



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

DIRECCIÓN GENERAL

MTRO. MIKEL ANDONI ARRIOLA PEÑALOSA

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS

DR. JOSÉ DE JESÚS ARRIAGA DÁVILA

UNIDAD DE ATENCION MÉDICA

DR. HÉCTOR DAVID MARTÍNEZ CHAPA

COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD

DR. EFRAÍN ERIZMENDI URIBE

COORDINACION DE ATENCIÓN INTEGRAL EN SEGUNDO NIVEL

DR. LUIS RAFAEL LÓPEZ OCAÑA

COORDINACIÓN DE PLANEACIÓN DE INFRAESTRUCTURA MÉDICA

LIC. DAVID BACA GRANDE

COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLÍTICAS EN SALUD

DRA. ANA CAROLINA SEPULVEDA VILDOSOLA

COORDINACIÓN DE POLÍTICAS DE SALUD

DR. MARIO MADRAZO NAVARRO

COORDINACIÓN DE EDUCACIÓN EN SALUD

ENCARGADA DRA. NORMA MARGADALENA PALACIOS JIMÉNEZ

COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

DR. FABIO ABDEL SALAMANCA GÓMEZ

COORDINACIÓN DE PLANEACIÓN EN SALUD

DRA. CAROLINA DEL CARMEN ORTEGA FRANCO

UNIDAD DE ATENCIÓN PRIMARIA A LA SALUD

DR. VICTOR HUGO BORJA ABURTO

COORDINACIÓN DE ATENCIÓN INTEGRAL A LA SALUD EN EL PRIMER NIVEL

DR. MANUEL CERVANTES OCAMPO

COORDINACIÓN DE VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA

DR. ROMEO SERGIO RODRÍGUEZ SUÁREZ

COORDINACIÓN DE SALUD EN EL TRABAJO

DR. MANUEL DÍAZ VEGA

COORDINACIÓN DE CONTROL TÉCNICO DE INSUMOS

DR. ARTURO VINIEGRA OSORIO

Durango 289- 1A Colonia Roma Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF.

Página Web: www.imss.gob.mx

Publicado por Instituto Mexicano del Seguro Social

© Copyright Instituto Mexicano del Seguro Social "Derechos Reservados". Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General Coordinación Técnica de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Esta Guía de Práctica Clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores se aseguraron que la información sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, declaran que no tienen conflicto de interés y en caso de haberlo lo han manifestado puntualmente, de tal manera que no se afecte su participación y la confiabilidad de las evidencias y recomendaciones.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

En cumplimiento de los artículos 28 y 29 de la Ley General de Salud; 50 del Reglamento Interior de la Comisión Interinstitucional del Cuadro Básico y Catálogo de Insumos del Sector Salud y Primero del Acuerdo por el que se establece que las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal que presten servicios de salud aplicarán, para el primer nivel de atención médica, el cuadro básico y, en el segundo y tercer niveles, el catálogo de insumos, las recomendaciones contenidas en las GPC con relación a la prescripción de fármacos y biotecnológicos deberán aplicarse con apego a los cuadros básicos de cada Institución.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud. Queda prohibido todo acto por virtud del cual el Usuario pueda explotar o servirse comercialmente, directa o indirectamente, en su totalidad o parcialmente, o beneficiarse, directa o indirectamente, con lucro, de cualquiera de los contenidos, imágenes, formas, índices y demás expresiones formales que sean parte del mismo, incluyendo la modificación o inserción de textos o logotipos.

En la integración de esta Guía de Práctica Clínica se ha considerado integrar la perspectiva de género utilizando un lenguaje incluyente que permita mostrar las diferencias por sexo (femenino y masculino), edad (niños y niñas, los/las jóvenes, población adulta y adulto mayor) y condición social, con el objetivo de promover la igualdad y equidad así como el respeto a los derechos humanos en atención a la salud.

Debe ser citado como: **Diagnóstico y Tratamiento de la Pelagra en Edad Pediátrica.** Guía de Evidencias y Recomendaciones: Guía de Práctica Clínica. México, IMSS; 2017.

Disponible en: http://www.imss.gob.mx/profesionales-salud/gpc
http://www.cenetec.salud.gob.mx/contenidos/gpc/catalogoMaestroGPC.html#

Actualización: parcial

ISBN en trámite

COORDINACIÓN, AUTORÍA Y VALIDACIÓN 2017

COORDINACIÓN				
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Pediatría Neonatología	IMSS	Coordinación Técnica de Excelencia Clínica. CUMAE.	
		AU	TORÍA	
Dra. Nancy Aguilar Aragón	Pediatría	IMSS	Servicio de Pediatría HGZ, No. 20, Puebla, IMSS	Colegio de Pediatría de Puebla, Certificado por Consejo Mexicano de Pediatría.
Dra. Claudia Santa Alvarado Maya	Medicina Familiar	IMSS	Servicio de consulta externa de la UMF No. 15, CDMX, IMSS	Asociación Mexicana de Medicina General y Familiar, Colegio Mexicano de Medicina Familiar
Dr. Víctor Manuel Crespo Sánchez	Pediatría Infectología	IMSS	Servicio de Pediatría HGZ No. 1, Tlaxcala, CDMX	Colegio de Pediatría de Tlaxcala, certificación por Consejo Mexicano de Pediatría
MCSP Evaluz Cano Pérez	Nutrición clínica	IMSS	Coordinadora de Nutrición, Delegación Tlaxcala	
		VALI	DACIÓN	
Protocolo de Búsqu	ueda			
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Pediatría Neonatología	IMSS	Coordinación Técnica de Excelencia Clínica. CUMAE.	
Guía de Práctica Clínica				
Dra. Ana Teresa Chávez Ramírez	Pediatría Neonatología	IMSS	Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales de la UMAE HG CMN La Raza, CDMX, IMSS.	Consejo Mexicano de Certificación en Pediatría
Dr. Carlos Alberto López Álvarez	Medicina Familiar	IMSS	Unidad de Medicina Familiar y UMAA No. 34. Baja California Sur, IMSS	

AUTORÍA VERSIÓN 2010

Cortés-Casimiro VR, Cano-Pérez E, Chávez-Ramírez AT, Espinoza-Castro RG, Cruz-Hernández C, López-Álvarez CA, Rojas-Amaya A, López-Beltrán AL, Córdoba-Arellano V y Valdez-Geraldo CM.

ÍNDICE

1.	Aspectos Generales	6
1.1.	Metodología	6
1.1.1.	Clasificación	6
1.2.	Actualización del año 2010 al 2017	7
1.3.	Introducción	8
1.4.	Justificación	9
1.5.	Objetivos	9
1.6.	Preguntas clínicas	10
2.	Evidencias y Recomendaciones	11
2.1.	Diagnóstico	12
2.1.1.	Factores de Riesgo	12
2.1.2.	Signos y Síntomas	13
2.1.3.	Auxiliares Diagnósticos	14
2.2.	Diagnóstico diferencial	16
2.3.	Tratamiento	16
2.3.1.	Suplementación de Niacina	16
2.3.2.	Manejo Nutricional	
2.4.	Prevención	22
2.5.	Complicaciones y Pronóstico	22
3.	Anexos	2 4
3.1.	Algoritmos	24
3.2.	Cuadros	25
3.3.	Listado de Recursos	29
3.3.1.	Tabla de Medicamentos	29
3.4.	Protocolo de Búsqueda	
3.4.1.	Búsqueda de Guías de Práctica Clínica	
3.4.2.	Búsqueda de Revisiones Sistemáticas	
3.4.3.	Búsqueda de Ensayos Clínicos Aleatorizados y Estudios Observacionales***	
3.5.	Escalas de Gradación	
3.6.	Cédula de verificación de apego a recomendaciones clave	35
4.	Bibliografía	37
5.	Agradecimientos	39
6.	Comité Académico	40

1. ASPECTOS GENERALES

1.1. Metodología

1.1.1. Clasificación

	CATÁLOGO MAESTRO: IMSS-430-10		
Profesionales de la salud	Médicos familiares, Médicos Pediatras, Licenciadas en Nutrición		
Clasificación de la enfermedad	CIE-10: E 52 Deficiencia de niacina [Pelagra]		
Categoría de GPC	Niveles de atención de la enfermedad: primero, segundo y tercer niveles.		
Usuarios potenciales	Médico familiar, Médico general, Médico pediatra, Licenciadas en nutrición		
Tipo de organización desarrolladora	Instituto Mexicano del Seguro Social.		
Población blanco	Niños y niñas de 0 a 16 años de edad		
Fuente de financiamiento / Patrocinador	Instituto Mexicano del Seguro Social.		
Intervenciones y actividades consideradas	 Criterios diagnósticos Tratamiento farmacológico Tratamiento nutricional Identificar alimentos con alto contenido de niacina y su precursor el triptófano 		
Impacto esperado en salud	 Disminución del número casos Diagnóstico certero y oportuno Tratamiento específico Mejora de la calidad de vida 		
Metodología	Delimitación del enfoque y alcances de la guía Elaboración de preguntas clínicas Búsqueda sistemática de la información (Guías de práctica clínica, revisiones sistemáticas, ensayos clínicos, estudios de pruebas diagnósticas, estudios observacionales) Evaluación de la calidad de la evidencia Análisis y extracción de la información Elaboración de recomendaciones y selección de recomendaciones clave Procesos de validación, verificación y revisión Publicación en el Catálogo Maestro		
Búsqueda sistemática de la información	Métodos empleados para colectar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda: Algoritmo de búsqueda reproducible en bases de datos electrónicas, en centros elaboradores o compiladores de guías, revisiones sistemáticas, ensayos clínicos, estudios de pruebas diagnósticas, estudios observacionales en sitios Web especializados y búsqueda manual de la literatura. Fecha de cierre de protocolo de búsqueda: 14 noviembre 2017 Número de fuentes documentales utilizadas: 15 de fuentes vigentes de la guía original, del periodo anterior al 2010 y 7 de las fuentes utilizadas en la actualización, del periodo 2010 a 2017, especificadas por tipo en el anexo de Bibliografía. Guías seleccionadas: 0 Revisiones sistemáticas: 0 Ensayos clínicos: 0 Pruebas diagnósticas: 0 Estudios observacionales: 20 Otras fuentes seleccionadas: 2.		
Método de validación	Validación del protocolo de búsqueda. Instituto Mexicano del Seguro Social. Validación de la GPC por pares clínicos.		
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés.		
Actualización	Fecha de publicación: 2017 Esta guía será actualizada cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada, a los 3 a 5 años posteriores a la publicación.		

Para mayor información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta Guía, puede dirigir su correspondencia a la Coordinación Técnica de Excelencia Clínica, con domicilio en Durango No. 289 Piso 1ª, Col. Roma, México, D.F., C.P. 06700, teléfono 55533589.

1.2. Actualización del año 2010 al 2017

La presente actualización refleja los cambios ocurridos alrededor del mundo y a través del tiempo respecto al abordaje del padecimiento o de los problemas relacionados con la salud tratados en esta guía.

De esta manera, las guías pueden ser revisadas sin sufrir cambios, actualizarse parcial o totalmente, o ser descontinuadas.

A continuación se describen las actualizaciones más relevantes:

- 1. El **Título** de la guía:
 - Título desactualizado: Diagnóstico y Tratamiento de Pelagra en Niños.
 - Título actualizado: Diagnóstico y Tratamiento de la Pelagra en Edad Pediátrica.
- 2. La actualización en Evidencias y Recomendaciones se realizó en: (Dejar el nombre del abordaje en que sufrió el actualización, eliminar donde no sufrió actualización):
 - Diagnóstico
 - Tratamiento

1.3. Introducción

La Pelagra es una enfermedad sistémica, producida por deficiencia de vitamina B3 (niacina), que es un componente esencial de varias coenzimas. Es originada por el consumo de dietas con bajo contenido de niacina y/o triptófano, la niacina también se obtiene por producción endógena a partir de su precursor natural, el triptófano. La Pelagra se produce cuando los niveles de niacina y triptófano son bajos o cuando la conversión del aminoácido esencial de la coenzima se ve comprometida, se asocia con frecuencia a la deficiencia de las otras vitaminas del complejo B, produce cambios en la piel, tracto gastrointestinal y sistema nervioso. Las manifestaciones características son: dermatitis, diarrea y demencia "las tres D" y puede conducir a la muerte conocida como la cuarta "D" por su inicial en inglés "death" (WHO, 2000).

Cuando el origen de la Pelagra es por baja ingesta de niacina o triptófano se considera primaria, la ocasionada por alteraciones del metabolismo intermedio que afecta la síntesis de niacina como secundaria y multifactorial la que involucra ambas (Rabinowitz SS, 2016).

La Pelagra no tiene predilección por raza o sexo, aunque se presenta con mayor frecuencia en adultos mayores; es rara su presencia en la infancia, sin embargo niños y adolescentes pueden presentarla cuando están expuestos a dietas pelagrogénicas. (Rabinowitzz SS, 2016)

La niacina es un derivado de la piridina cuando ha sido sintetizada como una sustancia blanca cristalina soluble en agua, sumamente estable, su función principal en el cuerpo es la oxidación tisular. Los alimentos de origen animal (carne, en especial el hígado) y vegetal (cacahuate, cereal de salvado y el germen de trigo) son buenas fuentes de niacina, las raíces, con almidón, los plátanos y la leche tienen bajo contenido de niacina. Los requerimientos de niacina en la edad pediátrica varían con la edad (Latham MC, 1997).

En 1763 el médico español Gaspar Casal hizo la primera descripción de la Pelagra en los campesinos pobres de la región de Asturias de España registrando todas las características clínicas de la enfermedad considerándola secundaria a una dieta desequilibrada con alto consumo de maíz. En 1771 en Italia se realizó la siguiente descripción de esta enfermedad, y se le dio el nombre de Pelagra que significa: "piel áspera", los brotes de Pelagra en Europa se presentaron después de la introducción de maíz proveniente del Nuevo Mundo. La Pelagra se extendió desde España a Italia, Francia, Europa Central, Rumania, Turquía, Grecia y algunas zonas del sur de Rusia, Egipto y más tarde África central y meridional. Llamó la atención que no se encontró Pelagra entre los pueblos indígenas del Norte, Centro y Sur de América, lugares donde se domesticó inicialmente el maíz y continua siendo aún en estas regiones el grano básico en su alimentación, la explicación es que en estas zonas el maíz se trata con cal o cenizas de madera, lo que aumenta la biodisponibilidad de la niacina (WHO, 2000).

Después de 1906, la Pelagra se convirtió en un problema grave en el sur de los Estados Unidos, afectando principalmente a mujeres, en su mayoría amas de casa, sin problemas de salud previos, con bajo nivel socioeconómico ya que su alimentación principalmente consistía en: maíz, carne de cerdo, manteca de cerdo y melaza. En ese entonces la Pelagra presentaba una tasa de mortalidad de 39.1% constituyendo la causa principal de muerte en hospitales para enfermos mentales. La Pelagra disminuyó considerablemente entre 1930 y 1933, debido primordialmente a la mejora de las condiciones agrícolas y económicas de Norteamérica. En los años 1960 y 1970, la Pelagra era todavía considerada un problema de salud pública en países como: Egipto, Sur de África, Lesotho y Malawi (WHO, 2000).

Ahora se conoce que el maíz contiene más niacina que la encontrada en otros cereales. En México, Guatemala y otras regiones donde el maíz se ha tratado por tradición con álcalis como el agua de cal para hacer tortillas y otros alimentos, los consumidores han quedado protegidos de la Pelagra. Es posible que el tratamiento con cal seguido de la cocción propicie que la niacina sea más biodisponible y se mejore el balance de aminoácidos. El organismo humano puede convertir el aminoácido triptófano en niacina; por lo tanto una dieta rica en proteína con alto contenido de triptófano evitará la Pelagra. Sin embargo, la niacina sigue siendo todavía el principal tratamiento para la Pelagra y cualquier programa para prevenir la enfermedad se debe enfocar al suministro adecuado de este nutriente en la dieta. Asimismo, todos los casos de Pelagra deben recibir niacina como terapia. (Latham MC, 1997)

1.4. Justificación

En México se desconoce la incidencia y prevalencia de Pelagra en niños y adultos, algunos estudios indican que se presenta con más frecuencia en zonas con estado socioeconómico bajo y deficiente consumo de alimentos que contienen esta vitamina, en 1995 se realizó un estudio con la finalidad de evaluar la deficiencia de vitaminas y minerales en niños con desnutrición, encontrando deficiente consumo de ácido ascórbico, riboflavina, retinol y en menor grado el de niacina (Rosado LJ, 1995).

La Pelagra en niños y adolescentes es rara como padecimiento único, generalmente se asocia a desnutrición. La Pelagra no tratada conduce a la muerte por falla orgánica múltiple (Rabinowitzz, 2016).

La Organización Mundial de la Salud en el año 2004 informó que la Pelagra también conocida como síndrome de deficiencia de niacina, sigue siendo un problema de salud principalmente en regiones con baja condición socioeconómica. Los niños malnutridos son más susceptibles de presentar Pelagra. La Pelagra es uno de los síndromes clínicos más observados en las poblaciones sometidas a guerras prolongadas y hambruna (Wan P, 2011).

1.5. Objetivos

La Guía de Práctica Clínica **Diagnóstico y Tratamiento de la Pelagra en Edad Pediátrica** forma parte de las guías que integran el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, el cual se instrumenta a través del Programa de Acción Específico: Evaluación y Gestión de Tecnologías para la Salud, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2013-2018.

La finalidad de este catálogo es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal de **primero, segundo y tercer niveles** de atención las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales acerca de:

- Identificar en forma temprana los signos y síntomas de la Pelagra en la edad pediátrica
- Proporcionar tratamiento oportuno de la Pelagra en la edad pediátrica

Lo anterior favorecerá la mejora en la calidad y efectividad de la atención médica contribuyendo, de esta manera, al bienestar de las personas y de las comunidades, el cual constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

1.6. Preguntas clínicas

- 1. ¿Cuáles son los signos y síntomas que sugieren la presencia de Pelagra en la edad pediátrica?
- 2. ¿Cuáles son los auxiliares diagnósticos útiles para el diagnóstico de Pelagra en la edad pediátrica?
- 3. ¿Con qué enfermedades se puede hacer el diagnóstico diferencial de Pelagra en la edad pediátrica?
- 4. ¿Cómo se suplementa el aporte de niacina en pacientes con Pelagra en edad pediátrica?
- 5. ¿Qué manejo nutricional se debe indicar ante la presencia de Pelagra en edad pediátrica?
- 6. ¿Cómo se puede evitar la aparición de la Pelagra en la edad pediátrica?
- 7. ¿Cuáles complicaciones que se pueden presentar como consecuencia de la Pelagra en la edad pediátrica?
- 8. ¿Cuál es el pronóstico del paciente que presenta Pelagra en edad pediátrica?

2. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

Las recomendaciones señaladas en esta guía son producto del análisis de las fuentes de información obtenidas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura. La presentación de las Evidencias y Recomendaciones expresadas corresponde a la información disponible y organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron.

Las Evidencias y Recomendaciones provenientes de las guías utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una. En caso de Evidencias y/o Recomendaciones desarrolladas a partir de otro tipo de estudios, los autores utilizaron la escala: **NICE.**

Símbolos empleados en las tablas de Evidencias y Recomendaciones de esta guía:



En la columna correspondiente al nivel de Evidencia y Recomendación, el número o letra representan la calidad de la Evidencia o fuerza de la Recomendación, especificando debajo la escala de gradación empleada; el primer apellido e inicial del primer nombre del primer autor y el año de publicación identifica a la referencia bibliográfica de donde se obtuvo la información, como se observa en el ejemplo siguiente:

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
E	En un estudio de serie de casos realizado por Delahaye en 2003, se evaluó la utilidad del ultrasonido prenatal para el diagnóstico temprano de craneosinostosis en fetos con factores de riesgo, determinado por la disminución del espacio de las suturas craneales; se documentó una sensibilidad de 100% y especificidad de 97% para el ultrasonido.	MUY BAJA ⊕OOO GRADE Delahaye S, 2003

2.1. Diagnóstico

2.1.1. Factores de Riesgo

¿Cuáles son los factores de riesgo que se relacionan con la presencia de Pelagra en la edad pediátrica?

en la edad pediatrica?				
EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO		
E	Factores de riesgo Las siguientes condiciones favorecen la presencia de Pelagra en la edad pediátrica. Estados de mala absorción Diarrea prolongada Mal nutrición Dietas de moda: altas en leucina y bajas en triptófano Ingestión por tiempo prolongado de sorgo Terapia con isoniazida que por su estructura análoga a la niacina suprime la producción endógena Medicamentos que interrumpen la síntesis de triptófano: Finazinamida Fenobarbital Aazatioprina Cloranfenicol Enfermedad de Hartnup Alcoholismo crónico Tumores carcinoides Cirrosis hepática Diabetes Fiebre prolongada Virus de Inmunodeficiencia Humana	NICE Rabinowitz SS, 2016 NICE, 2017		
R	Ante la sospecha de Pelagra se deberá investigar el antecedente o la concurrencia de alguna de las condiciones antes mencionadas.	C NICE Rabinowitz SS, 2016 NICE, 2017		

2.1.2. Signos y Síntomas

¿Cuáles son los signos y síntomas que sugieren la presencia de Pelagra en la edad pediátrica?

EVI	DENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E	Los síntomas que se pueden presentar los pacientes con Pelagra son: Debilidad muscular Parestesias Sensación de ardor en las lesiones de la piel Cefalea Insomnio	3 NICE Rabinowitz SS, 2016 Latham MC. 2002 WHO, 2000 Seal JA, 2007
E	Los signos que se pueden encontrar en pacientes con Pelagra son: Lesiones dérmicas en zonas expuestas al sol cuyas características principales son Inicialmente eritematosas y simétricas. Posteriormente hiperpigmentadas con hiperqueratosis. Finalmente se presenta adelgazamiento de la piel que evolucionan a descamación. En orden de frecuencia se presentan en Dorso de brazos Cuello "Collar de Casal" Manos "Guantes de Pelagra", Cara "Signo de mariposa" Lesiones en escroto, periné y puntos de presión Diarrea Evacuaciones líquidas, ocasionalmente con moco y sangre Alteraciones neurológicas Demencia Letargia Apatía Depresión Ansiedad Irritabilidad Concentración mental deficiente Sopor (poco frecuente) Coma (poco frecuente) Lesiones en mucosas orales Queilosis Gingivitis Estomatitis Glositis Aplanamiento de las papilas gustativas	NICE Rabinowitz SS, 2008 Latham MC. 2002 WHO, 2000 Seal JA, 2007

E	La clave para hacer el diagnóstico de Pelagra es el conocimiento clínico del trastorno.	3 NICE Wan P, 2011
E	El diagnóstico de Pelagra se basa en la observación clínica. En los países con bajo nivel socioeconómico realizar la medición del nivel de ácido nicotínico es un procedimiento caro y tardado. En el paciente que se sospecha la presencia de Pelagra Y se inicia tratamiento con ácido nicotínico se confirma el diagnóstico al observar que rápidamente se controla la diarrea y el estado de confusión del paciente, las lesiones de la piel mejoran en forma gradual.	IV NICE Naveen KN, 2013
R	Durante la exploración física se recomienda realizar historia clínica completa buscando intencionalmente los signos y síntomas antes mencionados.	NICE Rabinowitz SS, 2016 Latham MC, 1997 WHO, 2000

2.1.3. Auxiliares Diagnósticos

¿Cuáles son los auxiliares diagnósticos útiles para confirmar el diagnóstico de Pelagra en pacientes en edad pediátrica?

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
E	Las concentraciones urinarias bajas de N-metil- nicotinamida (N1-MN) y ácido 5 – hidroxindoleacético (5-HIAA), pueden indicar deficiencia de niacina.	3 NICE Crook MA, 2014
E	En muestras de orina de seis horas, los niveles de nicotinamida entre 0.2 y 0.5 mg se consideran bajos, y un nivel menor de 0.2 mg indica una carencia de niacina	I NICE Latham MC. 2002
E	Un reporte de niveles normales de N-metilnicotinamida en la orina pueden ayudar a descartar el diagnóstico de Pelagra.	2+ NICE Latham MC. 2002

E	La excreción urinaria combinada de N-metilnicotinamida y piridona menor de 1.5mg en 24 horas indica la deficiencia grave de niacina.	3 NICE Latham MC. 2002 Hegyi J, 2004
E	El diagnóstico de Pelagra se puede confirmar cuando se encuentran niveles séricos bajos de: Niacina Triptófano NAD (dinucleótido de adenina nicotinamida) NADP (Fosfato de dinucleótido de adenina nicotinamida)	3 NICE Lee L, 2012 Rabinowitz SS, 2016
E	La cromatografía líquida de alta presión de metabolitos urinarios de niacina ha mostrado ser una investigación más sensible para identificar Pelagra, en una cohorte que tiene la condición comparada con la medición en sangre de niveles de NAD y NADP. Las concentraciones en muestras de orina de 1-metil-2-piridona-5-carboxamida (2-PYR) y de 1-metilnicotinamida (1-MN) fueron reportadas con 91% de sensibilidad y 72% de especificidad para estimar la deficiencia de niacina.	3 NICE Rabinowitz, 2016
E	Otras alteraciones que se pueden presentar incluyen anemia, hipoproteinemia, niveles elevados de calcio sérico, niveles bajos de potasio sérico y fósforo, pruebas de función hepática anormales y niveles séricos de porfirina elevados	4 NICE Hegyi J,2004
	El diagnóstico de Pelagra es principalmente clínico, la determinación de niacina se usa solo para estudios de escrutinio con fines de investigación, la determinación es de alto costo y el tiempo en el que se tienen los resultados es mayor al tiempo en que se recupera el paciente después de la administración de niacina, en el sector salud público no se realiza este estudio, en medio particular solo se mide el triptófano que es precursor de la niacina.	Punto de buena práctica

2.2. Diagnóstico diferencial

¿Con qué enfermedades se puede hacer el diagnóstico diferencial de Pelagra en pacientes en edad pediátrica?

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
E	Con las siguientes enfermedades se deberá hacer diagnóstico diferencial, cuando no hay certeza que se trate de Pelagra Lupus eritematoso cutáneo agudo (ACLE) Enfermedad de Crohn Erupciones por Drogas Lupus eritematoso inducido por fármacos. Pénfigo inducido por fármacos. Pénfigo inducido por fármacos. Dermatitis atópica pediátrica. Dermatitis por contacto pediátrica. Porfiria cutánea tardía. Dermatitis seborréica. Lupus eritematoso subagudo cutáneo (SCLE) Desnutrición de cualquier tipo (marasmokwashiorkor) Colitis ulcerativa	3 NICE Rabinowitz SS, 2016
R	Cuando el cuadro clínico y las pruebas de laboratorio no sean concluyentes para el diagnóstico de Pelagra, se deberá hacer diagnóstico diferencial con las entidades antes mencionadas.	D NICE Rabinowitz SS, 2016

2.3. Tratamiento

2.3.1. Suplementación de Niacina

¿Cómo se suplementa el aporte de niacina en pacientes en edad pediátrica con Pelagra?

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
E	La respuesta terapéutica a la suplementación con niacina confirma el diagnóstico de Pelagra en un paciente con síntomas y signos sugerentes de esta entidad.	3 NICE Rabinowitz SS, 2016 Naveen KN, 2013

E	La Pelagra es debida a deficiencia dietética de niacina biodisponible y de su precursor, triptófano o malabsorción de estos, así como por otros mecanismos que pueden conducir a la deficiencia de la conversión de triptófano en niacina y a ciertos desequilibrios dietéticos peculiares de los aminoácidos que afectan la capacidad del cuerpo para sintetizar niacina, siendo una entidad fácilmente tratable. La nicotinamida o niacina tomada por vía oral suele ser eficaz para revertir las manifestaciones de la Pelagra.	
R	El aporte diario recomendado de triptófano (mg/kg peso) es el siguiente: Aminoácido 3 a 4 2 años 10 a Adultos 12 años Triptófano 17 12.5 3.3 3.5 Fuente: WHO, 2000	
R	La dosis diaria recomendada para el tratamiento de Pelagra es de 300 mg de nicotinamida en dosis divididas, durante 3 a 4 semanas. D NICE Yashashree 2015 WHO, 2000	
E	Una vez iniciado el tratamiento, la inflamación aguda de la lengua y la boca, así como la diarrea disminuyen en pocos días. La demencia y la dermatitis generalmente mejoran significativamente durante la primera semana de tratamiento. En los casos crónicos, la recuperación es más lenta pero el apetito y la salud física general mejoran rápidamente.	
R	Zinc, piridoxina y magnesio también se deben prescribir como suplementos, se ha visto que actúan como cofactores en la síntesis de niacina D NICE Piqué-Duran, 2012	
R	Debido a que los pacientes son a menudo desnutridos y sufren de otras deficiencias de vitaminas, el suministro de una dieta alta en proteínas y vitaminas del complejo B son necesarias para la restauración completa de la salud. **Rabinowotz*, 2016**	

Cuidados adicionales: En casos agudos, se requiere reposo en cama durante la fase inicial del tratamiento. • En caso de glositits severa se requiere una D dieta blanda para superar la disfagia. NICE Ofrecer bebidas altas en calorías y ricas en Rabinowitz SS, 2016 proteínas y vitaminas B (incluyendo niacina). El tratamiento tópico de las lesiones cutáneas con emolientes puede reducir la incomodidad Se debe realizar exploración física detallada del paciente con diagnóstico de Pelagra Punto de buena práctica especial atención a la presencia de otros signos carenciales específicos para ofrecer un tratamiento integral Se recomienda cremas de foto protección y emolientes para las lesiones de la piel, en tanto se Punto de buena práctica normalizan los niveles séricos de niacina

2.3.2. Manejo Nutricional

¿Qué manejo nutricional se debe indicar a los pacientes en edad pediátrica con Pelagra?

EVI	DENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E	La antropometría es una herramienta clave en la valoración del estado nutricional del niño. En situaciones de malnutrición aguda, el peso es el primero en afectarse y la velocidad de crecimiento se mantiene, mientras que si la malnutrición es crónica el crecimiento se ve afectado. Estas repercusiones son especialmente importantes en los periodos de crecimiento rápido como lo son la etapa de lactancia y pubertad.	4 NICE Zemel BS, 1997

Las medidas antropométricas básicas son: Peso Talla o longitud Perímetro craneal (hasta los tres años de edad) Circunferencia o perímetro braquial Medida de los pliegues cutáneos (tricipital y NICE subescapular) Zemel BS, 1997 WHO, 2006 Es fundamental llevar a cabo una interpretación dinámica de las medidas antropométricas, es decir, hay que considerar su evolución en el tiempo más que los valores puntuales aislados. Las medidas se deben comparar con los patrones antropométricos de referencia de la población, bien sea en percentiles o puntuaciones Z. Los Indicadores usados por la OMS en niños son los siguientes, la interpretación debe ser dinámica: Longitud/estatura para la edad Peso para la edad Peso para la longitud Peso para la estatura Índice de masa corporal (IMC) para la edad NICE Perímetro cefálico para la edad WHO, 2006 Perímetro braquial para la edad Pliegue cutáneo subescapular para la edad Pliegue cutáneo del tríceps para la edad Etapas del desarrollo motor Velocidad de peso Velocidad de longitud Velocidad de perímetro cefálico La dieta debe contener por lo menos 10 g diarios de 3 proteína de alto valor biológico (carne, pescado, NICE leche o huevos) a falta de estos indicar cacahuates, Latham MC. 2002 frijoles y otras legumbres, además de un adecuado contenido de energía de acuerdo a la edad del niño. La niacina se encuentra en la mayor parte de los alimentos de origen animal y vegetal, pero a menudo de forma tal que no puede aprovecharse. Las fuentes alimentarias buenas son carnes, pescados, aves, hígado, huevos, leche, legumbres, nueces y cereales 3 enriquecidos. Otra fuente de niacina es la biosíntesis NICE a partir del aminoácido triptófano; 1 mg de niacina se Prousky 2003 forma a partir de 60 mg de triptófano. Esta conversión requiere de las enzimas dependientes del fosfato de piridoxina y de ahí la importancia de la ingesta adecuada de piridoxina. Los requerimientos de niacina se relacionan con la ingesta calórica.

E	Niacina, equivalente (niacin equivalent, NE). Suma de dos formas en que la niacina está disponible en el cuerpo, la preformada y la derivada del triptófano. Un equivalente de niacina (NE) es igual a 60 mg de triptófano o 1 mg de niacina. El NE proveniente del triptófano es igual a los gramos de proteína dietética menos los gramos de RDA (raciones dietéticas recomendadas [recommended dietary allowance]) para la proteína dividida entre 6.	3 NICE Prousky 2003
E	La ingesta diaria de niacina que se recomienda de acuerdo a la edad y sexo del niño	3 NICE Food and Nutrition Board, Institute of Medicine. 1998
E	Mediante la valoración nutricional tratamos de definir el estado nutricional de un paciente utilizando una serie de herramientas a nuestro alcance como son la historia clínica, antropometría, bioquímica y valoración funcional. Actualmente se carece de un parámetro único que defina el estado nutricional de un paciente, por lo que debemos integrar los datos de los que dispongamos para realizar un juicio adecuado, teniendo como objetivo fundamental la detección de pacientes desnutridos o en riesgo de desnutrición. La historia clínica debe ser el primer elemento de la valoración nutricional.	D NICE Silva F, 2004
R	Las siguientes recomendaciones son importantes para lograr revertir los signos y síntomas de la Pelagra. • Educación nutricional al paciente y a sus familiares cercanos. • La suplementación de cereales de grano con niacina es deseable. • El seguimiento dietético cercano del paciente durante la recuperación ayuda a prevenir la recurrencia de Pelagra	D NICE Hegyi J, 2004
R	Se recomienda el uso del software OMS Anthro (versión 3.2.2, enero de 2011) y macros para la evaluación rápida del estado Nutricional del Individuo en edad Pediátrica. OMS Anthro consta de tres partes: una calculadora antropométrica, un módulo que permite el análisis de mediciones individuales de niños y un módulo para el análisis de datos de encuestas de poblaciones sobre el estado nutricional.	D NICE WHO, 2006

R	 Se recomienda tener en cuenta lo siguiente al elaborar el programa de alimentación: Es importante una alimentación variada. Se debe desalentar la dependencia del maíz como único alimento básico, y estimular también el consumo de otros cereales Aumentar el consumo de alimentos ricos en niacina como el cacahuate y ricos en triptófano como huevos, leche, carne magra y pescado. Las necesidades de niacina se ven afectadas por la cantidad de triptófano en la proteína que se consume, así como la dieta básica (por ej. si se trata de una dieta a base de maíz, o no). La FAO/OMS sugiere 6,6 mg por 1 000 kcal en la dieta. Cuadros 1 y 2 	D NICE Rabinowotz, 2016
R	En los cuadros 3 y 4 se encuentra el contenido de niacina y triptófano de algunos alimentos que se consumen en México.	D NICE <i>Quintin OJ. 1950</i> Muñoz de Chavez M. 2010
R	El especialista en nutrición deberá obtener todas las medidas antropométricas del niño desde la primera visita, posteriormente en cada consulta.	D NICE Zemel BS, 1997
	El programa de alimentación que debe recibir un niño en quien se tiene la sospecha o confirmación de Pelagra dependerá de: • El estado nutricional actual • Las necesidades calóricas de acuerdo a la edad • Deficiencia específica de algún nutriente	Punto de buena práctica

2.4. Prevención

¿Cuáles son las medidas de prevención que evitan la aparición de Pelagra en la población en edad pediátrica?

EVI	DENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
R	Una ingesta de 15 a 20 mg de niacina por persona por día, previene la Pelagra en todos los grupos de edad.	D NICE Yashashree, 2015 WHO, 2000
	Se recomienda el uso de niacina, vitaminas del complejo B y micronutrientes en todos aquellos pacientes que se encuentran en tratamiento con isoniazida, 5-fluoracilo, pirazinamida, 6-mercaptopurina, hidantoína, etionamida, fenobarbital, azatioprina y cloranfenicol	Punto de buena práctica

2.5. Complicaciones y Pronóstico

¿Cuáles complicaciones se pueden presentar como consecuencia de la Pelagra en pacientes en edad pediátrica?

¿Cuál es el pronóstico de los pacientes en edad pediátrica que presentan Pelagra?

r clagra.						
EVI	DENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO				
E	 Ansiedad por la evolución desfigurante de la dermatitis secundaria Denudación de las vesículas y las lesiones cutáneas ampolladas, que pueden infectarse en forma secundaria Disfagia secundaria a glositis severa La implicación gastrointestinal conduce a un estado de mala absorción Depresión, ansiedad, delirios, alucinaciones El estado de desnutrición asociado causa muerte si no se trata 	4 NICE Rabinowitz SS, 2016				
E	Con diagnóstico y tratamiento oportuno el pronóstico y la recuperación son buenos.	3 NICE Rabinowitz SS, 2016				



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

Punto de buena práctica

3. ANEXOS

3.1. Algoritmos

Diagnóstico y Tratamiento de la Pelagra en Edad Pediátrica

Síntomas sugestivos de Pelagra

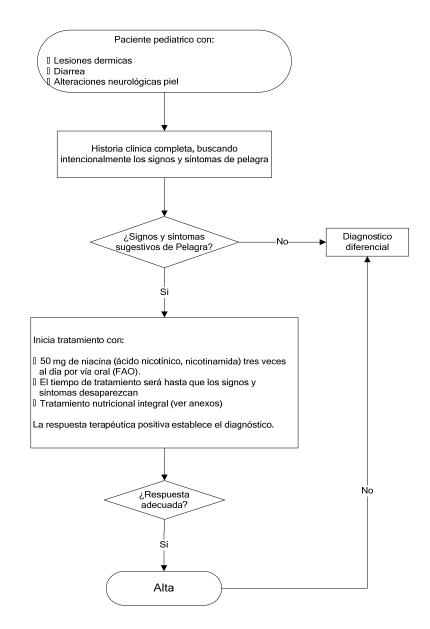
Debilidad muscular
Parestesias
Sensación de ardor el lesiones de la piel
Cefalea
Insomnio

Signos sugestivos de Pelagra

- DLesiones dérmicas en zonas --expuestas al sol en orden de frecuencia brazos, cuello, manos y cara, que son Inicialmente eritematosas y simétricas, posteriormente hiperpigmentadas con hiperqueratosis, adelgazamiento de la piel que evolucionan a descamación, lesiones en escroto, periné y puntos de presión
- Diarrea líquida ,en ocasiones con moco y sangre
- Demencia: letargia, apatía, depresión, ansiedad, irritabilidad, poca concentración, en ocasiones sopor y coma.
- Lesiones en mucosas orales

Diagnóstico diferencial

- Desnutrición de cualquier tipo (marasmo-kwashiorkor)
- Dermatitis atópica
- Dermatitis de contacto
- Enfermedad de <crohn
- Dermatitis por drogas
- Lúpus eritematoso sistêmico agudo
- Lúpus eritematoso discorde
- Pênfigo
- Porfiria cutânea tardia
- Dermatitis seborreica
- Colitis ulcerativa



3.2. Cuadros

Cuadro 1. Ingesta dietética de referencia por edad

Ingesta dietética de referencia										
Energía Y		Grupo de edad								
nutrientes/día	Lactante	es (m/f)	Niños (m/	f)) Embarazo		Lactanci	Lactancia		
	0-6 meses	7-12 meses	1-3 años	4-8 años	(18 años	19-30 años	31-50 años	(18 año	19-30 años	31-50 años
Energía, kcal	570 m 520 f	743 m 676f	1046 m 992f	1742 m 1642f	2368- 2820	2403- 2855	2403- 2855	2689- 2768	2733- 2803	2733- 2803
Proteína, g	9.1*	13.5	13	19	71	71	71	71	71	71
Hidratos de carbono, g	60*	95*	130	130	175	175	175	210	210	210
Fibra total, g	ND	ND	19*	25*	28*	28	28*	29*	29*	29*
Niacina. mg ^f	2*	4*	6*	8*	18*	18*	18*	17*	17*	17*

^aLos aportes dietéticos recomendados (recommended dietary allowances, RDA) aparecen en negritas y la ingesta adecuada (adequate intakes, Al) en fuente normal, seguida de un asterisco (*). Kcal de energía para lactantes y niños; m, masculino; f, femenino.

Fuente: Cuadro desarrollado a partir de los informes de DRI por la National Academy of Sciences: Dietary Reference Intakes for Energy, Carbohydrate, Fiber. Fat, Fatty Acids, Cholesterol Protein. and Amino Acids (2002); Dietary Reference intakes for Vitamin A, Vitamin K. Arsenic: Boron. Chromium. Copper. Iodine. Iron. Manganese. Molybdenum, Nikel, Silicon, Vanadium, and Zinc (2000); Dietary Reference Intakes for Thiamin. Riboflavin. Niacin, Vitamin B6, folate, Vitamin B12, Pantothenic Acid, Biotin, and Choline (2000); Dietary Reference Intakes for Vitamin C. Vitamin E. Seleniun, and Carotenoids (2000) Dietary Reference Intakes for Calcium, Phosphorus, Magnesium, Vitamin D, and Fluoride (1997). Washington, D.C.: The National Academies Press, Accessed online at www.nap.edu, July 2003.

Cuadro 2. Recomendaciones de ingesta de niacina por edad

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

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

^fComo equivalente de niacina(niacin equivalent, NE). 1 mg de niacina=60 mg de triptófano =gr de proteína dietética menos g de proteína de la RDA entre 6

Cuadro 3. Contenido de niacina de alimentos que se consumen en México

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

Hongo tlaxilite	5.36
Mulato	5.28
Pata de res	5.2
Guisado de ave en general	5.19
Vacuno en general	5.14
Vacuno magro	5.14
Carne asada al natural	5.14
Falda	5.04
Corazón de vacuno	5

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

Cuadro 4. Contenido de triptófano de alimentos que se consumen en México

Alimentos	Miligramos de triptófano por 100 gr de alimento	Alimentos	Miligramos de triptófano por 100 gr de alimento
Harina de pescado	720	Sardina enlatada	187
Charales secos	615	Nuez	185
Semilla de calabaza	597	Pescado fresco4	185
Soya	532	Carpa	184
Pescado salado (seco)	422	Crustáceos	184
Almendra marañón	378	Huevo de gallina	184
Leche en polvo	363	Cebada	180
Hígado de res y cerdo	313	Harina de avena	176
Atún enlatado	290	clara	176
Ajonjolí	287	Garbanzo	174
Cacahuate	287	Salvado de trigo	173
Avellana	263	Almendra	172
Germen de trigo	261	Acociles	171
Iguana	257	Cerdo	162
Alubia	252	Sesos	135
Pescado fresco5	250	Moluscos	130
Pescado congelado	244	Harina de trigo 70-80% extr	128
Yema	240	Frijol de árbol	117
Salmón enlatado	239	Arroz moreno	98
Camarón	232	Arroz pulido	95
Lenteja	231	Harina de trigo 60-70% extr	93
Pistache	225	Leche evaporada	91
Frijol	223	Pan de sal	90
Queso (todos los tipos)	217	Centeno (harina integral)	87
Pescado fresco2	214	Malva	86
Pescado fresco1	211	Coco (desecado)	85
Cacao	208	Perejil	74
Pollo	205	Maíz en grano o en harina	67
Chorizo	204	Chícharos	66
Alverjón	202	Guaje (semilla)	60
Haba seca	202	Amaranto	51
Semilla de girasol	202	Leche esterilizada	51
lbes	199	Leche pasteurizada	50
Pescado fresco3	199	Leche fresca de vaca (cruda)	48
Carnero, cordero	198	Leche de cabra	45
Res y ternera	198	Romeritos	39
Riñones de res	195	Hongos	38
Huevos con frijoles	134	Espinaca	34

Diagnóstico y tratamiento de la pelagra en edad pediátrica

Atole de leche con yema	128	Acelga	29
Caldo con caseinato	116	Espárrago	25
Huevo frito	115	Camote	22
Queso añejo	115	Cebolla	20
Camote	109	Elotes	20
Jugo de naranja con clara	107	Leche humana	20
Leche con crema	106	Yuca	19
Leche con miel	105	Mamey	19
Berro	103	Betabel	17
Semillas de calabaza	103	Col	17
Huevo entero, crudo o deshidratado	103	Guanábana	17
Leche humana	103	Acelga	29
Salvado	103	Leche humana	20

Fuente: Muñoz de Chavez M. Composición de los alimentos/ Valor nutritivo de los alimentos de mayor consumo. 2010. Editorial McGraw-hill Interamericana Editores SA de CV.

3.3. Listado de Recursos

3.3.1. Tabla de Medicamentos

Medicamentos mencionados en la guía e indicados en el tratamiento de la **Pelagra** del **Cuadro Básico de Medicamentos del Instituto Mexicano del Seguro Social.**

Cuadro Básico de Medicamentos							
CLAVE	Principio activo	Dosis recomendada	Presentación	Тіемро	EFECTOS ADVERSOS	Interacciones	Contraindicaciones
010.000.5383.00	Polivitaminas y minerales Cada 5 ml contienen: Vitamina A 2 500 UI. Vitamina D2 200 UI. Vitamina E 15.0 mg. Vitamina C 60.0 mg. Tiamina 1.05 mg. Riboflavina 1.2 mg. Piridoxina 1.05 mg. Cianocobalamina 4.5 µg. Nicotinamida 13.5 mg. Hierro elemental 10.0 mg.	la dosis la determinan las necesidades individuales del paciente	JARABE. Envase con 240 ml y dosificador.	Variable	Náusea, vómito, cefalea.	El aceite de ricino y la colestiramina disminuyen la absorción de las vitaminas.	Hipersensibilidad a los componentes de la fórmula.
010.000.4376.00	Polivitaminas y minerales Clorhidrato de tiamina. (vitamina B ₁) 5.0 a 10.0 mg. Riboflavina (vitamina B ₂) 2.5 a 10.0 mg. Clorhidrato de piridoxina (vitamina B ₆) 2.0 a 5.0 mg. Nicotinamida (niacinamida) 10.0 a 100.0 mg.	la dosis la determinan las necesidades individuales del paciente	Envase con 30 tabletas, cápsulas o grageas	Variable	Náusea, vómito, cefalea.	El aceite de ricino y la colestiramina disminuyen la absorción de las vitaminas.	Hipersensibilidad a los componentes de la fórmula.

	Cianocobalamina (vitamina B ₁₂) 3.0 a 5.0 μg. Acetato de alfatocoferol (vitamina E) 3.0 a 20.0 mg. Retinol (vitamina A) 2000.0 a 10000.0 UI. Colecalciferol (vitamina D ₃) 200.0 a 1000.0 UI. Acido pantoténico 2.0 a 7.0 mg. Sulfato ferroso 15.0 a 60.0 mg. Sulfato de cobre 1.0 a 4.0 mg. Oral. Adultos: 1 tableta, cápsula o gragea cada 24 horas. 010.000.4376.00 Yoduro o fosfato de potasio 0.15 a 4.0 mg. Glicerofosfato, sulfato o hiposulfito de magnesio 1.0 a 8.00 mg. Fosfato de magnesio 5.0 a 133.0 mg. Cloruro, fosfato o sulfato de zinc 3.0 a 25.0 mg.						
010.000.5385.00	Multivitaminas Retinol (vitamina A) 2000.0 UI. Colecalciferol (vitamina D ₃) 200.0	la dosis la determinan las necesidades individuales del paciente	Envase con 1 frasco ámpula y 1 ampolleta con 5 ml de diluyente.	Variable	Reacciones alérgicas, náusea, vómito.	Ninguna de importancia clínica.	Hipersensibilidad a cualquiera de los componentes de la fórmula. Precauciones: Insuficiencia renal, hepática
010.000.5385.01	UI. Acetato de alfa Tocoferol (vitamina E) 7.0 UI.	la dosis la determinan las necesidades individuales del paciente	Envase con 5 frascos ámpula y 5 ampolletas con 5 ml de diluyente.	Variable	Reacciones alérgicas, náusea, vómito.	Ninguna de importancia clínica.	Hipersensibilidad a cualquiera de los componentes de la fórmula.

Diagnóstico y tratamiento de la pelagra en edad pediátrica

	Nicotinamida 17.0 mg. Riboflavina 1.4 mg.			Precauciones: Insuficiencia hepática	renal,
010.000.5385.02	Clorhidrato de piridoxina equivalente a 1.0 mg. de piridoxima. Dexpanteno equivalente a 5.0 mg de ácido pantoténico. Clorhidrato de tiamina equivalente a 1.2 mg de tiamina. Äcido ascórbico 80.0 mg. Biotina 0.02 mg. Cianocobalamina 0.001 mg. Ácido fólico 0.14 mg.	Envase con 10 frascos ámpula y 10 ampolletas con 5 ml de diluyente.		пераціса	
	Vitamina K 0.2 mg.				

3.4. Protocolo de Búsqueda

La búsqueda sistemática de información se enfocó en documentos obtenidos con la temática de **Diagnóstico y Tratamiento de la Pelagra en Edad Pediátrica**. Se realizó en PubMed, sitios Web especializados de guías de práctica clínica y del área clínica.

Criterios de inclusión:

- Documentos escritos en Español e Inglés
- Documentos publicados los últimos 5 años
- Documentos enfocados Diagnóstico y Tratamiento
- Documentos enfocados a humanos

3.4.1. Búsqueda de Guías de Práctica Clínica

Se realizó la búsqueda en PubMed, utilizando los términos MeSh **Pellagra Treatment and Management** considerando los criterios de inclusión y exclusión definidos. Se obtuvieron **cero** resultados, de los cuales se utilizaron **cero** documentos.

ALGORITMO DE BÚSQUEDA	RESULTADO
MeSH Terms: diagnosis; pellagra. Subheading: diagnosis. Filters activated: Practice Guideline, published in the last 5 years, Humans, English, Spanish, Child: birth-18 years.	0
MeSH Terms: therapeutics; organization and administration; pellagra; disease management. Subheading: therapy. Filters activated: Practice Guideline, published in the last 5 years, Humans, English, Spanish, Child: birth-18 years.	

Además se realizó la búsqueda de GPCs en los sitios Web especializados enlistados a continuación:

Sitios web**	Algoritmo de búsqueda	# de resultados obtenidos	# de documentos utilizados
GIN	Pediatric Pellagra Diagnosis, Treatment and Management	0	0
NGC	Pediatric Pellagra Diagnosis, Treatment and Management	0	0
NICE	Pediatric Pellagra Diagnosis, Treatment and Management	0	0
SIGN	Pediatric Pellagra Diagnosis, Treatment and Management	0	0
GUIASALUD	Pediatric Pellagra Diagnosis, Treatment and Management	0	0
GUIAS AUGE (Ministerio Salud Chile)	Pediatric Pellagra Diagnosis, Treatment and Management	0	0
Australian Government. National Health and Medical Research Council. Clinical Practice Guidelines portal	Pediatric Pellagra Diagnosis, Treatment and Management	0	0
TOTAL		0	0

3.4.2. Búsqueda de Revisiones Sistemáticas

Se realizó la búsqueda en PubMed con los términos MeSh **Pediatric Pellagra Diagnosis, Treatment and Management** considerando los criterios de inclusión y exclusión definidos. Se obtuvieron **cero** resultados, de los cuales se utilizaron **cero** documentos.

ALGORITMO DE BÚSQUEDA	RESULTADO
Subheading: diagnosis; therapy MeSH Terms: therapeutics; organization and administration; diagnosis; disease management; pellagra. Filters activated: Systematic Reviews, published in the last 5 years, Humans, English, Spanish, Child: birth-18 years.	0

Además, se buscaron revisiones sistemáticas en los sitios Web especializados enlistados a continuación:

SITIOS WEB	ALGORITMO DE BÚSQUEDA ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA>	# DE RESULTADOS OBTENIDOS	# DE DOCUMENTOS UTILIZADOS
COCHRANE LIBRARY	Pediatric Pellagra Diagnosis, Treatment and Management	0	0
NHS EVIDENCE	Pediatric Pellagra Diagnosis, Treatment and Management	0	0
TOTAL		0	0

3.4.3. Búsqueda de Ensayos Clínicos Aleatorizados y Estudios Observacionales***

La búsqueda se realizó en PubMed de ensayos clínicos aleatorizados (ECA) de acuerdo a los criterios definidos, utilizando los términos MeSh **Pediatric Pellagra Diagnosis, Treatment and Management**. Se obtuvieron **cero** resultados, de los cuales se utilizaron **cero** documentos.

ALGORITMO DE BÚSQUEDA	RESULTADO
MeSH Terms: organization and administration; diagnosis; disease management; pellagra; therapeutics Subheading: diagnosis; therapy. Filters activated: Clinical Trial, published in the last 5 years, Humans, English, Spanish, Child: birth-18 years.	0

ALGORITMO DE BÚSQUEDA	RESULTADO
Search Pellagra Sort by: Relevance Filters: Case Reports; Observational Study; published in the last 10 years; Humans; English; Spanish; Child: birth-18 years.	7

En resumen, en el desarrollo de este protocolo de búsqueda se obtuvieron un total de **siete documentos**, de los cuales se utilizó uno en la integración de esta GPC. El resto de los documentos se obtuvieron de sitios con literatura gris.

3.5. Escalas de Gradación

Niveles de evidencia NICE

Nivel de	Interpretación
Evidencia	
1++	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con muy bajo riesgo de sesgos
1+	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con bajo riesgo de sesgos
1-	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con alto riesgo de sesgos*
2++	RS de alta calidad de estudios de cohortes o de casos-controles, con muy bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una alta probabilidad de que la relación sea causal
2+	Estudios de cohortes o de casos-controles bien realizados, con bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una moderada probabilidad de que la relación sea causal
2-	Estudios de cohortes o de casos y controles con alto riesgo de sesgo*
3	Estudios no analíticos, como informe de casos y series de casos
4	Opinión de expertos
*Los estudios son un	ajvol do ovidencia con cignos " " no deberían utilizarse como base para elaborar una recomendación. Adantado

^{*}Los estudios con un nivel de evidencia con signos "-" no deberían utilizarse como base para elaborar una recomendación,. Adaptado de Scottish Intercollegiate Guidelines Network.

Grados de recomendación NICE

Grados de	Interpretación
Recomendación	
A	Al menos un meta-análisis, o un EC con asignación aleatoria categorizados como 1++, que sea directamente aplicable a la población blanco; o una RS o un EC con asignación aleatoria o un volumen de evidencia con estudios categorizados como 1+, que sea directamente aplicable a la población diana y demuestre consistencia de los resultados.
В	Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2++, que sean directamente aplicables a la población blanco y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o evidencia que pueda extrapolarse de estudios calificados como 1++ o 1+
С	Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2+, que sean directamente aplicables a la población objeto y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o extrapolación de estudios calificados como 2++
D	Evidencia nivel 3 o 4, o extrapolación de estudios calificados como 2+, o consenso formal
D(BPP)	Un buen punto de práctica (BPP) es una recomendación para la mejor práctica basado en la experiencia del grupo que elabora la guía

^{**}National Institute for Clinical Excellence (NICE). Guidelines Development methods. Guideline Development Methods-Chapter 7: Reviewing and grading the evidence. London: NICE update March 2005. The guidelines manual 2009.

3.6. Cédula de verificación de apego a recomendaciones clave

Diagnóstico(s) Clínico(s):	Pelagra				
CIE-9-MC / CIE-10	E-9-MC / CIE-10 CIE-10: E 52 Deficiencia de niacina [Pelagra]				
Código del CMGPC:					
	TÍTULO DE LA GPC				
Diagnóstico y Tratamiento de la I	Pelagra en Edad Pediátrica.		Calificación de las recomendaciones		
POBLACIÓN BLANCO	USUARIOS DE LA GUÍA	NIVEL DE ATENCIÓN			
de edad	Médico familiar, Médico general, Médico pediatra, Licenciadas en nutrición	primero, segundo y tercer niveles de atención	(Cumplida: SI=1, NO=0, No Aplica=NA)		
	DIAGNÓSTICO				
Investigo ante la sospecha de Pelagra el antecedente o la concurrencia de alguna de las siguientes condiciones: Estados de mala absorción Diarrea prolongada Mal nutrición Dietas de moda: altas en leucina y bajas en triptófano Ingestión por tiempo prolongado de sorgo Terapia con isoniazida que por su estructura análoga a la niacina suprime la producción endógena Medicamentos que interrumpen la síntesis de triptófano: S-fluoracilo Pirazinamida - 6-mercaptopurina - Hidantoína Etionamida - Fenobarbital - Aazatioprina - Cloranfenicol Enfermedad de Hartnup Alcoholismo crónico Tumores carcinoides Cirrosis hepática Diabetes Fiebre prolongada Virus de Immunodeficiencia Humana					
Realizó historia clínica completa b Lesiones dérmicas en zonas eritematosas y simétricas. Post adelgazamiento de la piel que e En orden de frecuencia se prese Dorso de brazos Cuello "Collar de Casal" Manos "Guantes de Pelagi Cara "Signo de mariposa" Lesiones en escroto, perin Diarrea Evacuaciones líquidas, oca					

Alteraciones neurológicas	
- Demencia	
- Letargia	
- Apatía - Depresión	
- Ansiedad	
- Irritabilidad	
- Concentración mental deficiente	
- Sopor (poco frecuente)	
- Coma (poco frecuente)	
Lesiones en mucosas orales	
- Queilosis	
- Gingivitis - Estomatitis	
- Glositis	
- Aplanamiento de las papilas gustativas	
Realizó el diagnóstico de Pelagra utilizando solo los antecedentes, signos y síntomas	
La determinación de niacina se usa solo para estudios de escrutinio con fines de investigación, la determinación es de alto costo y el tiempo en el que se tienen los resultados es mayor al tiempo en que se recupera el paciente después de la administración de niacina, en el sector salud público no se realiza este estudio, en medio particular solo se mide el triptófano que es precursor de la niacina.	
TRATAMIENTO	
Indicó nicotinamida 300 mg vía oral, en dosis divididas, durante 3 a 4 semanas.	
Indicó Zinc, piridoxina y magnesio como suplementos, ya que se ha visto que actúan como cofactores en la	
síntesis de niacina.	
Indicó cremas de foto protección y emolientes para las lesiones de la piel, en tanto se normalizan los niveles séricos de niacina.	
MANEJO NUTRICIONAL	
 Indicó lo siguiente: Es importante una alimentación variada. Se debe desalentar la dependencia del maíz como único alimento básico, y estimular también el consumo de otros cereales Aumentar el consumo de alimentos ricos en niacina como el cacahuate y ricos en triptófano como huevos, leche, carne magra y pescado. Las necesidades de niacina se ven afectadas por la cantidad de triptófano en la proteína que se consume, así como la dieta básica (por ej. si se trata de una dieta a base de maíz, o no). La FAO/OMS sugiere 6,6 mg por 1 000 kcal en la dieta. Consumo de alimentos ricos en contenido de niacina y triptófano 	
RESULTADOS	
Total de recomendaciones cumplidas (1)	
Total de recomendaciones no cumplidas (0)	
Total de recomendaciones que no aplican al caso evaluado (NA)	
Total de recomendaciones que aplican al caso evaluado	
Porcentaje de cumplimiento de las recomendaciones evaluadas (%)	
Apego del expediente a las recomendaciones clave de la GPC (SI/NO)	

4. BIBLIOGRAFÍA

- 1. Crook MA, Path FR. The importance of recognizing pellagra (niacin deficiency) as it still occurs. Nutrition 2014, 30: 729-730. Disponible: http://dx.doi.org/10.1016/j.nut.2014.03.004
- 2. Food and Nutrition Board, Institute of Medicine. Niacin. Dietary Reference Intakes: Thiamin, Riboflavin, Niacin, Vitamin B6, Vitamin B12, Pantothenic Acid, Biotin, and Choline. Washington, D.C.: National Academy Press; 1998:123-149.
- 3. Hegyi J, Schwartz R. Pellagra: Dermatitis, dementia and diarrea. Review International Journal of Dermatology 2004; 43:1-5.
- 4. INEGI. Rubros de gastos trimestrales por deciles de hogares. Encuesta Nacional de Ingresos-Gastos de los Hogares 2000- 2005. (Acceso a página 13 de noviembre de 2017) disponible en:
 - http://www.inegi.gob.mx/est/contenidos/sistemas/
- 5. Institute of medicine Standing committee on the cientific. Evaluation of dietary reference intakes. Dietary reference intakes for calcium, phosphorus, magnesium, vitamin D and fluoride. 1997
- Latham MC. <u>Pellagra</u>. Human nutrition in the developing world. (FAO Food and Nutrition Series No. 29). 2002. Chapter 17 (Acceso a página 13 de noviembre de 2017) disponible en: http://www.fao.org/docrep/006/W0073S/W0073S00.HTM
- 7. Lee LW, Yan AC. Review Skin manifestations of nutritional deficiency disease in cildren: modern day contexts. International Journal of Dermatology 2012; 51:1407-18
- 8. Muñóz de Chavez M. Composición de los alimentos /Valor nutritivo de los alimentos de mayor consumo 2010. Edit McGraw.Hill, Interamericana editores SA de CV.
- 9. Naveen KN, Bagalkot P, Kulkarni V, Athanikar SB. Pellagra in a child- a rara entity. Nutrition 2013; 29: 1426-28
- 10.NICE guideline. Eating disorders:n recongnition andtreatment. Published: 23 May 2017. Disponible en: nice.org.uk/guidance/ng69
- 11. Piqué-Duran, J.A. Pérez-Cejudo, D. Cameselle, S. Palacios-Llopis, O. García-Vázquez. Pellagra: A Clinical, Histopathological, and Epidemiological Study of 7 Cases. Actas Dermosifiliogr. 2012;103(1):51---58
- 12. Prousky JE, Pelllagra may be a rare secondary complication of anorexia nerviosa: A systematic review of the literature. Altern Med Rev, 2003; 180-185.
- 13. Quintin OJ. Tablas de valores nutritivos para cálculos dietéticos. Editorial Méndez cervantes. México D.F. 1950: 5-33
- 14. Rabinowitz SS, Unnikrishnan N. Pediatric Pellagra Treatment & Management: Medical Care, Diet, Activity. Medscape. 2016. (Acceso a página 13 de noviembre de 2017), Disponible en: http://emedicine.medscape.com/article/985427-overview
- 15. Rosado LJ, Bourges H, Saint-Martin B. Vitaminis and minerals deficiency. A state of the art: II. Vitamin deficiency. Salud Publica Mex; 1995; 37:452-461
- 16. Seal JA, Creeke IP, Dibari F, Cheung E, Kyroussis E, Semedo P, van den Briel T. Low and deficient niacin status and pellagra are endemic in postwar Angola. Am J Clin Nutr 2007;85:218 –24.

- 17. Silva F, Santos S, Calleja C. Protocolo de valoración del estado nutricional. Departamento de Endocrinología y Nutrición. Clínica universitaria de Navarra. Medicine 2004; 9(19): 1215-1217. Disponible en: https://sci-hub.cc/10.1016/S0211-3449(04)70182-4
- 18. Wan P, Moat S, Anstey A. Pellagra: a review with emphasis on photosensivity. British Journal of Dermatology, BJD 2011;164: 1188-1200.
- 19.WHO (World Health Organization), United Nations High Commissions for Refugees, Pellagra and its prevention and control in major emergencies. WHO/NHD/00.10. 2000 (Acceso a página 13 de noviembre de 2017), disponible en:

 http://www.who.int/nutrition/publications/emergencies/WHO_NHD_00.10/en/index.html
- 20. WHO (World Health Organization) child growth standards: length/height-for –age, weight-for-age, weight-for height and body mass index-for-age: methods and development. 2006. Suiza (acceso a página 13 de noviembre de 2017). Disponible: www.who.int/childgrowth/en
- 21. Yashashree G. and Ira S. Ethionamide-induced Pellagra. Journal of Tropical Pediatrics, 2015, 61, 301–303
- 22. Zemel BS, Rilley EM, Stallings VA. Evaluation of methodology for nutritional assessment in children: anthropometry, body composition, and energy expenditure. Annu Rev Nutr 1997; 17: 211-235.

5. AGRADECIMIENTOS

Se agradece a las autoridades de **Instituto Mexicano del Seguro Social** las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por **Instituto Mexicano del Seguro Social**, y el apoyo, en general, al trabajo de los autores.

Instituto Mexicano de Seguro Social

Srita. Luz María Manzanares Cruz	Secretaria Coordinación Técnica Coordinación de UMAE	de	Excelencia	Clínica.
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajero Coordinación Técnica Coordinación de UMAE	de	Excelencia	Clínica.

6. COMITÉ ACADÉMICO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL COORDINACIÓN DE CONTROL TÉCNICO DE INSUMOS COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

Dr. Arturo Viniegra Osorio Titular de la Coordinación de Control Técnico de Insumos

Coordinador Técnico de Excelencia Clínica

Dr. Antonio Barrera Cruz Jefe del Área del Desarrollo de Guías de Práctica Clínica

Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores Defa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica

Dra. Rita Delia Díaz Ramos Defa del Área de Proyectos y Programas Clínicos

Dra. Judith Gutiérrez Aguilar Jefa del Área de Innovación de Procesos

Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Aidé María Sandoval Mex Coordinadora de Programas Médicos

Dr. Juan Humberto Medina Chávez Coordinador de Programas Médicos

Dra. Adolfina Bergés García Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Socorro Azarell Anzures Gutiérrez Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Brendha Rios Castillo Coordinadora de Programas Médicos

Dr. Manuel Vázquez Parrodi Coordinador de Programas Médicos

Dra. María Gabriela Liceaga Craviotto Coordinadora de Programas Médicos

Lic. Ana Belem López Morales Coordinadora de Programas de Enfermería

Lic. Héctor Dorantes Delgado Coordinador de Programas

Lic. Abraham Ruiz López Analista Coordinador