta y no existe tratamiento curativo. El rasgo cardinal es una sensación de malestar (malestar general) y empeoramiento de los síntomas después de un esfuerzo físico o mental mínimo. Este empeoramiento post-esfuerzo puede persistir por horas, días o semanas, y no se alivia con el descanso o el sueño. Otros síntomas incluyen sueño no reparador o perturbado, deterioro cognitivo y una multitud de síntomas inmunes, neurológicos y autónomos. La intolerancia ortostática (OI) es una afección comórbida común.

Los cambios fisiopatológicos significativos encontrados en EM / SFC muestran que se trata de una enfermedad orgánica / física. Los síntomas psicológicos secundarios pueden estar presentes en algunos pacientes como ocurre en muchas otras enfermedades crónicas, pero no se ha demostrado que los factores psicológicos sean la causa.



NOMENCLATURA

La encefalomiелitis miálgica (ME) y el síndrome de fatiga crónica (SFC) fueron nombres dados a dos brotes bien documentados de una enfermedad clínicamente similar en Londres, Reino Unido en 1955 y en NV, EE. UU. En 1984. Se han publicado varias definiciones de casos diferentes pero superpuestas para ME y para CFS para ayudar en Diagnóstico de casos esporádicos. Los estudios de investigación tienden a usar el término SFC porque se escribió una definición de caso para este propósito (1). El nombre CFS ha sido criticado por trivializar la enfermedad (2), y puede confundirse con el término inespecífico fatiga crónica, que es un síntoma común en otras enfermedades. La Organización Mundial de la Salud me clasifica como una enfermedad del sistema nervioso central, G93.3 (3).

Los nombres menos comunes de la enfermedad incluyen el síndrome de disfunción inmune por fatiga crónica, la encefalopatía miálgica y el síndrome de disfunción neuroendocrina e inmune. En 2015, se sugirió un nuevo nombre, SEID y una nueva definición de caso (2). Actualmente se está discutiendo el nuevo nombre y la nueva definición de caso aún no se ha validado clínicamente. Esta publicación utilizará el acrónimo ME / CFS.

Los síntomas de EM / SFC a veces siguen una enfermedad aguda, como la influenza o la mononucleosis infecciosa (4). Si los síntomas se resuelven en 6 meses, el término síndrome de fatiga post-infecciosa se usa para describir la enfermedad. La encefalomiелitis miálgica / síndrome de fatiga crónica es globalmente endémica. La mayoría de los casos son esporádicos, pero se han producido brotes en racimos en todo el mundo. En varios brotes, la enfermedad ha sido prominente en los escolares (5, 6). En casos esporádicos, no se cree que la enfermedad se transmita por contacto casual. ME / CFS afecta a todas las edades, razas y grupos socioeconómicos. En la EM / SFC esporádica, se observan dos edades máximas de inicio, 11 a 19 años en pacientes jóvenes y 30 a 39 años en adultos (7).

Si bien los adolescentes son más propensos que los niños pequeños a tener EM / SFC, los niños que tienen 2 años de edad han desarrollado la enfermedad (5, 8). En los adolescentes, aproximadamente 3 a 4 veces más niñas que niños tienen EM / SFC. Hay menos datos sobre la proporción de sexos en los niños más pequeños. Las estimaciones de la prevalencia de EM / SFC pediátrica varían en diferentes estudios de 0.1 a 0.5% (9, 10). Los estudios de investigación han demostrado que el 84–91% de los pacientes adultos que satisfacen los criterios de diagnóstico para EM / SFC no han sido diagnosticados (11, 12). Somos conscientes de que se realizó un estudio similar en niños y adolescentes (13).

PRESENTACIÓN, CURSO DE LA ENFERMEDAD, PRONÓSTICO

La encefalomiелitis miálgica / síndrome de fatiga crónica puede comenzar de manera repentina, gradual o con un aumento abrupto de la intensidad y la frecuencia de los



síntomas crónicos más leves. Puede haber antecedentes de recaídas y remisiones leves de enfermedades prodrómicas menores durante los meses o años anteriores al inicio. Es frecuente la aparición aguda de fiebre y síntomas virales, y la aparición también puede estar marcada por síntomas ortostáticos graves. El EM / SFC puede seguir una enfermedad conocida, como la mononucleosis infecciosa (4). Un inicio gradual es más común en niños pequeños y puede ocurrir durante meses o años. Si bien todos los pacientes experimentan una pérdida sustancial de funcionamiento físico y cognitivo, existe un amplio espectro de gravedad. Los jóvenes levemente afectados podrían asistir a la escuela a tiempo completo o parcial, pero podrían tener que limitar el deporte y las actividades después de la escuela y tener ausencias escolares frecuentes. Se ha encontrado que la EM / SFC es la causa más común de ausencias a largo plazo en la escuela (9, 13–16). Los jóvenes más gravemente afectados pueden ser dependientes de una silla de ruedas, confinados en la casa o en cama. Los más discapacitados pueden incluso tener dificultades para participar en las sesiones de tutoría en el hogar.

En personas jóvenes con EM / SFC, la calidad de vida autoinformada en general es a menudo más baja que en otras enfermedades como la diabetes, la epilepsia y la fibrosis quística (17, 18). Los síntomas a menudo fluctúan significativamente durante el día y de día a día.

Comúnmente, los pacientes tardan en moverse al despertar, con una función algo mejor al final del día. La capacidad reducida para funcionar después de la actividad (física, cognitiva, emocional, estrés ortostático o presión académica), a menudo denominada "caída" por los pacientes, con recuperación prolongada es una característica. En las niñas, los síntomas de EM / SFC a menudo son peores en el periodo menstrual o justo antes. El nivel impredecible de la función del día a día puede interferir con la planificación anticipada de la asistencia a la escuela, salidas sociales u obligaciones familiares.

El curso de EM / SFC es muy impredecible, pero a menudo debe medirse en años, no en semanas o meses. Las remisiones y las recaídas son comunes. Las recaídas pueden ser causadas por un esfuerzo excesivo, enfermedades infecciosas o por no recuperarse de un "choque" (ver más arriba). La mejoría dramática a veces ocurre en los primeros 4 años, pero la mejoría lenta con el tiempo es más probable.

En general, se acepta que los jóvenes con EM / SFC tienen un pronóstico más favorable que los adultos. Se han realizado pocos estudios con suficiente cantidad y duración de seguimiento para tener confianza en los hallazgos, pero no se ha demostrado que factores como la gravedad de los síntomas o la edad de inicio sean factores predictivos confiables de resultados a largo plazo. En un estudio de seguimiento de casi 700 jóvenes, la duración promedio de la enfermedad de quienes informaron haberse "recuperado" fue de 4 a 5 años, con un rango de 1 a 15 años. A los 5 años, el 60% informó sobre la recuperación y, a los 12 años, el 88% informó sobre la recuperación. De los que reportaron recuperación, alrededor de un tercio admitió que modificaron sus actividades para seguir sintiéndose bien (19). Varios otros estudios encontraron que, aunque muchos pacientes mejoraron, 20–48% no mostraron mejoría o en realidad tuvieron peor fatiga y deterioro físico en los tiempos de seguimiento que oscilaron entre 2 y 13 años (20–22).



Incluso entre aquellos que reportan haberse recuperado completamente, muchos describen síntomas persistentes que no son reportados por individuos sanos (20).

Los comentarios de los jóvenes indicaron que un importante factor determinante de su funcionamiento como adultos fue el esfuerzo realizado para permitirles seguir participando en la educación. Esto podría haber seguido caminos relativamente poco convencionales, pero les permitió mantenerse conectados socialmente y sentir que fueron capaces de lograr sus aspiraciones total o parcialmente. De este grupo, más del 95% estudiaban o trabajaban a tiempo parcial o completo (23).

DIAGNÓSTICO

Actualmente no se dispone de una prueba de laboratorio válida y confiable que confirme el diagnóstico. El diagnóstico de EM / SFC es puramente clínico y se basa en la historia y la exclusión de otras enfermedades fatigantes mediante exámenes físicos y pruebas médicas. Los análisis de sangre de rutina suelen ser normales. Si no se reconoce el patrón típico de síntomas, el diagnóstico se pasará por alto. El diagnóstico depende de que los síntomas del paciente cumplan con los criterios de una de varias definiciones de casos superpuestas (1, 2, 24-27).

La mayoría de las definiciones de casos se desarrollaron para adultos y pueden excluir a algunos jóvenes con EM / SFC. Algunas definiciones de casos también son bastante complejas de usar en la atención primaria y otras no requieren que esté presente el síntoma cardinal de exacerbación post-esfuerzo de los síntomas. Recomendamos los criterios de diagnóstico que se muestran en la sección "Diagnóstico clínico". Función del profesional de la salud en el diagnóstico y manejo Las personas jóvenes que parecen tener EM / SFC deben ser evaluadas por un médico. Se necesita un historial completo, un examen físico completo y pruebas de laboratorio apropiadas para hacer el diagnóstico y excluir otras enfermedades fatigantes.

Las enfermedades comórbidas son comunes y requieren un tratamiento adecuado (consulte Condiciones médicas comórbidas). Posteriormente, se encuentra que algunos pacientes con un diagnóstico inicial de EM / SFC tienen una enfermedad tratable diferente. Establecer un diagnóstico con frecuencia proporciona mucho alivio al paciente y a los padres.

El diagnóstico temprano de EM / SFC puede disminuir el impacto de la enfermedad a través del apoyo e intervención oportunos. El consejo inequívoco para evitar cuidadosamente el esfuerzo excesivo puede ayudar tanto a evitar el deterioro como a facilitar la mejora.

Dado que no existe medicación o intervención que pueda curar la EM / SFC, la atención clínica se enfoca en controlar los síntomas y mejorar la función. Un plan de manejo puede incluir:



- Educar al paciente, a los padres, a la familia y a la escuela sobre la enfermedad (por ejemplo, utilizando folletos, vea los Apéndices C – E).
- Orientación para determinar el equilibrio óptimo de descanso y actividad para ayudar a prevenir el empeoramiento de los síntomas post-esfuerzo.
- Asesoramiento en alimentación, interacciones sociales, y educación.
- El tratamiento de los síntomas con intervenciones no farmacológicas y / o medicamentos.
- Evaluación periódica del progreso y vigilancia de la emergencia de otras enfermedades.

La cronicidad de EM / SFC significa la necesidad de una gestión continua y una reevaluación periódica. El monitoreo regular puede ayudar al paciente joven y descubrir un cambio de síntomas o la aparición de una nueva enfermedad.

A los pacientes jóvenes se les puede ir bien cuando se los trata en un entorno de atención primaria, pero dada la complejidad de esta enfermedad, a menudo se necesita la derivación adecuada a otros profesionales de la salud (preferiblemente aquellos familiarizados con EM / SFC).

El profesional de la salud tiene un papel importante para ayudar a asegurar que el paciente joven reciba la educación más adecuada al educar al personal escolar del joven sobre el efecto de la enfermedad en el rendimiento escolar y al proporcionar la documentación adecuada a las autoridades educativas.

ETIOLOGÍA Y PATOFISIOLOGÍA

La etiología subyacente de EM / SFC no ha sido establecida. Los cambios patofisiológicos bien documentados demuestran que el EM / SFC es una enfermedad física multisistémica, no un trastorno psicológico. La gran variedad de hallazgos fisiopatológicos ha llevado a múltiples hipótesis para su etiología. Estos incluyen: agentes infecciosos, disfunción inmune, trastornos autoinmunes, anomalías circulatorias, trastornos neuroendocrinos, trastornos metabólicos, disfunción cerebral, toxinas, susceptibilidad genética, expresión génica anormal o una combinación de cualquiera de estos mecanismos.

Factores etiológicos

Existe evidencia de que varios factores predisponentes y precipitantes pueden contribuir a la enfermedad, pero la evidencia de factores perpetuos es limitada.

Factores predisponentes



Ser mujer es un factor predisponente en adolescentes post puberales. La prevalencia de EM / SFC es 3 a 4 veces mayor en niñas adolescentes que en niños (9, 28). Hay menos información sobre la proporción de sexos en los niños más pequeños.

Los factores genéticos pueden producir una susceptibilidad a la enfermedad en algunas familias. Los estudios han demostrado que en aproximadamente el 20% de los pacientes, la EM / SFC afecta a más de un miembro de la familia y en el 90% de ellos, los familiares afectados estaban relacionados genéticamente (29).

Se encontró que la prevalencia de EM / SFC era del 5,1% en los hijos de madres con EM / SFC (29). Otro estudio mostró un riesgo relativo en exceso de desarrollar EM / SFC en familiares de primer (2.7), segundo (2.3) y tercer grado (1.9) (30).

Los estudios de gemelos han demostrado que la tasa de concordancia para una enfermedad similar a EM / SFC fue del 55% en gemelos monocigóticos y del 19% en gemelos dicigóticos (31). Aproximadamente el 60% de los adolescentes con EM / SFC tienen hiper movilidad articular, en comparación con aproximadamente el 20% de los adolescentes sanos (32). El mecanismo por el cual esto cambia el riesgo de enfermedad no se comprende.

Factores precipitantes

Los casos esporádicos de EM / SFC pueden ser precedidos (desencadenados) por: una infección viral, bacteriana o parasitaria, una inmunización, un trauma físico o emocional significativo, un esfuerzo excesivo (sobreentrenamiento), la privación crónica del sueño, la exposición a una toxina o una Reacción adversa atípica a un medicamento. En algunos pacientes no se puede identificar ningún factor precipitante.

Factores de perpetuación

Es difícil determinar los factores que perpetúan la enfermedad, aunque se ha sugerido que los factores que agravan la enfermedad también pueden contribuir a su persistencia. Pocos estudios han investigado este tema. Los factores agravantes incluyen: falla en el diagnóstico de la enfermedad rápidamente, lo que resulta en un mal manejo en las primeras etapas de la enfermedad, esfuerzo excesivo que resulta en "choques", estrés, sueño inadecuado y condiciones de comorbilidad, como la OI.

BASES FISIOPATOLÓGICAS PARA LOS SÍNTOMAS

A pesar de la gran variabilidad en los factores precipitantes y en los hallazgos fisiopatológicos, parece haber algunos mecanismos subyacentes comunes detrás de los síntomas más prevalentes.

Infección

Aunque los casos esporádicos son más comunes, el EM / SFC también puede ocurrir en brotes de racimo, lo que sugiere un papel etiológico importante para los patógenos



microbianos. Esta suposición se apoya en el patrón común de un inicio abrupto en asociación con síntomas similares a la gripe en muchos casos esporádicos.

En ausencia de evidencia de replicación persistente de un agente infeccioso, el principal debate científico actualmente se centra en si hay una infección persistente activa oculta o si se han eliminado los agentes infecciosos, pero han provocado síntomas crónicos debido a una respuesta inmunológica inadecuada del huésped.

El ME / CFS pediátrico a veces sigue una infección aguda, incluido el virus Epstein-Barr (EBV) más prominente. Después de la mononucleosis infecciosa monospot positiva, el 13%, el 7% y el 4% de los adolescentes cumplieron los criterios de EM / SFC a los 6, 12 y 24 meses después de la infección, respectivamente (4).

Al igual que en los adultos, el factor más importante asociado con el desarrollo de EM / SFC fue la gravedad de la enfermedad inicial, según lo reflejado por el número de días pasados en cama con síntomas agudos (33).

Se han encontrado varios otros agentes infecciosos ubicuos o sus anticuerpos en pacientes con EM / SFC y su presencia puede influir en la gravedad de los síntomas. Aunque se han identificado casos individuales de EM / SFC en asociación con *B. burgdorferi*, citomegalovirus, herpesvirus humano 6, virus Cocksackie, enterovirus, adenovirus o parvovirus B19. Un gran estudio pediátrico noruego no identificó un papel etiológico prominente para ninguno de estos organismos (34).

Algunos estudios en pacientes adultos con EM / SFC reportan que se benefician del tratamiento antiviral, lo que sugiere una fisiopatología viral, pero otros estudios no han confirmado la eficacia del tratamiento antiviral (35–37). No tenemos conocimiento de estudios de agentes antivirales en pacientes jóvenes.

Disfunción inmune

Otra teoría prominente es que los síntomas de EM / SFC pueden ser una consecuencia de una respuesta inmunológica prolongada del huésped a la infección. Se ha realizado un número limitado de estudios inmunológicos en pacientes pediátricos. Los estudios en adultos muestran cambios en el sistema inmunológico que a menudo son inconsistentes y tienden a aumentar y disminuir con el tiempo (38).

Las respuestas inmunitarias más consistentes son: activación inmunitaria, inmunidad celular mediada defectuosa, disminución de la actividad citotóxica de las células asesinas naturales (NK) que se correlaciona con la gravedad de la enfermedad (39, 40) y el hallazgo ocasional de niveles bajos de autoanticuerpos, incluido el factor reumatoide, anticuerpos anti-tiroides, anti-gliadina, anticuerpos anti-músculo liso y aglutininas frías en algunos pacientes. Estas respuestas inmunes no son exclusivas de ME / CFS.

En los pacientes pediátricos, la evidencia de una función deficiente de las células NK es menos sólida que en los adultos (41), pero se han realizado pocos estudios. Los estudios



individuales informaron anergia cutánea (42), mayor prevalencia de autoanticuerpos (41), una respuesta beneficiosa a la inmunoglobulina intravenosa (IGIV) (42), mayores tasas de apoptosis en los glóbulos blancos periféricos (43) e inhibidores anormales de las células T o respuestas proliferativas a los estímulos (44).

Aunque un estudio pequeño mostró elevaciones o reducciones en algunas poblaciones de citoquinas (45), una investigación más amplia no encontró evidencia de anomalías de citoquinas (46). Se ha dedicado muy poca investigación sobre si las alergias, la intolerancia a los alimentos o la activación de mastocitos desempeñan un papel contribuyente en la fisiopatología de los síntomas de EM / SFC. Un pequeño ensayo aleatorizado en adultos demostró una mejoría en los síntomas de EM / SFC después del agotamiento de células B mediado por rituximab (47), pero no se han realizado estudios pediátricos.

ANORMALIDADES CIRCULATORIAS

La sensación de mareo es muy común en EM / SFC pediátrica, y una postura erguida prolongada puede agravar otros síntomas, como fatiga, dolor de cabeza, náuseas y disfunción cognitiva (48–50). Los estudios controlados han demostrado una mayor prevalencia de síndrome de taquicardia postural (POTS) y neuronal mediada hipotensión (NMH) en pacientes pediátricos con EM / SFC (49, 51-55). Se necesita más trabajo para definir las causas de NMH y POTS. Ambos pueden seguir enfermedades infecciosas, y pueden ser secundarios a fenómenos autoinmunes.

Otras anomalías circulatorias en el EM / SFC pediátrico incluyen una recuperación tardía de la oxigenación cerebral después de un breve período de reposo en comparación con los controles sanos (54) y la demostración de que los problemas cognitivos se ven agravados por el estrés ortostático (50, 56). También se ha encontrado un bajo volumen de sangre en algunos pacientes adultos con EM / SFC (57–60). El inicio de los tratamientos dirigidos a la OI a veces puede aliviar los síntomas de EM / SFC en pacientes pediátricos y adultos (consulte Intolerancia ortostática).

Anormalidades neuroendocrinas La similitud en los síntomas entre EM / SFC y la insuficiencia suprarrenal ha llevado a la investigación de la función anormal del eje hipotálamo-hipófisis y adrenal en adultos y adolescentes.

Varios (aunque no todos) los estudios pediátricos de EM / SFC han identificado niveles de cortisol y de cortisol en orina estadísticamente más bajos: valores de creatinina en pacientes con EM / SFC en comparación con controles sanos (34, 44, 61-63). Sin embargo, los valores de cortisol en aquellos con EM / SFC todavía se encuentran dentro del rango normal, lo que genera dudas sobre la relevancia clínica de estos hallazgos.

El tratamiento de la EM / SFC con cortisol suplementario aporta solo beneficios clínicos modestos, y en estudios en adultos se asocia con el desarrollo de una insuficiencia suprarrenal potencialmente mortal (64).



Anomalías en la imagen cerebral

La alta prevalencia de disfunción cognitiva ha centrado la atención en la hipótesis de que las anomalías en el sistema nervioso central son importantes en la fisiopatología de la EM / SFC. Usando varias técnicas de imágenes cerebrales, algunos estudios pequeños en adultos han mostrado una variedad de diferencias entre los pacientes con EM / SFC y los controles, que incluyen un aumento de la activación de microglia o astrocitos (65), pérdida de volumen en materia blanca y gris (66, 67), reducciones en flujo sanguíneo cerebral absoluto (68) y aumento de lactato ventricular (69, 70).

Tanto los estudios pediátricos como los de adultos han demostrado que los pacientes activan una distribución más amplia de recursos neuronales para realizar una tarea cognitiva específica (71–73). La mejora del flujo sanguíneo cerebral mejora el rendimiento cognitivo en las personas con EM / SFC (74).

Anormalidades metabólicas

El agotamiento profundo y el empeoramiento de los síntomas después del esfuerzo son características del EM / SFC. Los estudios en adultos han demostrado un consumo deficiente de oxígeno durante el ejercicio y la activación de las vías metabólicas anaeróbicas en las primeras etapas del ejercicio (75, 76). Cuando se realizan pruebas de ejercicio en dos días consecutivos, hay una disminución en el rendimiento del ejercicio y una respuesta de recuperación anormal (disminución en el VO₂ máx.)

En el segundo día (77, 78). En los estudios de ejercicio pediátrico de un solo día, aquellos con SFC ejercieron menos eficacia que los controles que se habían recuperado de la mononucleosis, pero no se encontraron diferencias significativas en la capacidad de trabajo máxima (79). Estos hallazgos en adultos, junto con un aumento de lactato ventricular han llevado a la hipótesis de que los síntomas de EM / SFC podrían deberse a un problema en la bioenergética mitocondrial y la producción de ATP (80, 81). Hasta ahora, el papel exacto de la disfunción mitocondrial en EM / SFC no se ha establecido claramente.

ESTUDIOS GENÉTICOS

Estudios en pacientes adultos con EM / SFC han mostrado alteraciones en la expresión de genes que controlan la modulación inmune, el estrés oxidativo y la apoptosis. Se informaron varios subtipos, y la presencia de algunos de estos subtipos, se correlacionó con la gravedad de los síntomas (82, 83). El ejercicio moderado aumentó la expresión de genes sensoriales, adrenérgicos e inmunes en pacientes con EM / SFC, pero no en controles (83). Las diferencias epigenéticas entre aquellos con EM / SFC y controles sanos se han descrito recientemente (84).

Las teorías prevaletentes relacionadas con los mecanismos fisiopatológicos no son necesariamente excluyentes entre sí. Disfunción circulatoria, por ejemplo, puede ser causado por infecciones y mecanismos inmunes, y a su vez puede tener efectos sobre la inflamación, el suministro de oxígeno a las células y la activación microglial. Una discusión



más completa de los posibles mecanismos fisiopatológicos de los síntomas de EM / SFC está fuera del alcance de este manual.

DESARROLLO DEL ADOLESCENTE

La pubertad se define como el momento en que el cuerpo, los sentimientos y las relaciones de una persona joven cambian de los de un niño a los de un adulto. Los cambios que se producen en el cuerpo de la persona joven incluyen una aceleración del crecimiento, agrandamiento de los genitales, desarrollo del cabello androgénico y la aparición de funciones sexuales como la eyaculación o la menstruación. Se producen sorprendentes cambios emocionales y psicológicos. La pubertad es un momento de desarrollo significativo de la autoconciencia, el pensamiento abstracto, el aumento de la sensibilidad y los cambios de humor.

La encefalomiелitis miálgica / síndrome de fatiga crónica que precede a la pubertad puede afectar el desarrollo de los cambios físicos, puberales y el estado emocional y la autoimagen del joven. Puede haber retraso o aceleración de los cambios de la pubertad o alteración de los procesos fisiológicos, incluida la hipofunción o, menos frecuentemente, la hiperfunción del sistema neuroendocrino. El desarrollo de EM / SFC después de la pubertad puede estar asociado con un retraso en el desarrollo psicológico normal fomentado por aislamiento social.

También puede ocurrir el cese de la menstruación y esto puede ser de gran preocupación para el paciente. La pubertad, con sus cambios fisiológicos, también puede exacerbar significativamente los síntomas preexistentes de EM / SFC. El riesgo de desarrollar EM / SFC aumenta después de la pubertad, especialmente en las mujeres en comparación con los hombres. La proporción de sexos F: M post-puberal es 3-4: 1.

DIAGNOSTICO CLÍNICO

El diagnóstico de EM / SFC se basa en una historia clínica cuidadosa, el reconocimiento del patrón de síntomas y la exclusión de otras enfermedades que podrían explicar el complejo de síntomas.

Actualmente, no existe una prueba de laboratorio válida y confiable que confirme el diagnóstico. Además, aunque el examen físico no es completamente normal, no hay signos clínicos de diagnóstico específicos y, con frecuencia, el paciente no parece estar enfermo.

El diagnóstico a menudo se pasa por alto o se retrasa y, a veces, se hace de forma retrospectiva cuando el niño es mayor. Varios criterios clínicos variados se utilizan actualmente para diagnosticar EM / SFC en niños y adolescentes. Ninguno ha sido validado clínicamente en estudios formales. La definición de caso de Fukuda de 1994 (1), ver Apéndice A, se usa a menudo, pero fue diseñada con fines de investigación en adultos y puede excluir a algunos pacientes jóvenes con EM / SFC e incluir a otros, que luego se descubre que tienen otra enfermedad (27).



La definición de caso clínico canadiense (CCC) de 2003 (24) se usa ampliamente en adultos, porque enfatiza los síntomas centrales de la enfermedad. Una definición de caso pediátrica basada en el CCC se publicó en 2006 (27). Este último es algo complejo para su uso en la práctica clínica.

Nuestros médicos con experiencia ofrecen los siguientes criterios de diagnóstico y se basan en su experiencia y conocimiento colectivo. Los criterios proporcionan una sensibilidad diagnóstica útil dentro de una población pediátrica heterogénea de pacientes con EM / SFC. Se incluye un sistema de puntuación de gravedad de los síntomas para aumentar la especificidad de los criterios de diagnóstico.

La encefalomiелitis miálgica / síndrome de fatiga crónica se caracteriza por numerosos síntomas en múltiples sistemas corporales, pero su diagnóstico solo requiere la presencia de un grupo de síntomas centrales específicos.

La característica cardinal de la EM / SFC es el malestar y la exacerbación de los síntomas después de una variedad de formas de esfuerzo (más comúnmente la actividad física o cognitiva o el estrés ortostático). Los síntomas post-esfuerzo pueden persistir por horas, días o semanas y no se alivian con el descanso. Este síntoma es infrecuente en otras enfermedades.

- Otros síntomas principales son alteración de la función física y / o cognitiva, fatiga, trastornos del sueño, síntomas cognitivos y dolor.
- Algunos o todos los síntomas están presentes todos los días (los síntomas a menudo fluctúan significativamente en intensidad durante el día o de día en día).
- Los síntomas son en su mayoría moderados a severos.
- Los síntomas han persistido o se han repetido durante al menos 6 meses (se puede establecer un diagnóstico provisional y un manejo adecuado antes de los 6 meses).
- Otras enfermedades fatigantes deben ser excluidas por la historia clínica, el examen físico y las pruebas médicas.

Los criterios de diagnóstico se establecen como una hoja de trabajo de diagnóstico clínico que se puede utilizar en la práctica clínica. La hoja de trabajo también se puede completar en las visitas de seguimiento para confirmar el diagnóstico, o seguir el progreso. Síntomas adicionales pueden estar presentes en múltiples sistemas de órganos. Aquellos que son más comunes en pacientes jóvenes incluyen (a) intolerancia ortostática (OI): la postura erguida prolongada puede inducir síntomas como mareo, fatiga incrementada, empeoramiento cognitivo, dolores de cabeza y / o náuseas.



El síndrome de taquicardia postural (POTS) o NMH suele estar presente, (b) hipersensibilidades a la luz, el ruido, el tacto, los olores. y / o medicamentos, (c) desequilibrio termorregulador que incluye baja temperatura corporal, intolerancia al calor y al frío, y manos y pies fríos, (d) síntomas gastrointestinales como dolor abdominal, náuseas y anorexia, (e) empeoramiento de la fatiga en los días previos y durante la aparición de la menstruación, las mujeres jóvenes pueden aparecer, y (f) otras condiciones comórbidas pueden estar presentes y se describen en detalle en la Sección "Condiciones médicas comórbidas".

El patrón de los síntomas de EM / SFC es distintivo y el diagnóstico se puede hacer fácilmente en la mayoría de los casos, pero puede haber algunos problemas de diagnóstico. Los niños más pequeños, especialmente los menores de 10 años, pueden no informar los síntomas con precisión. Es posible que no recuerden haber experimentado una salud total y pueden asumir que el cansancio es normal.

El primer signo de la enfermedad podría ser la marcada limitación de la actividad física y / o mental del niño, notada por un padre o un maestro. Los pacientes jóvenes con EM / SFC podrían no reconocer necesariamente que tienen síntomas como problemas cognitivos o malestar hasta que su salud haya mejorado.

Es posible que algunos pacientes no se consideren con síntomas posteriores a la inserción porque han aprendido a controlar sus actividades.

Los síntomas de la cera de ME / CFS se desvanecen con el tiempo. Algunos pacientes pueden informar que un síntoma particular estuvo presente anteriormente, pero que ha mejorado con la visita a la clínica. Los síntomas que persisten son más fáciles de recordar.

HISTORIA DEL PACIENTE

Es fundamental asignar suficiente tiempo para que el paciente y los padres obtengan un historial completo y cuidadoso. La historia no solo es vital para el diagnóstico, sino que tomarla de manera exhaustiva y empática engendra la confianza del paciente y su familia, muestra que el médico toma en serio la enfermedad del paciente y es un prelude importante para el manejo.

Los adolescentes por lo general necesitan una oportunidad de discusión sin la presencia de un padre. La evaluación inicial puede requerir más de una visita al consultorio porque el historial a veces es largo y el paciente puede carecer de suficiente resistencia. Algunos pacientes pueden necesitar acostarse durante las visitas al consultorio. Para otros pacientes gravemente enfermos, una visita al consultorio puede ser imposible y requieren visitas domiciliarias.

El médico podría encontrar útil pedirle al paciente que enumere los síntomas actuales por orden de gravedad, para que tenga una idea de las áreas que tendrá que ser explorado. Es importante preguntar al paciente y a los padres cuáles son sus principales preocupaciones.



Esta puede ser una oportunidad para corregir malas interpretaciones, por ejemplo, "Creo que podría tener cáncer". Luego, la historia requiere atención a la gama completa de síntomas definitorios de EM / SFC, registrando tanto la frecuencia como la gravedad.

Se debe obtener información sobre la dieta, los patrones de sueño, el estado de ánimo depresivo, la ansiedad, el rendimiento escolar, las relaciones con la familia y los amigos, el uso de drogas y el historial familiar y de desarrollo.

La historia familiar puede revelar otros miembros de la familia con síntomas de EM / SFC y también hay una mayor prevalencia de trastornos como fibromialgia, hipermovilidad articular, disfunción de la articulación temporomandibular, ansiedad, síncope y enfermedad del intestino irritable.

Para evaluar la función, pregunte qué sucede cuando el joven intenta realizar actividades que él / ella previamente toleró y qué actividades debe limitar o evitar. Esto puede indicar cambios de vida muy significativos y pérdidas experimentadas por el paciente. Es importante el monitoreo frecuente del paciente una vez cada 1–3 meses, dependiendo del nivel de gravedad de la enfermedad. Los pacientes jóvenes que están enfermos aprecian la atención continua.

La mejora funcional se puede juzgar determinando la cantidad de actividad que genera el empeoramiento de los síntomas después del esfuerzo. El progreso debe medirse con el tiempo, en lugar de en una sola visita clínica. En pacientes que están mejorando, la fatiga suele ser el último síntoma.

Criterios para el diagnóstico de EM / SFC en niños y adolescentes:

- Función deteriorada, síntomas post-esfuerzo, fatiga, trastornos del sueño, problemas neurocognitivos y dolor.
- Algunos o todos los síntomas están presentes todos los días (los síntomas a menudo fluctúan significativamente en intensidad durante el día o de día en día).
- Los síntomas son en su mayoría moderados a severos.
- Los síntomas han persistido o se han repetido durante al menos 6 meses (se puede establecer un diagnóstico provisional y un manejo adecuado antes de los 6 meses).
- Otras enfermedades fatigantes han sido excluidas por la historia clínica, el examen físico y las pruebas médicas. ¿Han persistido o se han repetido los siguientes síntomas durante los últimos 6 meses?

Intolerancia ortostática: la postura erguida prolongada puede inducir síntomas que pueden incluir mareos, aumento de la fatiga, empeoramiento cognitivo, dolores de cabeza y / o náuseas. El síndrome de taquicardia postural (POTS) o la hipotensión mediada neuralmente (NMH) a menudo están presentes. Hipersensibilidades: a la luz, ruido, tacto, olores y medicamentos.

Desequilibrio termorregulador: baja temperatura corporal, intolerancia al calor y al frío, y / o frío en las manos y los pies.



Síntomas gastrointestinales: dolor abdominal, náuseas y / o anorexia.

Para resolverlo, ya que los pacientes jóvenes a menudo prefieren aumentar sus actividades y tolerar la fatiga resultante. El profesional debe estar alerta ante la aparición de nuevos síntomas. Es posible que no estén relacionados con EM / SFC, pero debido a otra enfermedad.