




**GERENCIA DE PENSIONES
DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ**


**GERENCIA MÉDICA
DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE
SERVICIOS DE SALUD**

**GUIAS PARA LA EVALUACION DE
INVALIDEZ Y DISCAPACIDAD**

-DICIEMBRE 2017-

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 2 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

ELABORADO POR:	Florizul Solano Zamora	Directora. DCI
	Rosibel Arias Calvo	Jefe, Area Normalización de la Invalidez. DCI
	Isaac Vásquez Brenes	Jefe, Area Evaluación del estado de Invalidez. DCI
	Edith Vannucchi Díaz	Médico Especialista en Fisiatría. DCI
	Brenda Gutiérrez Gutiérrez	Médico Especialista en Fisiatría. DCI
	Ana Isabel Gutiérrez Gutiérrez	Médico Especialista en Fisiatría. DCI
	Ivonne Chinchilla Carmiol	Médico Especialista en Medicina Interna. DCI
	Ma. Victoria Cadavid Restrepo	Médico Especialista en Fisiatría. DCI
	Stephany Siles López	Médico Especialista en Medicina del Trabajo. DCI
	Silvia Corrales Ulate	Médico Especialista en Medicina del Trabajo. DCI
	Rita Aguilar Cerdas	Médico Especialista en Psiquiatría. DCI.
	Romualdo Alemán Martínez	Médico Especialista en Medicina Familiar. DCI
	Silvia Rojas Salazar	Médico Especialista en Medicina del Trabajo. DCI
	Graciela Ugalde Jiménez	Médico Asistente General. DCI
Henry Jiménez Naranjo	Médico Especialista en Medicina del Trabajo.	
Roberto Ortiz Carazo	Médico Especialista en Medicina Interna.	
Marieta Fallas Delgado	Médico Especialista en Pediatría. H.N.N.	
Ana Laura Jiménez Chaverri	Médico Especialista en Pediatría. H.N.N.	
Patricia Jiménez González	Médico Especialista en Pediatría. H.N.N.	
Francisco Jiménez Bolaños	Médico Especialista en Medicina Interna H. México	
Ana Catalina Segura Quesada	Médico Especialista en Dermatología. H.M.P.	
ESTRUCTURA Y REDACCION	Florizul Solano Zamora	Médico Especialista en Medicina Interna. Directora. Dirección de Calificación de la Invalidez (DCI)
	Rosibel Arias Calvo	Médico Especialista en Medicina del Trabajo. Jefe, Área Normalización de la Invalidez. DCI
	Henry Jiménez Naranjo.	Médico Especialista en Medicina del Trabajo. Asistente Dirección. DCI.
REVISADO POR:	Mario Alvarez Tassara	Médico especialista en Fisiatría. Jefe Medicina Rehabilitación del Hospital Nacional de Geriatria
	Emilio Guevara Jiménez	Médico Especialista en Neumología. Jefe de Clínica Servicio Neumología. Hospital Calderón Guardia
	Marco Díaz Alvarado	Médico Especialista en Psiquiatra. Area Atención Integral de la Persona. DDSS
	Guiselle Brenes Pacheco	Médico Especialista en Psiquiatría. Area Atención Integral de la Persona. DDSS
	Iliana Monge Gutiérrez	Médico Especialista en Psiquiatría. Hospital Max Peralta de Cartago
	Rosa Villalobos	Médico Especialista en Psiquiatría. Hospital Nacional Psiquiátrico.
	Nereida Arjona Ortegón	Médico especialista en pediatría y neumología pediátrica. Área Atención Integral de la Persona. DDSS
	José Miguel Angulo Castro	Médico Especialista en Medicina Familiar y

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 3 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

		Comunitaria. Área Atención Integral de la Persona. DDSS
	Andrés Cubero Malavassi	Médico Especialista en Cirugía General. Área Atención Integral de la Persona. DDSS
	Karla Hidalgo Vega	Médico Especialista en Dermatología. Hospital San Juan de Dios
	Carlos Álvarez Rodríguez	Jefe del Servicio de Dermatología y Alergología. Hospital San Juan de Dios
	Isaías Salas Herrera	Director. Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos.
	Gonzalo Azúa Córdova	Director Ejecutivo. Proyecto de Fortalecimiento de la Atención del Cáncer. Coordinación Técnica del Cáncer
	María Félix Sánchez Solera	Médico especialista en Fisiatría. Proyecto de Fortalecimiento de la Atención del Cáncer. Coordinación Técnica del Cáncer.
VALIDADO POR:	Hugo Chacón Ramirez	Jefe. Área de Atención Integral a las Personas. DDSS, Gerencia Médica.
	Raúl Sánchez Alfaro	Director. Dirección de Desarrollo de Servicios de Salud. Gerencia Médica
	Rosibel Arias Calvo	Jefe. Área de Normalización de la Invalidez. DCI.
AVALADO POR:	Henry Jiménez Naranjo	Gerencia de Pensiones Director. Dirección de Calificación de la Invalidez. Gerencia de Pensiones
	Fernando Llorca Castro	Presidente Ejecutivo. Gerente A.C. Gerencia Médica. Oficio: GM-DESP-8943-2018
APROBADO POR:	Jaime Barrantes Espinoza	Gerente, Gerencia de Pensiones oficio GP-2288-2019 del 9 del abril del 2019
	Junta Directiva CCSS	Acuerdo Primero artículo 13°, sesión N° 9031, celebrada el 09 de mayo del 2019.
FECHA DE EMISIÓN:	2017	
PRÓXIMA REVISIÓN:	2021	
OBSERVACIONES:	Esta guía se elaboró en respuesta a la necesidad de establecer un manual institucional técnico médico para ser utilizado por los médicos a nivel país, que permita de una manera objetiva analizar las deficiencias permanentes de las personas y establecer de manera estandarizada, los porcentajes de pérdida de capacidad general que éstas puedan generar en el desempeño de las actividades de la vida diaria y su repercusión sobre la actividad laboral.	




	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 4 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

TABLA DE CONTENIDOS.


INTRODUCCION	14
CAPITULO I	16
CONCEPTOS Y NORMAS GENERALES PARA SU APLICACIÓN	17
CLASES DE DISCAPACIDAD	18
MARCO LEGAL:	20
NORMAS GENERALES PARA LA EVALUACIÓN DE DISCAPACIDAD E INVALIDEZ.....	22
DETERMINACIÓN DE LA PÉRDIDA DE LA CAPACIDAD GENERAL:	23
CAPITULO II.....	25
FACTORES COMPLEMENTARIOS	26
TABLA DE FACTORES COMPLEMENTARIOS*	26
CAPITULO III	27
SISTEMA VISUAL	28
HEMIANOPSIAS VERTICALES	31
HEMIANOPSIAS HORIZONTALES	31
HEMIANOPSIA EN SUJETOS MONOCULARES	31
TRASTORNOS DE LA MOVILIDAD OCULAR.....	31
OTRAS LESIONES	32
ALTERACIÓN DE LAS VÍAS LAGRIMALES O EPÍFORA	32
CAPITULO IV	34
SISTEMA OTORRINOLARINGOLOGÍA Y ESTRUCTURAS RELACIONADAS ...	35
OÍDOS	35
CAPITULO V	37
SISTEMA ODONTOLÓGICO Y MAXILO FACIAL.....	38
CAPITULO VI.....	41
SISTEMA MÚSCULO ESQUELÉTICO Y ESPINAL	42
EXTREMIDADES SUPERIORES	42
EXTREMIDADES INFERIORES	48
ARTROSIS.....	50
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL POR COXARTROSIS	50
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL POR GONARTROSIS	51
LESIONES DE COLUMNA VERTEBRAL	54
CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE LESIÓN.....	56
DE MÉDULA ESPINAL (ASIA)	56
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL	57
POR LESIÓN DE MÉDULA ESPINAL	57
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL	57
DEBIDO A LESIÓN DE COLUMNA CERVICAL	57

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 5 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL	58
DEBIDO A LESIÓN DE COLUMNA LUMBAR.	58
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL DEBIDO	60
A LESIÓN DE COLUMNA TORÁCICA.	60
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL	61
POR ESPONDILOARTROSIS	61
CAPITULO VII.....	63
SISTEMA RESPIRATORIO	64
CRITERIOS PARA LA EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON PATOLOGÍA RESPIRATORIA:	64
ASMA BRONQUIAL	65
ENFERMEDAD PULMONAR OBSTRUCTIVA CRÓNICA (EPOC).....	67
BRONQUITIS CRÓNICA Y ENFISEMA	67
CAPITULO VIII	72
SISTEMA CARDIOVASCULAR	73
ENFERMEDAD VALVULAR.....	76
CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE.....	77
ENFERMEDAD VALVULAR.....	77
CARDIOPATIA ISQUEMICA	78
CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE.....	79
CARDIOPATÍA ISQUÉMICA:	79
CARDIOPATIA CONGENITA.....	80
CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE.....	80
CARDIOPATIA CONGÉNITA.....	80
CARDIOMIOPATIAS	81
MIOCARDIOPATÍA DILATADA.....	82
CRITERIOS PARA LA CLASIFICA CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION CRITERIOS PARA LA CLASIFICACIÓN DE DEFICIENCIA PERMANENTE.....	85
MIOCARDIOPATÍA DILATADA.....	85
MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA	86
CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE.....	87
MIOCARDIOPATIA RESTRICTIVA	87
MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA:	88
CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA.....	89
PERICARDIO	90
CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE.....	93
PERICARDIO	93
ARRITMIAS	94
CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE.....	95
ARRITMIAS	95

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 6 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


HIPERTENSIÓN ARTERIAL.....	96
CLASIFICACION JNC VII COMITÉ.....	97
PARA LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL.....	97
CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE POR HIPERTENSION ARTERIAL.....	98
ENFERMEDADES DE LA AORTA.....	99
CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE POR ENFERMEDAD DE LA AORTA.	103
ENFERMEDADES VASCULARES QUE AFECTAN LAS EXTREMIDADES.....	103
CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE ENFERMEDAD VASCULAR PERIFÉRICA	108
CAPITULO IX	110
SISTEMA DIGESTIVO.....	111
TRACTO DIGESTIVO ALTO	112
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL	113
DEL ESÓFAGO, ESTÓMAGO, DUODENO E INTESTINO DELGADO	113
TRACTO DIGESTIVO BAJO.....	113
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL	114
DEL COLON Y RECTO.....	114
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL DEL AÑO.....	115
HÍGADO Y VÍAS BILIARES.	115
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL DE.....	117
ENFERMEDAD HEPATICA	117
VÍAS BILIARES.....	117
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL	118
VIAS BILIARES.....	118
FÍSTULAS ENTEROCUTÁNEAS	118
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL POR FÍSTULAS ENTEROCUTÁNEAS PERMANENTES.....	118
DEFECTOS PERMANENTES DE LA PARED ABDOMINAL.....	119
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL	120
POR DEFECTOS DE LA PARED ABDOMINAL.....	120
CAPITULO X	122
SISTEMA ENDOCRINO	123
CRITERIOS PARA LA EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON PATOLOGÍA ENDOCRINA.....	123
EJE HIPOTÁLAMO HIPOFISARIO	124
CRITERIOS PARA VALORAR LA DISFUNCIÓN DEL LÓBULO ANTERIOR DE LA GLÁNDULA HIPOFISIARIA	124
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DISFUNCIÓN	125
DEL LÓBULO ANTERIOR DE LA HIPÓFISIS.....	125

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 7 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


VALORACIÓN DE LÓBULO POSTERIOR DE LA GLÁNDULA HIPÓFISIS	126
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DISFUNCIÓN	126
DEL LÓBULO POSTERIOR DE LA HIPÓFISIS	126
GLÁNDULA TIROIDES	127
CRITERIOS PARA VALORAR LA DISFUNCIÓN DE LA GLÁNDULA TIROIDES	128
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DISFUNCIÓN DE LA GLÁNDULA TIROIDES	128
GLÁNDULAS PARATIROIDES	128
CRITERIOS PARA VALORAR LA DISFUNCIÓN DE LAS GLÁNDULAS PARATIROIDES.	129
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR HIPOFUNCIÓN DE LAS GLÁNDULAS PARATIROIDES	129
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR HIPERFUNCIÓN DE LAS GLÁNDULAS PARATIROIDES.	130
GLÁNDULAS SUPRARRENALES	131
CRITERIOS PARA VALORAR DISFUNCIÓN DE LAS GLÁNDULAS SUPRARRENALES.....	131
CORTEZA.....	131
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR HIPOSECRECIÓN DE HORMONAS DE LA CORTEZA DE LAS GLÁNDULAS SUPRARRENALES.	132
MÉDULA SUPRARRENAL	132
CRITERIOS PARA VALORAR LA DISFUNCIÓN DE LA MÉDULA DE LAS GLÁNDULAS SUPRARRENALES	133
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR LA DISFUNCIÓN DE LA MÉDULA DE LAS GLÁNDULAS SUPRARRENALES.....	133
DIABETES MELLITUS	134
CRITERIOS PARA VALORAR DEFICIENCIA PERMANENTE DEL PACIENTE PORTADOR DE DIABETES MELLITUS.	135
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR LA DIABETES MELLITUS.	136
OBESIDAD MORBIDA	138
CRITERIOS PARA VALORAR DEFICIENCIA PERMANENTE EN	139
OBESIDAD MÓRBIDA	139
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE DEBIDO A OBESIDAD ..	140
OSTEOPOROSIS	140
CRITERIOS PARA VALORAR DEFICIENCIA PERMANENTE	141
DEBIDO A OSTEOPOROSIS	141
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR OSTEOPOROSIS	142
GÓNADAS.....	143
CAPITULO XI	145

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 8 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


SISTEMA HEMATOPOYETICO	146
ESCALA DE VALORACIÓN FUNCIONAL DE KARNOFSKY	148
ALTERACIONES DE LOS ERITROCITOS	149
ANEMIAS MICROCÍTICAS HIPOCRÓMICAS	149
ANEMIAS NORMOCITICAS NORMOCRONICAS	150
ANEMIAS MACROCITICAS.....	150
ANEMIA FERROPENICA.....	151
ANEMIAS MEGALOBLÁSTICAS	152
ANEMIA PERNICIOSA.....	154
HEMOGLOBINOPATÍAS Y SÍNDROMES TALASÉMICOS	155
OTRAS VARIANTES DE HEMOGLOBINA	158
SÍNDROMES TALASÉMICOS	158
TALASEMIA	159
ANEMIAS HEMOLÍTICAS.....	160
ANEMIAS HEMOLITICAS INTRINSECAS POR GLUCOLISIS DEFECTUOSA...	162
ANEMIAS HEMOLÍTICAS INTRÍNSECAS POR ANOMALÍAS DE LA MEMBRANA.....	163
ANEMIAS HEMOLÍTICAS EXTRINSECAS PRODUCIDAS POR ANTICUERPOS	166
METAHEMOGLOBINEMIA.....	168
ANEMIAS POR FALLO DE LA ERITROPOPEYESIS	169
ANEMIAS SECUNDARIAS A TRASTORNOS NO HEMATOLÓGICOS.....	173
CRITERIOS DE VALORACIÓN DE DEFICIENCIA PERMANENTE	175
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR ANEMIA CRONICA	176
POLICITEMIAS	176
CRITERIOS DE VALORACIÓN DE DEFICIENCIA PERMANENTE	177
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR POLICITEMIA	178
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR MIELOFIBROSIS ...	178
LINFOMAS.....	178
CLASIFICACIÓN REVISADA AMERICANA Y EUROPEA DE LINFOMAS (REAL) (OMS).....	179
LINFOMAS NO HODGKIN	180
LINFOMAS DE IDENTIDAD ESPECIAL:.....	186
LINFOMA T ANGIOCÉNTRICO:	189
OTROS TIPOS DE LINFOMAS	190
LINFOMA DE HODGKIN.....	192
ESTADIAJE LINFOMA DE HODGKIN CLASIFICACIÓN DE ANN ARBOR (MODIFICACIÓN de COTSWOLD).....	195
FACTORES PRONÓSTICOS DESFAVORABLES SEGÚN LOS ESTADIOS	196
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR LINFOMAS.....	199

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 9 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


LEUCEMIAS	199
LEUCEMIA LINFOCÍTICA AGUDA	199
LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA	202
CLASIFICACIÓN (FAB) FRANCÉS-AMERICANO-BRITÁNICA.....	202
CLASIFICACIÓN (WHO) DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD .	203
LEUCEMIAS LINFOCITICAS CRÓNICAS	206
SÍNDROMES LINFOPROLIFERATIVOS B PRIMARIAMENTE LEUCÉMICOS ..	208
SÍNDROMES LINFOPROLIFERATIVOS T PRIMARIAMENTE LEUCÉMICOS: .	210
LEUCEMIA MIELOCÍTICA CRÓNICA.....	212
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR LEUCEMIAS	214
ENFERMEDADES DEL SISTEMA MONONUCLEAR FAGOCÍTICO	215
HISTIOCITOSIS CLASE I.....	216
HISTIOCITOSIS CLASE II.....	219
HISTIOCITOSIS DE CLASE III.....	220
MIELOMA MÚLTIPLE Y OTRAS GAMMAPATÍAS MONOCLONALES	221
CLASIFICACIÓN DE LAS GAMMAPATÍAS MONOCLONALES	222
CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE MIELOMA MÚLTIPLE.....	224
(SOUTHWEST ONCOLOGY STUDY GROUP).....	224
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR	228
GAMMAPATIAS MONOCLONALES	228
EOSINOFILIA	228
VIRUS DE INMUNODEFICIENCIA HUMANA	234
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR HIV-SIDA	235
ALTERACIONES DE LAS PLAQUETAS Y TRASTORNOS DE LA COAGULACION	235
CLASIFICACIÓN FISIOPATOLÓGICA DE LA TROMBOCITOPENIA	238
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR TROMBOCITOPENIA	244
COAGULACIÓN INTRAVASCULAR DISEMINADA.....	245
HEMOFILIA	247
ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND	248
SÍNDROME DE INMUNODEFICIENCIA ADQUIRIDA Y HEMOFILIA:.....	252
HEPATITIS / TRASTORNOS FUNCIONALES HEPÁTICOS	253
DÉFICIT DEL FACTOR XI (PTA).....	254
DÉFICIT DEL FACTOR XII (RASGO HAGEMAN)	254
DÉFICIT DEL FACTOR XIII	254
TRASTORNOS ADQUIRIDOS DEL FACTOR DE COAGULACIÓN PLASMÁTICO Y TERAPÉUTICA ANTICOAGULANTE.	255
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE DEBIDO A TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN	256
DESÓRDENES TROMBÓTICOS	256

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 10 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE DEBIDO	257
A TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN	257
CAPITULO XII.....	259
SISTEMA GENITO URINARIO Y RENAL	260
DEFINICIÓN DE INSUFICIENCIA RENAL	260
HEMATURIA	262
PROTEINURIA	265
INFECCIONES DE VÍAS URINARIAS.....	267
NEFROLITIASIS.....	269
ENFERMEDADES GLOMERULARES.....	271
NEFROPATÍA TUBULAR	276
NEFROPATÍA TUBULAR AGUDA:.....	277
TRANSPLANTE RENAL	278
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL.....	286
POR DAÑO RENAL PERMANENTE.....	286
TRAUMATISMOS RENALES Y GENITOURINARIOS.....	288
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL DEBIDO A SECUELAS DE TRAUMAS	292
CAPITULO XIII	294
SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y PERIFÉRICO.....	295
1. SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:	295
2. SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO (SNP).....	296
CLASIFICACIÓN FUNCIONAL DEL SISTEMA NERVIOSO.	296
CRITERIOS PARA LA EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON PATOLOGÍA DEL SISTEMA NERVIOSO:.....	298
CRITERIOS PARA VALORAR LA DEFICIENCIA PERMANENTE DEBIDO A TRASTORNOS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL	299
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DISFUNCIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL	301
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DISFUNCIÓN DEL ESTADO DE CONCIENCIA	303
EPILEPSIA.....	304
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR EPILEPSIA.....	305
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR	306
DISFUNCIÓN DEL CICLO SUEÑO - VIGILIA	306
ENFERMEDAD DE ALZHEIMER:	308
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DEMENCIA	309
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR	311
TRASTORNOS DE LA COMUNICACIÓN: AFASIA O DISFASIA	311
TIPOS DE TRASTORNO DEL MOVIMIENTO.....	312
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR	315

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 11 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


TRASTORNOS DE LOS PARES CRANEALES	315
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR TRASTORNOS DE LA POSTURA Y LA MARCHA	318
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR TRASTORNOS EN EL USO DE LAS EXTREMIDADES SUPERIORES	319
SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO	320
PORCENTAJE DE DEFICIENCIA MOTORA SEGÚN	322
LA ESCALA MRC DE FUERZA MOTORA	322
PORCENTAJE DE DEFICIENCIA SENSITIVA SEGÚN.....	322
ESCALA MRC DE RECUPERACIÓN SENSITIVA	322
PORCENTAJE PERDIDA DE CAPACIDAD GENERAL MIEMBRO SUPERIOR..	324
PORCENTAJE PERDIDA DE CAPACIDAD GENERAL MIEMBRO INFERIOR...	324
PARÁLISIS CEREBRAL	325
CLASIFICACION FUNCIONAL DE PARALISIS CEREBRAL SEGÚN	325
FUNCION MOTORA GRUESA	325
CRITERIOS PARA LA DETERMINACIÓN DE LOS GRADOS DE	326
SEVERIDAD DE LA PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL	326
CAPITULO XIV	328
TRASTORNOS MENTALES Y DEL COMPORTAMIENTO	329
VALORACIÓN DEL GRADO DE AFECTACIÓN FUNCIONAL	332
GRUPOS PSICOPATOLÓGICOS	332
1. ESQUIZOFRENIA Y OTROS TRASTORNOS PSICÓTICOS:	332
VALORACIÓN DE LA DISCAPACIDAD POR AFECTACIÓN FUNCIONAL	333
2. TRASTORNOS AFECTIVOS.....	334
VALORACIÓN DE LA DISCAPACIDAD POR AFECTACIÓN FUNCIONAL	334
3. TRASTORNOS DE ANSIEDAD, ADAPTATIVOS Y SOMATOMORFOS	335
VALORACIÓN DE LA DISCAPACIDAD POR AFECTACIÓN FUNCIONAL	336
4. TRASTORNOS ORGÁNICOS:	337
VALORACIÓN DE LA DISCAPACIDAD POR AFECTACIÓN FUNCIONAL	337
5. TRASTORNO DE LA PERSONALIDAD.....	338
VALORACIÓN DE LA DISCAPACIDAD POR AFECTACIÓN FUNCIONAL	339
CAPITULO XV	341
SISTEMA PIEL Y FANERAS	342
DESÓRDENES INFLAMATORIOS DEBIDOS A ACTIVACIÓN Y DISFUNCIÓN DE LAS CÉLULAS T	347
PSORIASIS	347
DESORDENES DE LA UNIÓN DERMO-EPIDÉRMICA, VESICULAR Y BULLOSO	352
ENFERMEDADES SISTÉMICAS CON MANIFESTACIONES CUTÁNEAS.....	357
CRITERIOS USADOS PARA ASOCIAR UNA DERMATOSIS CON NEOPLASIA MALIGNA (POSTULADOS DE CURTH).....	358

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 12 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


DESORDENES VASCULARES E INFLAMATORIOS DERMATOLÓGICOS.....	361
PORCENTAJES DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL POR LESIONES O ENFERMEDADES SEGÚN EL CODIGO DE TRABAJO	363
PORCENTAJE DE PERDIDA DE CAPACIDAD GENERAL	368
DEFICIENCIAS PERMANENTES DE LA PIEL.....	368
CAPITULO XVI	370
SISTEMA DOLOR	371
CRITERIOS PARA LA EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON DOLOR CRÓNICO	373
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DOLOR CRÓNICO.	377
CAPITULO XVII.....	393
TUMORES	394
CRITERIOS PARA LA EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON PATOLOGÍA NEOPLÁSICA	395
CLASIFICACIÓN TNM.....	397
CLASIFICACIÓN POR ESTADIOS.....	397
ESCALA ECOG-OMS.....	398
ESCALA DE VALORACIÓN FUNCIONAL DE KARNOFSKY	399
CÁNCER COLO-RECTAL	400
CLASIFICACIÓN POR ESTADIOS DEL CÁNCER COLON AMERICAN JOINT COMMITTEE ON CANCER (AJCC) Y LA CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL TNM	401
CLASIFICACION DUKES MODIFICADA (ASTLER-COLLER)	402
TASAS DE SOBREVIVENCIA A 5 AÑOS SEGÚN ETAPAS.....	404
AMERICAN CANCER SOCIETY	404
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR	405
CÁNCER COLO RECTAL.....	405
CÁNCER GÁSTRICO.....	406
ESTADIAJE CÁNCER GÁSTRICO	407
CLASIFICACIÓN TNM.....	407
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR	412
CÁNCER GÁSTRICO.....	412
CANCER DE MAMA.....	413
CLASIFICACIÓN BI-RADS®	414
CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DEL CÁNCER DE MAMA.....	415
ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD.1981.....	415
ESTADIFICACIÓN O ETAPAS DEL CANCER DE MAMA:.....	415
ESTADIAJE CANCER DE MAMA SEGÚN TNM	418
PRONÓSTICO DE SOBREVIDA A CINCO AÑOS.....	419
PRONÓSTICO DE SOBREVIDA A CINCO AÑOS.....	419
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR	420

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 13 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CÁNCER DE MAMA.....	420
CANCER DE PROSTATA	421
TASA DE SUPERVIVENCIA RELATIVA A 5 AÑOS DEL CÁNCER DE PRÓSTATA	424
TASAS DE SUPERVIVENCIA PARA EL CÁNCER DE PRÓSTATA.....	425
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR CÁNCER DE PRÓSTATA	425
CANCER DE PULMON.....	426
ESTADIOS DEL CÁNCER DE PULMÓN.....	427
TASA DE SUPERVIVENCIA A 5 AÑOS DEL CÁNCER DE PULMÓN.....	432
CÉLULAS PEQUEÑAS SEGÚN TNM.....	432
TASAS DE SUPERVIVENCIA A 5 AÑOS DEL CÁNCER DE PULMÓN	432
CÉLULAS NO PEQUEÑAS SEGÚN TNM	432
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR	433
CÁNCER DE PULMÓN.....	433
CANCER DE TIROIDES	433
CLASIFICACIÓN DEL CÁNCER DE TIROIDES POR ESTADIOS	435
CÁNCER FOLICULAR Y PAPILAR DE TIROIDES EN	436
PERSONAS MAYORES 45 AÑOS	436
CÁNCER MEDULAR TIROIDEO	437
CATEGORÍAS T DEL CÁNCER DE TIROIDES ANAPLÁSICO	438
CÁNCER PAPILAR DE TIROIDES.....	438
CÁNCER FOLICULAR TIROIDES	439
CÁNCER MEDULAR TIROIDEO	439
CÁNCER ANAPLÁSICO DE TIROIDES	439
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR	439
CÁNCER DE TIROIDES	439
VALORACIÓN GENERAL DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR CÁNCER	441
VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE DEBIDO A LA ENFERMEDAD NEOPLÁSICA DEL SNC	441
CAPITULO XVIII.....	444
CRITERIOS CLÍNICOS PARA LA EVALUACION DE SOLICITANTES DE BENEFICIO DE LA LEY 8769 POR MIELOMENINGOCELE Y AUTISMO	445
MARCO CONCEPTUAL	446
AUTISMO.....	446
ESPINA BÍFIDA.....	449
JUSTIFICACION.....	453

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 14 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

INTRODUCCION

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 15 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


INTRODUCCIÓN

El presente documento se elaboró en respuesta a la necesidad de contar con baremos técnico-médicos de aplicación institucional y nacional, para la evaluación objetiva y estandarizada de la condición de invalidez y discapacidad.

Estas guías integran los conceptos y porcentajes establecidos en el Capítulo Cuarto y Quinto del Código de Trabajo, así como tablas de diseño propio y adopciones o adaptaciones de tablas de manuales de otros países, de calificación de porcentajes de pérdida de capacidad general debido a deficiencias permanentes.


Es importante rescatar que el abordaje de la valoración de la pérdida de capacidad general de las personas debido a una o más deficiencias permanentes, involucra además de una excelente anamnesis y completo examen físico, mental y/o neurológico, la consideración de la edad, género, escolaridad, historial laboral (tipos de trabajo desempeñados), características del ambiente laboral y zona geográfica, uso o no de ayudas técnicas, etc. y el agotamiento del recurso terapéutico institucional, para emitir un criterio global del desempeño real y su capacidad de trabajo y de autonomía.

Estas guías son de aplicación obligatoria en la Caja Costarricense del Seguro Social, para la valoración y calificación de invalidez y discapacidad, y en lo no contemplado en ellas o en el Código de Trabajo, se recomienda como documento de referencia utilizar las “Guías para la Evaluación de las Deficiencias Permanentes de la Asociación Americana de Medicina”, de reconocimiento internacional.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 16 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO I

CONCEPTOS Y NORMAS GENERALES PARA SU APLICACIÓN

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 17 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CONCEPTOS Y NORMAS GENERALES PARA SU APLICACIÓN

La Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías (CIDDM) de la Organización Mundial de la Salud fue publicada en 1980, como instrumento para la clasificación de las consecuencias de las enfermedades, traumatismos y otros trastornos y de sus repercusiones en la vida del individuo. Presentó tres clasificaciones conceptuales diferentes que definió de la siguiente manera:

Deficiencia: Toda pérdida o anormalidad de una estructura o función psicológica, fisiológica o anatómica.

Discapacidad: Toda restricción o ausencia (debida a una deficiencia) de la capacidad de realizar una actividad en la forma o dentro del margen que se considera normal para un ser humano.


Minusvalía: Una situación de desventaja para un individuo determinado, consecuencia de una deficiencia o de una discapacidad, que limita o impide el desempeño de un rol que es normal en su caso (en función de su edad, sexo y factores sociales y culturales, las cuales dependerán de la interacción y adaptación al entorno.

Posteriormente esta clasificación se varía y se mezclan los conceptos previamente señalados en la nueva Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud (CIF) de la Organización Mundial de la Salud, aprobada en mayo del 2001. En esta clasificación el concepto discapacidad es asumido como un término genérico que abarca las dimensiones de: deficiencias de función y/o estructura, limitaciones en las actividades y limitaciones en la participación, a la vez que se sugiere excluir el término de minusvalía.

En la CIF el funcionamiento y la discapacidad se presentan como la interacción dinámica entre la condición de salud de la persona y su entorno físico y social y dependiendo de esta interacción podemos tener que un individuo pueda tener deficiencias y sin embargo no tener limitaciones en la capacidad. Asimismo, la discapacidad puede tener grados variables de acuerdo a la funcionalidad del individuo en sus actividades normales de la vida diaria.

En España se publicó un instrumento oficial para la calificación del grado de discapacidad y minusvalía basado en el Real Decreto 1071/1999 que se llama Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Este instrumento utiliza para determinar el porcentaje de discapacidad tablas específicas, a cuyo resultado se le suma los factores sociales para establecer el grado de minusvalía. Estos factores sociales solo se aplican cuando el porcentaje mínimo de discapacidad es del 25%.

Estos baremos fueron elaborados de acuerdo al modelo propuesto por la Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías de la OMS vigente en ese

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 18 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

momento y son el resultado del trabajo conjunto del IMSERSO, las Comunidades Autónomas y la Universidad de Salamanca.

A continuación, se presenta la tabla utilizada en este Manual por los españoles para establecer los grados y las clases porcentuales de discapacidad.

Grados de discapacidad

Nomenclatura utilizada: AVD significa Actividades de la Vida diaria.

Grado 1: *Discapacidad nula*. La deficiencia no limita las AVD

Grado 2: *Discapacidad leve*. Presenta alguna dificultad en las AVD, pero puede realizar prácticamente la totalidad de las mismas

Grado 3: *Discapacidad moderada*. Imposibilidad o disminución importante de la capacidad de la persona para realizar algunas de las actividades de la vida diaria, siendo independiente en las actividades de auto cuidado.

Grado 4: *Discapacidad grave*. Disminución importante o imposibilidad para la realización de la mayoría de las AVD, pudiendo estar afectada alguna de las actividades de auto cuidado.

Grado 5: *Discapacidad muy grave*. Imposibilidad de las AVD.
De acuerdo a estos grados se establecen las clases porcentuales de discapacidad general, que se indican a continuación.

CLASES DE DISCAPACIDAD

Clase 1: No limitación AVD. 0%.

Clase 2: Discapacidad leve. 1-24%

Clase 3: Discapacidad moderada. 25-49%

Clase 4: Discapacidad grave. 50-70%


Clase 5: Discapacidad muy grave. 75%.

Es importante indicar que en España se utilizan tres tramos básicos de puntuación del grado de minusvalía para el otorgamiento de distintas prestaciones a saber:

33%: Requisito mínimo para la mayor parte de beneficios sociales y prestaciones.

65%: Pensiones no contributivas

75%: Porcentaje mínimo para determinar la existencia o no de necesidad de Ayuda de tercera Persona

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 19 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

En los Estados Unidos, se publicó en 1971 por primera vez en forma de libro las Guías para la Evaluación de las Deficiencias Permanentes, de la Asociación Americana de Medicina, como respuesta a la necesidad de estandarizar una forma objetiva de evaluar las deficiencias médicas. En las guías anteriores redactadas de conformidad con la CIDDM se presentaron las siguientes definiciones:

Deficiencia: “Una pérdida, pérdida de uso o alteración de la función de cualquier parte del cuerpo, sistema u órgano”.

Discapacidad: Una alteración de la capacidad individual de las actividades personales, sociales o demandas laborales debida a una deficiencia.

En las Guías para la Evaluación de las Deficiencias Permanentes de la AMA, sexta edición, se aplica un nuevo abordaje basado en la terminología, definiciones y marco conceptual de la Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud (CIF) de la Organización Mundial de la Salud. Se establecen clases funcionales por órganos o sistemas, a las que se asigna porcentaje dependiendo de la afectación que le ocasione al individuo, para lo cual se requiere conocer la historia clínica, los hallazgos físicos y resultados de estudios clínicos objetivos.

Por lo tanto, en estas nuevas guías se deben analizar tres componentes:


1. Si hay deterioro o afectación de funciones corporales o estructuras corporales, que se llaman deficiencias.
2. Si tiene limitaciones o dificultades en realizar las actividades de la vida diaria.
3. Si hay restricciones para la participación en situaciones de la vida diaria.

Una deficiencia médica puede originarse de una enfermedad o lesión y se considera permanente cuando ha alcanzado el máximo de mejoría médica posible, esto quiere decir que ha estabilizado su condición y ya no existe forma probable de cambiar favorablemente su condición con ningún tratamiento.

La deficiencia médica no está relacionada en una forma lineal con la discapacidad, ya que un individuo con una deficiencia médica puede tener discapacidad para algunas ocupaciones, pero no para otras o no tener ninguna discapacidad.

Se denota con lo anteriormente expuesto que el individuo con discapacidad no necesariamente es incapaz de laborar y la incapacidad total permanente para laborar para los efectos prácticos de este manual significará estar inválido.

Para la determinación de la incapacidad total permanente para el trabajo en la Caja Costarricense de Seguro Social se aplica normativa legal específica, institucional y nacional, que se detalla a continuación

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 20 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

MARCO LEGAL:

- ◆ Constitución Política de Costa Rica: Artículo 73
- ◆ Código de Trabajo: Art. 223, 224 y 225.
- ◆ Reglamento del Seguro de Invalidez, Vejez y Muerte: Artículos 6, 7, 8, 20 y 21
- ◆ Reglamento del Régimen No Contributivo: Artículo 6
- ◆ Reglamento para Evaluación y Calificación del Estado de Invalidez en el Régimen de Invalidez, Vejez y Muerte

Constitución Política de Costa Rica (1949). Artículo 73.

“Se establecen los seguros sociales en beneficio de los trabajadores manuales e intelectuales, regulados por el sistema de contribución forzosa del Estado, patronos y trabajadores, a fin de proteger a éstos contra los riesgos de enfermedad, invalidez, maternidad, vejez, muerte y demás contingencias que la ley determine.

La administración y el gobierno de los seguros sociales estarán a cargo de una institución autónoma, denominada Caja Costarricense de Seguro Social...” (Subrayado no pertenece al original).


Código de Trabajo.

“Título IV” De la protección a los trabajadores durante el ejercicio del trabajo.

Capítulo Cuarto. Artículo 223

Los riesgos del trabajo pueden producir al trabajador....

- a) **Incapacidad temporal**, la constituida por la pérdida de facultades o aptitudes que imposibilita al trabajador para desempeñar el trabajo por algún tiempo.*
- b) **Incapacidad menor permanente**, es la que causa una disminución de facultades o aptitudes para el trabajo, consistente en una pérdida de capacidad general, orgánica o funcional, que va del 0.5% al 50% inclusive.*
- c) **Incapacidad parcial permanente**, es la que causa una disminución de facultades o aptitudes para el trabajo, consistentes en una pérdida de capacidad general, orgánica o funcional, igual o mayor al 50% pero inferior al 67%.*
- ch) **Incapacidad total permanente**, es la que causa una disminución de facultades o aptitudes para el trabajo, consistente en una pérdida de capacidad general, orgánica o funcional, igual o superior al 67%”*
- d) **Gran invalidez**: ocurre cuando el trabajador ha quedado con incapacidad total permanente y además requiere la asistencia de otra persona, para realizar los actos esenciales de la vida: caminar, vestirse y comer.*

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 21 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Capítulo Quinto.

Artículo 224: Para los efectos de este Código se adopta la tabla de impedimentos físicos en la cual se establecen los porcentajes de pérdida o disminución de la capacidad general. (Ver tabla en el Código de Trabajo).

Art. 225: Toda enfermedad de trabajo debe tratarse y curarse cuantas veces sea necesario, antes de establecerse incapacidad permanente. ...

Reglamento del Seguro de Invalidez Vejez y Muerte

“Artículo 7: Se crea la Comisión Calificadora de Invalidez, encargada de valorar el asegurado que solicite una pensión por invalidez y de declarar si se encuentra o no inválido, conforme a los criterios de este reglamento.

La integración, el nombramiento., las funciones y atribuciones, los procedimientos y los demás aspectos atinentes al cometido de la Comisión, será reglamentados por acuerdo de Junta Directiva.”

“Artículo 8: Para efectos de este seguro se considerará inválido al asegurado que, por alteración o debilitamiento de su estado físico o mental, perdiera dos terceras partes o más de su capacidad de desempeño de su profesión, de su actividad habitual o en otra compatible con su capacidad residual, y que por tal motivo no pudiese obtener una remuneración suficiente, todo a juicio de la Comisión Calificadora del Estado de la Invalidez.

En todo caso el derecho de pensión se supedita a que el estado de invalidez se origine en fecha posterior a la del ingreso a este seguro. (...)”

Reglamento del Régimen No Contributivo


“ARTÍCULO 6º TIPOLOGÍA DE BENEFICIARIOS

(...)

b. Personas inválidas:

Son aquellas personas que por debilitamiento de su estado físico o mental hayan perdido dos terceras partes (67%) o más de su capacidad general.

Cuando el solicitante es mayor de 18 años, se evaluará en función de su capacidad para generar ingreso y que por tal motivo no pudiese obtener una remuneración suficiente para velar por sus necesidades básicas de subsistencia.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 22 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

En el caso de menores de edad, se evaluará en función de que éstos requieran de cuidados especiales y apoyo del Estado para mejorar su calidad de vida, y de su potencial para generar a futuro, los ingresos para cubrir sus necesidades básicas.

En ambos casos, la determinación del estado de invalidez será realizada por la Dirección de Calificación del Estado de Invalidez de la Gerencia de Pensiones de acuerdo a los criterios técnicos médicos establecidos para evaluar y calificar la invalidez. Los criterios clínicos para evaluación y calificación de la invalidez son los mismos que se aplican para valorar la invalidez del Régimen de IVM u otros regímenes. El dictamen médico deberá ser emitido en el formulario previamente elaborado para tal efecto.”

Reglamento para Evaluación y Calificación del Estado de Invalidez en el Régimen de Invalidez, Vejez y Muerte


“El presente Reglamento regula la integración, nombramiento, funciones, atribuciones y demás aspectos atinentes al cometido de la Comisión Calificadora del Estado de Invalidez y demás profesionales en medicina y psicología que participan en el procedimiento de evaluación y calificación para la declaratoria de invalidez conforme lo previsto en el artículo 7° del Reglamento del Seguro de Invalidez, Vejez y Muerte.”

Conforme a lo anteriormente descrito, se denota que para que se declare la incapacidad total permanente para laborar de un individuo por el órgano competente (Comisión Calificadora del Estado de Invalidez), éste debe ser portador de discapacidad grave o severa y dentro de nuestro marco legal de referencia (Código de Trabajo, Reglamento del Seguro de Invalidez, Vejez y Muerte, Reglamento del Régimen No Contributivo), poseer una pérdida de capacidad general del 66.6% o más.

NORMAS GENERALES PARA LA EVALUACIÓN DE DISCAPACIDAD E INVALIDEZ

Para la correcta evaluación de las consecuencias de la lesión o enfermedad del individuo, se deben tener en consideración las siguientes normas:

- ◆ El proceso patológico debe estar diagnosticado por los centros médicos competentes y haberse aplicado todas las medidas terapéuticas correspondientes, antes de ser sometido a valoración médica como deficiencia permanente.
- ◆ El diagnóstico de la enfermedad no es un criterio de calificación de invalidez per se. El criterio debe basarse en la severidad de las consecuencias permanentes de la enfermedad.
- ◆ La deficiencia permanente es aquella alteración orgánica o funcional no recuperable, es decir, sin posibilidad razonable de restitución o mejoría de la estructura o de la función del órgano afectado.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 23 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- ◆ Las deficiencias permanentes de los distintos órganos, aparatos o sistemas se evalúan, siempre que es posible, mediante parámetros objetivos. (Hallazgos clínicos objetivos, estudios de laboratorio, gabinete y otros)
- ◆ La valoración no se orienta al alcance de la deficiencia, sino en su efecto sobre la capacidad para llevar a cabo las actividades de la vida diaria (AVD), es decir, en el grado de discapacidad que ha originado la deficiencia.
- ◆ La deficiencia ocasionada por enfermedades que cursan en brotes debe ser evaluada en los periodos intercríticos. Sin embargo, la frecuencia y duración de los brotes son factores a tener en cuenta por las interferencias que producen en la realización de las actividades de la vida diaria, entre ellas la actividad laboral.
- ◆ Una determinación de incapacidad laboral también debe contemplar información acerca de las destrezas del individuo, educación, historia laboral, adaptabilidad, edad, género y requerimientos ambientales. La evaluación de estos factores puede evidenciar una imagen real de los efectos de la deficiencia sobre la habilidad para el desempeño de las actividades laborales y sociales.

DETERMINACIÓN DE LA PÉRDIDA DE LA CAPACIDAD GENERAL:

Una vez que se tiene establecido que el individuo es portador de una deficiencia permanente, debe determinarse objetivamente la repercusión en la funcionalidad ocasionada por la misma, según las normas establecidas para cada sistema en estas guías. En cada uno de los capítulos de los diferentes sistemas se establecen los grados de pérdida de capacidad general.


Cuando en una persona coincidan dos o más deficiencias con su respectiva pérdida de capacidad general en cada una de ellas, se debe utilizar una fórmula para combinarlas ya que éstas no se suman aritméticamente. Si son más de dos se inicia con la que tiene mayor porcentaje de pérdida combinando con la siguiente y así sucesivamente; este valor no podrá exceder el 100%.

La fórmula propuesta en este instrumento es la utilizada tanto en las Guías para la Evaluación de las Deficiencias Permanentes de la Asociación Americana de Medicina, como en las guías españolas denominadas Valoración de Situaciones de minusvalía, que se presenta a continuación:

$$A + B (1-A) =$$

En donde A corresponderá a la deficiencia que ocasiona mayor pérdida de capacidad general y B la menor. Si tenemos que un individuo tiene en A el 30 % de pérdida de capacidad general y en B el 15 %, se procederá de la siguiente manera, utilizando la equivalencia en decimales.


$$0.30 + 0.15 (1- 0.30) = 40\%$$

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 24 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Una vez que se ha calculado la pérdida de capacidad general total, producto de la combinación de todas las deficiencias que ocasionan algún grado de pérdida de capacidad general; cuando corresponda la aplicación de la tabla de Factores Complementarios del capítulo 2, según lo indicado en dicho capítulo, se procede a la suma de este total, con el resultado obtenido de esa tabla.


BIBLIOGRAFIA

- 1- American Medical Association. (2005). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 5° Edition. AMA Press.
- 2- American Medical Association. (2009). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 6° Edition. AMA Press.
- 3- Ley N° 2 del 27 de agosto de 1943 y sus reformas. Código de Trabajo. Costa Rica. Artículos 223, 224 y 225.
- 4- Ministerio de Asuntos Sociales. Instituto Nacional de Servicios Sociales. INSERSO. (1994). Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías. Manual de clasificación de las consecuencias de la enfermedad. OMS. 2° Edición.
- 5- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO. (2001). Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: CIF. OMS.
- 6- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO (2001) Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). España.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 25 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO II

FACTORES COMPLEMENTARIOS

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 26 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

FACTORES COMPLEMENTARIOS

La determinación de la incapacidad total permanente para el trabajo en las valoraciones para pensión por invalidez, va más allá de solamente analizar las deficiencias permanentes del individuo, siendo necesario considerar otros factores que se llamarán factores complementarios: edad, escolaridad, actividad laboral específica del trabajador, capacidad para desempeñar su labor habitual, posibilidad de reubicación laboral o de efectuar otro tipo de labor; asignándose a éstos un puntaje determinado. El resultado final de la aplicación de esta tabla de factores se sumará al porcentaje obtenido posterior a la combinación de todas las deficiencias permanentes con la fórmula detallada en el capítulo 1. De manera tal que la sumatoria de ambos resultados determinará el porcentaje final de pérdida de capacidad general del individuo o sea el porcentaje de incapacidad laboral permanente.


Estos factores complementarios se **aplican ÚNICAMENTE cuando por la patología, lesión o combinación de deficiencias permanentes, el solicitante no puede desempeñar su labor habitual.**

No procede su aplicación cuando el porcentaje final de pérdida de capacidad general obtenido sea inferior al 35 % o igual o superior al 67%.

TABLA DE FACTORES COMPLEMENTARIOS*


1. EDAD	Puntaje
a. Mayor de 65 años	10
b. 58-64 años	7
c. 50-57 años	4
d. Menor de 49 años	1
2. ESCOLARIDAD	
a. analfabeta	10
b. educación primaria	7
c. educación secundaria	4
d. educación superior	1
3. ACTIVIDAD LABORAL	
a. actividad física pesada (peón agrícola, ganadero, construcción, muellero, pesca)	10
b. actividad física moderada (conductor, conserje, misceláneo, operario de maquila, mecánica)	7
c. actividad física mínima (oficinistas, maestros, profesionales; comerciantes)	3
4. POSIBILIDAD DE REUBICACIÓN LABORAL	
a. No puede reubicarse dentro de la misma empresa sin modificación salarial o no puede efectuar otro tipo de labor, acorde con su escolaridad y destrezas con una remuneración similar.	5
b. Puede efectuar otro tipo de labor, acorde con su escolaridad y destrezas	2
c. Puede reubicarse dentro de la misma empresa sin modificación salarial	1

* La tabla de factores complementarios suma un máximo de 35 puntos. Fuente: Creación propia DCI

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 27 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO III

SISTEMA VISUAL

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 28 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SISTEMA VISUAL

Se utiliza para la determinación del porcentaje de pérdida de capacidad general por problemas visuales, los incisos correspondientes a este sistema de la Tabla de Impedimentos, Artículo 224, Capítulo Quinto del Código de Trabajo, reformado por el artículo 1 de la Ley Sobre Riesgos del Trabajo n.º 6727 de 9 de marzo de 1982. que se incluye textualmente a continuación:

OJOS	%
303) Pérdida total de un ojo	35
304) Ceguera total en ambos ojos, conservando los globos oculares, o con la pérdida de éstos.	100

Pérdida o disminución permanente (cuando ya no puede ser mejorada con anteojos) de la agudeza visual, en trabajadores cuya actividad sea de exigencia visual mediana o baja (visión restante con corrección óptica), de acuerdo a la siguiente Tabla No. 1.


TABLA No. 1

A.V.	1ª 0,8	0,7	0,6	0,5	0,4	0,3	0,2	0,1	0,05	0	E.c/p*	E.p/i**
	%	%	%	%	%	%	%	%	%	%	%	%
1ª 0,8	0	4	6	8	12	18	25	30	33	35	40	45
0,7	4	9	11	13	17	23	30	35	38	40	45	50
0,6	6	11	13	15	19	25	32	37	40	45	50	55
0,5	8	13	15	17	21	27	35	45	50	55	60	65
0,4	12	17	19	21	25	35	45	55	60	65	70	75
0,3	18	23	25	27	35	45	55	65	70	75	80	85
0,2	25	30	32	35	45	55	65	75	80	85	90	95
0,1	30	35	37	45	55	65	75	85	90	95	98	100
0,05	33	38	40	50	60	70	80	90	95	100	100	100
0	35	40	45	55	65	75	85	95	100	100	100	100
E.c/p*	40	45	50	60	70	80	90	98	100	100	100	100
E.p/i**	45	50	55	65	75	85	95	100	100	100	100	100

* Enucleación con prótesis.

** Enucleación, prótesis imposible.

En los casos de pérdida o disminución de la agudeza visual en un solo ojo, estando el otro sano, debajo de la primera línea horizontal en la que están señalados los diversos grados indemnizables de pérdida o disminución, aparecen insertos los porcentajes de incapacidad correspondientes a cada grado (segunda línea horizontal).

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 29 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

En los casos de pérdida o disminución de la agudeza visual en un solo ojo, estando el otro enfermo por afección ajena al trabajo, si la visión restante en uno o ambos ojos es superior al 0,2, el porcentaje de incapacidad indemnizable deberá calcularse de acuerdo con la primera línea horizontal o vertical de la Tabla No. 1 tal como lo especifica el párrafo anterior. Si la agudeza visual de ambos es de 0,2 o inferior, el porcentaje de incapacidad indemnizable aparece en la intersección de la columna horizontal con la vertical, leyendo una de estas columnas la agudeza visual del ojo derecho y en la otra la agudeza visual del ojo izquierdo, como lo especifica el párrafo siguiente.

En los casos de pérdida o disminución bilateral de la agudeza visual, a consecuencia de riesgo profesional en ambos ojos, el porcentaje de incapacidad indemnizable aparece en la intersección de la columna vertical y de la línea horizontal correspondiente.

305) Pérdida o disminución permanente (cuando ya no puede ser mejorada con anteojos) de la agudeza visual, en trabajadores cuya actividad sea de elevada exigencia visual (visión restante con corrección óptica), según la Tabla No. 2


TABLA No. 2

<i>E.pAv</i>	<i>1 a 0,8</i>	<i>0,7</i>	<i>0,6</i>	<i>0,5</i>	<i>0,4</i>	<i>0,3</i>	<i>0,2</i>	<i>0,1</i>	<i>0,05</i>	<i>0</i>	<i>E.c/p*</i>	<i>E.p/i**</i>
	%	%	%	%	%	%	%	%	%	%	%	%
<i>1 a 0,8</i>	0	6	9	12	15	20	30	35	35	35	40	45
<i>0,7</i>	6	13	16	19	22	27	37	42	42	42	47	52
<i>0,6</i>	9	16	19	22	25	30	40	45	45	45	52	57
<i>0,5</i>	12	19	22	25	28	33	43	50	50	50	57	62
<i>0,4</i>	15	22	25	28	31	40	50	60	60	60	65	67
<i>0,3</i>	20	27	30	33	40	50	60	70	70	70	75	77
<i>0,2</i>	30	37	40	43	50	60	70	77	77	77	85	87
<i>0,1</i>	35	42	45	50	60	70	77	90	90	90	95	97
<i>0,05</i>	35	42	45	50	60	70	77	90	95	95	100	100
<i>0</i>	35	42	45	50	60	70	77	90	95	98	100	100
<i>E.c/p*</i>	40	47	52	57	65	75	85	95	100	100	100	100
<i>E.p/i**</i>	45	52	57	62	67	77	87	97	100	100	100	100

* Enucleación con prótesis

** Enucleación, prótesis imposible

En los casos de pérdida o disminución de la agudeza visual en un solo ojo, estando el otro sano debajo de la primera línea horizontal, en la que están señalados los diversos grados indemnizables de pérdida o disminución aparecen insertos los porcentajes de incapacidad correspondientes a cada grado (segunda línea horizontal). En los casos de pérdida o disminución de la agudeza visual en un solo ojo, estando el otro enfermo por afección

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 30 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

ajena al trabajo, si la visión restante en uno o ambos ojos es superior a 0,2 el porcentaje de incapacidad indemnizable debe de calcularse de acuerdo con la primera línea horizontal o vertical de la Tabla No. 2 tal como lo especifica el párrafo anterior.

Si la agudeza visual de ambos es de 0,2 o inferior, el porcentaje de incapacidad indemnizable aparece en la intersección de la columna horizontal con la vertical, leyendo una de estas columnas de agudeza visual del ojo derecho y en la otra agudeza visual del ojo izquierdo, como lo especifica el párrafo siguiente. En los casos de pérdida o disminución bilateral de la agudeza visual, a consecuencia de riesgo profesional en ambos ojos, el porcentaje de incapacidad indemnizable aparece en la intersección de la columna vertical y de la línea horizontal correspondiente.

306) Pérdida o disminución permanente de la agudeza visual en sujetos monoculares (ceguera o visión inferior a 0,05 en el ojo contra lateral) (visión restante con corrección óptica). De acuerdo con la siguiente Tabla No. 3

TABLA No. 3

<i>Agudeza visual</i>	<i>Incapacidad en trabajadores cuya actividad sea de exigencia visual mediana o baja</i>	<i>Incapacidades en trabajadores cuya actividad sea de elevada exigencia visual</i>
0,7	9	13
0,6	13	19
0,5	17	25
0,4	25	31
0,3	45	50
0,2	65	70
0,1	85	90
0,05	95	100
0	100	100


307) Extracción o atrofia de un globo ocular con deformación ostensible que permita el uso de prótesis 35

308) Con lesiones cicatrizantes o modificaciones anatómicas que impidan el uso de prótesis 40

309) Al aceptarse el servicio de los trabajadores, se considerará, para reclamos posteriores, por pérdida de la agudeza visual, la que tiene la unidad aunque tuvieran 0,8 (ocho décimos en cada ojo).

310) Los escotomas centrales se evalúan según la determinación de la agudeza visual, aplicando las tablas anteriores.

311) Estrechez del campo visual (), conservando un campo de 30° a partir del punto de fijación en un solo ojo* 10

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 31 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Para la evaluación del campo visual, la extensión del campo visual debe ser evaluada en un perímetro utilizando un objetivo blanco de 3 mm de diámetro a una distancia de 330 mm bajo iluminación adecuada. En afaquia no corregida el objetivo debe ser blanco y de 6 mm de diámetro. El objetivo debe ser traído de la parte ciega del campo visual a la vidente. Por lo menos dos evaluaciones del campo visual deben ser hechas, y éstas deben de coincidir con diferencias no mayores de 15° en cada uno de los ocho puntos de los meridianos principales separados entre sí por 45°.

La variación en el porcentaje de incapacidad debe ser de acuerdo a las exigencias visuales de la ocupación de cada trabajador.

312) En ambos ojos	15-30
313) Estrechez del campo visual conservando un campo de menos de 30° en un solo ojo	15-35
314) En ambos ojos	40-90

HEMIANOPSIAS VERTICALES

315) Homónimas, derecho o izquierdo	20-35
316) Heterónimas binasales	10-15
317) Heterónimas bitemporales	40-60

HEMIANOPSIAS HORIZONTALES

318) Superiores	10-25
319) Inferiores	30-50
320) En cuadrante superior	10
321) En cuadrante inferior	20-25

HEMIANOPSIA EN SUJETOS MONOCULARES


(visión conservada en un ojo y abolida o menor de 0,05 en el contra lateral), con visión central.

322) Nasal	60-70
323) Inferior	70-80
324) Temporal	80-90

En los casos de Hemianopsia con pérdida de la visión central uni o bilateral se agregará al porcentaje de valuación correspondiente.

TRASTORNOS DE LA MOVILIDAD OCULAR

325) Estrabismo por lesión muscular o alteración nerviosa correspondiente sin diplopía, en pacientes que previamente carecían de fusión	5-10
326) Diplopía susceptible de corrección con prismas o posición compensadora de la cabeza	5-20
327) Diplopía en la parte inferior del campo	10-25

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 32 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

328) *Diplopía no susceptible de corrección con prismas o posición compensadora de la cabeza, acompañada ésta de ptosis palpebral con o sin oftalmoplegía interna, que amerite la oclusión de un ojo* 20

329) *Diplopía no susceptible de corregirse con prismas o mediante posición compensadora de la cabeza, por lesión nerviosa bilateral que limite los movimientos de ambos ojos y reduzca el campo visual por la desviación, originando desviación de la cabeza para fijar, además de la oclusión de un ojo* 40-50

OTRAS LESIONES

330) *Afaquia unilateral corregible con lente de contacto:*

Agregar 10% de incapacidad al porcentaje correspondiente a la disminución de la agudeza visual, sin que la suma sobrepase de 35

331) *Afaquia bilateral corregible con anteojos o lentes de contacto:*

Agregar 25% de incapacidad al porcentaje correspondiente a la disminución de la agudeza visual, sin que la suma sobrepase al 100%.

332) *Catarata traumática uní o bilateral inoperable, será indemnizada de acuerdo con la disminución de la agudeza visual.*

333) *Oftalmoplegía interna total unilateral* 10-15

334) *Bilateral* 15-30

335) *Midriasis, iridodiálisis, iridectomía en sector o cicatrices, cuando ocasionan trastornos funcionales, en un ojo* 5

336) *En ambos ojos* 10

337) *Ptosis palpebral parcial unilateral, pupila descubierta* 5

338) *Ptosis palpebral o blefaro-espasmo unilaterales, no resueltos quirúrgicamente, cuando cubren el área pupilar, serán indemnizados de acuerdo con la disminución de la agudeza visual.*

339) *Ptosis palpebral bilateral* 10-70

Estas incapacidades se basan en el grado de la visión, en posición primaria (mirada horizontal de frente).

340) *Desviación de los bordes palpebrales (entropión, triquiasis, cicatrices deformantes, simblefarón, anquiblefarón unilateral)* 5-15

341) *Bilateral* 10-25


ALTERACIÓN DE LAS VÍAS LAGRIMALES O EPÍFORA

342) *Epífora (lagrimeo) por extropión cicatricial o paralítico unilateral* 5-10

343) *Bilateral* 10-15


344) *Epífora* 5-15

345) *Fístulas lagrimales* 10-15

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 33 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


BIBLIOGRAFIA

Ley N° 2 del 27 de agosto de 1943 y sus reformas. Código de Trabajo. Costa Rica.
 Artículos 223, 224 y 225

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 34 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO IV

SISTEMA OTORRINOLARINGOLOGIA Y ESTRUCTURAS RELACIONADAS

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 35 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SISTEMA OTORRINOLARINGOLOGIA Y ESTRUCTURAS RELACIONADAS

Se utiliza para la determinación del porcentaje de pérdida de capacidad general, los incisos correspondientes a este sistema de la Tabla de Impedimentos, Artículo 224, Capítulo Quinto del Código de Trabajo, que se incluye a continuación:

OÍDOS


297) <i>Mutilación completa o amputación de una oreja</i>	15
298) <i>Deformación excesiva del pabellón auricular unilateral</i>	5-10
299) <i>Bilateral</i>	10-15
300) <i>Vértigo laberíntico traumático debidamente comprobado</i>	10-50
301) <i>Cofosis o sordera absoluta bilateral</i>	50
302) <i>Sorderas o hipoacusia.</i>	

Se valorarán siguiendo las normas de la tabla siguiente:

<i>% de hipoacusia bilateral combinada</i>	<i>% de impedimento permanente</i>
10	4,50
15	8,00
20	11,50
25	15,00
30	18,50
35	22,00
40	25,50
45	29,00
50	32,50
55	36,00
60	39,50
65	43,00
70	46,50
75-100	50,00

CARA, NARIZ Y ÓRGANOS ANEXOS

<i>Cicatrices del rostro que ocasionan desfiguración facial y que alteran la presentación física personal, se valoran según la desfiguración y las características de las lesiones como: leve, moderada o grave</i>	1-50
346) <i>Pérdida de olfato (anosmia o hiposmia)</i>	2-5

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 36 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


347) Mutilación parcial de la nariz, sin estenosis, no corregible, plásticamente	10-20
348) Pérdida total de la nariz sin estenosis, no reparable plásticamente	30
349) Cuando haya sido reparada plásticamente	5-50
350) Cuando la nariz quede reducida a un muñón cicatrizal con estenosis	30-40
351) Mutilaciones extensas, cuando comprendan los dos maxilares superiores y la nariz, según la pérdida de sustancias de las partes blandas	20-50
352) Mutilaciones extensas cuando comprendan los dos maxilares superiores, huesos molares, la nariz, según la pérdida de sustancias	30-50

CUELLO

398) Desviación (tortícolis) por retracción muscular o amplia cicatriz	10-25
399) Flexión anterior cicatrizal, estando el mentón en contacto con el esternón	20-50
400) Estrechamientos cicatrizales de la laringe que produzcan disfonía	5-15
401) Que produzcan afonía sin disnea	10-30
402) Cuando produzcan disnea de grandes esfuerzos	5-10
403) Cuando produzcan disnea de medianos o pequeños esfuerzos	10-50
404) Cuando produzcan disnea de reposo	50-80
405) Cuando por disnea se requiera el uso de cánula traqueal a permanencia de	70-90
406) Cuando causen disfonía (o afonía) y disnea	20-70
407) Estrechamiento cicatrizal de la faringe con perturbación de la deglución	20-40


BIBLIOGRAFIA

Ley N° 2 del 27 de agosto de 1943 y sus reformas. Código de Trabajo. Costa Rica. Artículo 224.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 37 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO V


SISTEMA ODONTOLÓGICO Y MAXILO FACIAL.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 38 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SISTEMA ODONTOLÓGICO Y MAXILO FACIAL

Se utiliza para la determinación del porcentaje de pérdida de capacidad general, los incisos correspondientes a este sistema de la Tabla de Impedimentos, Artículo 224, Capítulo Quinto del Código de Trabajo, que se incluyen a continuación:


351) Mutilaciones extensas, cuando comprendan los dos maxilares superiores y la nariz, según la pérdida de sustancias de las partes blandas	20-50
352) Mutilaciones extensas cuando comprendan los dos maxilares superiores, huesos molares, la nariz, según la pérdida de sustancias	30-50
353) Mutilaciones extensas cuando comprendan los maxilares superiores, sin compromiso de otros tejidos u órganos, con conservación de la mandíbula	10-30
354) Mutilaciones de las apófisis horizontales del maxilar superior, con penetración a fosas nasales o antros maxilares a reconstruir con prótesis	15-30
355) Pérdida unilateral del maxilar superior en pacientes dentados	15-30
356) Pérdida unilateral del maxilar superior del lado correspondiente, en pacientes edentados	10-20
357) Pérdida del hueso mandibular total, con conservación de los maxilares superiores	30-50
358) Pérdida total de las apófisis alveolares superiores e inferiores que involucran los procesos alveolo-dentario con posibilidad de prótesis	10-20
359) Pérdida total de las apófisis alveolares superiores e inferiores sin el complejo alveolo dentario, sea en pacientes edentados totales o parciales sin posibilidad de rehabilitación protésica	30-40
360) Mutilaciones que comprendan un maxilar superior y el inferior	30-35
361) Mutilación de la rama horizontal del maxilar inferior sin prótesis posible, o del maxilar en su totalidad	20-35
362) Pseudoartrosis del maxilar superior con masticación imposible	20-40
363) Pseudoartrosis del maxilar superior con masticación posible pero limitada	10-30
364) Pseudoartrosis del maxilar superior con mejoría comprobada de la masticación con prótesis de fijación dentaria	5-20
365) Pérdida de sustancias en la bóveda palatina no resueltas quirúrgicamente, según el sitio y la extensión	10-25
366) Pérdida de la bóveda palatina resuelta quirúrgicamente con fines protésicos, con mejoría funcional fonética y masticatoria comprobada	5-20
367) Pseudoartrosis del maxilar inferior, pero con masticación posible, imposible de resolver la Pseudoartrosis por medios quirúrgicos	15-30
368) Pseudoartrosis mandibular, sea la rama ascendente u horizontal con capacidad funcional de la mandíbula con impedimento para el uso de la prótesis	20-40
369) Pseudoartrosis del maxilar inferior, con o sin pérdida de sustancia, no resuelta quirúrgicamente, con masticación insuficiente o abolida	20-40
370) Consolidaciones defectuosas de los maxilares, que dificulten la articulación de los arcos dentarios y limiten la masticación	10-25

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 39 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- 371) Cuando la dificultad de la oclusión dentaria sea parcial 5-10
372) Pérdida de todas las piezas dentarias, prótesis tolerada. 20
373) Pérdida de una o varias piezas con prótesis:

	<i>Tolerada (%) Capacidad General.</i>	<i>No Tolerada (%) Capacidad General</i>
<i>de un incisivo</i>	0,2	0,3
<i>del canino</i>	0,4	0,6
<i>del primer premolar</i>	0,6	0,9
<i>del segundo premolar</i>	0,9	1,35
<i>del primer molar</i>	1,3	1,95
<i>del segundo molar</i>	1,3	1,95
<i>del tercer molar</i>	0,1	0,15


- 374) Pérdida total de las piezas dentarias, prótesis no tolerada 30
375) Pérdida completa de un arco dentario, prótesis no tolerada 15
376) Pérdida completa de un arco dentario, prótesis tolerada 10
377) Pérdida de la mitad de un arco dentario, prótesis no tolerada 8
378) Pérdida de la mitad de un arco dentario, prótesis tolerada 5
379) Pérdida total del aparato masticatorio, tanto maxilar superior como mandibular, sin posibilidad de reconstrucción 20-40
380) Bridas cicatrizales que limiten la apertura de la boca, impidiendo la higiene bucal, la pronunciación, y la masticación, con o sin sialorrea 10-25
381) Luxación irreductible de la articulación témporo-maxilar, según el grado de entorpecimiento funcional 20-40
382) Amputación más o menos extensa de la lengua, con adherencias y según el entorpecimiento de las palabras y de la deglución 10-30
383) Fístula salival cutánea, no resuelta quirúrgicamente 2-10
384) Pérdida de la relación céntrica por luxación dentaria u otras etiologías traumáticas 10-30
385) Oclusión céntrica no funcional por factores etiológicos de carácter traumático inmediato 10-30
386) Anquilosis de la articulación témporo-mandibular por etiología traumática que afecta los centros de crecimiento mandibular (niños) 15-40
387) Anquilosis de la articulación témporo-mandibular por fractura de los cóndilos mandibulares. Deberá valorarse el grado de apertura bucal total con el grado de imposibilidad de su apertura en relación al desplazamiento condilar 15-40
388) Trismus de la articulación témporo-mandibular según sea el o los músculos de la masticación afectados 5-20
389) Disminución de los movimientos mandibulares, ya sea de tipo esquelético, articular o muscular 5-20
390) Desfiguración facial por pérdida de sustancia total o parcial de uno de los

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 40 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


<i>labios</i>	15-30
391) <i>Asimetría facial de carácter cosmético por parálisis traumática del nervio facial</i>	15-30
392) <i>Parestesias máxilo-mandibulares por lesión periférica de las ramas terminales dentarias del nervio trigémino</i>	10-30
393) <i>Pérdida de la vitalidad pulpar de origen traumático comprobable de los incisivos superiores</i>	5-10
394) <i>Pérdida de la vitalidad pulpar de origen traumático comparable de los incisivos inferiores</i>	5-10
395) <i>Pérdida de la vitalidad pulpar de origen traumático comparable de cualquier otra pieza dentaria no incluida en los artículos anteriores</i>	2-10
396) <i>Fracturas coronarias con conservación de la porción radicular del diente para prótesis de tipo fijo con conservación vital</i>	5-10
397) <i>Fractura coronaria con conservación de la porción radicular del diente, para prótesis de tipo fijo, pero con pérdida de la vitalidad, susceptible a tratamientos endodóxicos</i>	5-10

BIBLIOGRAFIA

Ley N° 2 del 27 de agosto de 1943 y sus reformas. Código de Trabajo. Costa Rica. Artículo 224.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 41 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO VI SISTEMA MÚSCULO ESQUELÉTICO Y ESPINAL.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 42 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SISTEMA MÚSCULO ESQUELÉTICO Y ESPINAL

Debido a que el mayor porcentaje de solicitudes de pensión por invalidez o de beneficios sociales por discapacidad corresponden a patologías óseas, articulares o del sistema nervioso periférico, es importante realizar una adecuada evaluación de las afecciones de este sistema.

Este capítulo contiene información relativa a lesiones de extremidades superiores, extremidades inferiores, columna vertebral y sistema nervioso periférico. Se describen técnicas para determinar la discapacidad ocasionada por alteración de la función debida a artrosis, anquilosis, amputaciones o neuropatías sensitivas, motoras y mixtas.

Los criterios clínicos en la valoración del paciente con alteraciones de la función del sistema neuro-músculo-esquelético que deben considerarse son los siguientes:


- **Historia clínica y examen físico:** La historia debe contener información del inicio de los síntomas, factores desencadenantes y agravantes de la sintomatología, diagnóstico de enfermedad, tratamiento, resultado de Terapia Física y/u Ocupacional y control médico. Para la evaluación del paciente, debe haber sido debidamente diagnosticado, tenido control y tratamiento suficiente para agotar el recurso terapéutico (con el médico especialista) en un centro médico.
- **Estudios radiológicos:** RX simples, ultrasonido, TAC, RMN, EMG, ECN según el diagnóstico del paciente. Estos exámenes deben ser recientes (menos de un año de haber sido realizados, a no ser que la lesión o enfermedad sea tan seria e irreversible que pueda utilizarse estudios de fechas anteriores).

Con la finalidad de ofrecer un capítulo que integre toda la información requerida para este tipo de evaluaciones, se incluyen los incisos correspondientes a este sistema de la Tabla de Impedimentos, Artículo 224, Capítulo Quinto del Código de Trabajo; así como tablas y criterios clínicos adaptados y/ o elaborados por médicos especialistas de la Caja Costarricense del Seguro Social. **Los segmentos textuales del Código de Trabajo están en letra cursiva en este capítulo para su adecuada diferenciación.**


EXTREMIDADES SUPERIORES

AMPUTACIONES:

	%
1) <i>Por la desarticulación interescapulotorácica</i>	70-80
2) <i>Por la desarticulación del hombro</i>	65-75
3) <i>Por la amputación del brazo, entre el hombro y el codo</i>	60-70
4) <i>Por la desarticulación del codo</i>	60-70

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 43 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

5) Por la amputación del antebrazo entre el codo y la muñeca	55-65
6) Por la pérdida total de la mano	55-65
7) Por la pérdida total o parcial de los 5 metacarpios	55-65
8) Por la pérdida de los 5 dedos	50-60
9) Por la pérdida de 4 dedos de la mano, incluyendo el pulgar, según la movilidad del dedo restante	45-55
10) Por la pérdida de 4 dedos de la mano, incluyendo el pulgar y los metacarpios correspondientes, aunque la pérdida de éstos no sea completa	50-60
11) Por la pérdida de 4 dedos de la mano, conservando el pulgar funcional	35-45
12) Conservando el pulgar inmóvil	40-50
13) Por la pérdida del pulgar, índice y medio	40-50
14) Por la pérdida del pulgar y el índice	35-45
15) Por la pérdida del pulgar con el metacarpiano correspondiente	30-35
16) Por la pérdida del índice, medio y anular conservando el pulgar y el meñique	28-35
17) Por la pérdida del índice y medio, conservando el pulgar, anular y meñique	17-25
18) Por la pérdida del medio, anular y meñique, conservando el pulgar y el índice	24-30
19) Por la pérdida del medio y meñique, conservando el pulgar, índice anular	15-18
<i>La pérdida de parte de la falange distal de cualquier dedo sólo se asimilará a la pérdida total de la misma cuando se produzca a nivel de la raíz de la uña, y su correspondiente amputación de partes blandas y óseas. La pérdida a nivel de la falange intermedia de cualquier dedo se asimilará al 75% del valor del dedo cuando haya quedado flexión activa de la parte. Cuando no haya quedado flexión activa se asimilará al 100% del dedo respectivo.</i>	
20) Por la pérdida del pulgar solo	25-30
21) Por la pérdida de la falange distal del pulgar	18,75-22,50
22) Por la pérdida de parte de la primera falange del pulgar conservando flexión activa	12,5-15
23) Por la pérdida del índice con el metacarpiano o parte de éste	14-17
24) Por la pérdida del dedo índice solo	12-15
25) Por la pérdida de la falange distal y pérdida parcial de la segunda falange del índice, conservando flexión activa	9-11,25
26) Por la pérdida de la falange distal del índice	6-7,5
27) Por la pérdida de dedo medio con mutilación o pérdida de su metacarpiano o parte de éste	10-12
28) Por la pérdida del dedo medio solo	8-10
29) Por la pérdida de la falange distal y pérdida parcial de la segunda falange del dedo medio, conservando flexión activa	6-7,5
30) Por la pérdida de la falange distal del dedo medio	4-5
31) Por la pérdida del dedo anular con mutilación o pérdida de su metacarpiano o parte de éste	10-12

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 44 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

32) Por la pérdida del dedo anular solo	8-10
33) Por la pérdida de la falange distal y pérdida parcial de la segunda falange del anular, conservando flexión activa	6-7,5
34) Por la pérdida de la falange distal del anular	4-5
35) Por la pérdida del dedo meñique con mutilación o pérdida de su metacarpiano o parte de éste	9-10
36) Por la pérdida del dedo meñique solo	7-8
37) Por la pérdida de la falange distal y pérdida parcial de la segunda falange del meñique, conservando flexión activa	5,25-6
38) Por la pérdida de la falange distal del meñique	3,5-4


Uñas

39) Crecimiento irregular de la uña o pérdida parcial o total de la misma del 1 al 5% del valor del dedo.

Anquilosis

Pérdida completa de la movilidad articular.

40) Escápulo humeral en posición funcional con movilidad del omoplato	26-30
41) Escápulo humeral con fijación e inmovilidad del omoplato en posición funcional	31-35
42) Del codo en posición funcional o favorable	30-35
43) Del codo en posición no funcional	45-50
44) Supresión de los movimientos de pronación y supinación	15-20
45) De la muñeca en posición funcional	20-30
46) De la muñeca en flexión o en extensión no funcional	30-40
47) De todas las articulaciones de los dedos de la mano en flexión (mano en garra) o extensión (mano extendida)	50-60
48) Carpo-metacarpiana del pulgar	10-12
49) Metacarpo-falángica del pulgar, posición funcional	7,5-9
50) Interfalángica del pulgar posición funcional	3,75-4,5
51) De las dos articulaciones del pulgar posición funcional	10-12
52) De las dos articulaciones del pulgar y carpo-metacarpiana del primer dedo, posición funcional	20-24
53) Articulación metacarpo-falángica del índice posición funcional	5-6
54) Articulación interfalángica proximal del índice posición funcional	6-7,5
55) Articulación interfalángica distal del índice, posición funcional	3,6-4,5
56) De las dos últimas articulaciones del índice, posición funcional	8-10
57) De las tres articulaciones del índice, posición funcional	10-12
58) Articulación metacarpo-falángica del dedo medio o anular, posición funcional	4-5
59) Articulación Interfalángica proximal del dedo medio o anular, posición funcional	4-5
60) Articulación Interfalángica distal del dedo medio o anular, posición funcional	2,4-3

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 45 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- 61) De las dos últimas articulaciones del dedo medio o anular, posición funcional 6-7,5
62) De las tres articulaciones del dedo medio o anular, posición funcional 6,4-8
63) Articulación metacarpo-falángica del meñique, posición funcional 2,1-2,4
64) Articulación Interfalángica proximal, del meñique, posición funcional 3,5-4
65) Articulación Interfalángica distal del meñique, posición funcional 2,1-2,4
66) De las dos últimas articulaciones del meñique, posición funcional 5,25-6
67) De las tres articulaciones del meñique, posición funcional 5,6-6,4

Rigideces articulares

%


Disminución de los movimientos por lesiones articulares, tendinosas o musculares.

- 68) Por bursitis del hombro 2-5
69) Del hombro, afectando principalmente la flexión anterior y la abducción 5-30
70) Del codo, con conservación del movimiento entre 20 grados y noventa grados 26-30
71) Del codo, con conservación del movimiento entre 20 grados y 110 grados 10-20
72) Con limitación de los movimientos de pronación y supinación 5-15
73) De la muñeca 10-15
74) Metacarpo-falángica del pulgar 2-4
75) Interfalángica del pulgar 3-5
76) De las dos articulaciones del pulgar 5-10
77) Metacarpo-falángica del índice 2-3
78) De la primera o de la segunda articulación interfalángica del índice 4-6
79) De las tres articulaciones del índice 8-12
80) De una sola articulación del dedo medio 2
81) De las tres articulaciones del dedo medio 5-8
82) De una sola articulación del anular 2
83) De las tres articulaciones del anular 5-8
84) De una sola articulación del meñique 1-6
85) De las tres articulaciones del meñique 5-6

Pseudoartrosis

%

- 86) Del hombro, consecutiva a resecciones amplias o pérdida considerable de sustancia ósea 40-50
87) Del húmero, firme 12-25
88) Del húmero, laxa 30-40
89) Del codo, consecutiva a resecciones amplias o pérdidas considerables de sustancia ósea 35-45
90) Del antebrazo de un solo hueso, firme 5-10
91) Del antebrazo de un solo hueso, laxa 15-30
92) Del antebrazo de los dos huesos, firme 15-30
93) Del antebrazo de los dos huesos, laxa 30-40
94) De la muñeca, consecutiva a resecciones amplias o pérdidas considerables de sustancia ósea 30-40
95) De todos los huesos del metacarpo 30-40

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 46 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

96) De un solo metacarpiano	5-6
97) De la falange distal del pulgar	4-5
98) De la falange distal de los otros dedos	1-2
99) De la primera falange del pulgar	7,5-9
100) De las otras falanges del índice	4-5
101) De las otras falanges de los demás dedos	1-2

Cicatrices retráctiles que no pueden ser resueltas quirúrgicamente

Para que las cicatrices den lugar al reconocimiento de impedimentos es necesario que exista un verdadero perjuicio estético por desfiguración, o que se compruebe la alteración de la fisiología del miembro a consecuencia de rugosidades, queloides, adherencias, retracciones que engloben tendones o comprometan la circulación, cuando se trate de trabajadores a los que esa eventualidad les signifique una disminución salarial o les dificulte encontrar empleo. En este caso la fijación del impedimento se establecerá de acuerdo con la gravedad y características de la cicatriz:


102) De la axila, según el grado de limitación de los movimientos del brazo	15-40
103) Del codo, con limitación de la extensión del antebrazo hasta los 45 grados	10-30
104) Del codo en flexión aguda del antebrazo, de más de 135 grados	35-40
105) De la aponeurosis palmar o antebrazo que afecte, flexión, extensión, pronación, supinación, o que produzca rigideces combinadas	10-30

Trastornos funcionales de los dedos consecutivos a lesiones no articulares, sino a sección o pérdida de los tendones extensores o flexores, adherencias o cicatrices.

Limitación de movimientos de cada uno de los dedos, inclusive el pulgar.

- 106) Leve. (Flexión completa con discreta limitación a la extensión) 10-20% del valor del dedo.
- 107) Moderada. Limitación parcial moderada para la flexión y para la extensión, 20-50% del valor del dedo.
- 108) Severa. Marcada limitación para la flexión y extensión. 50-75% del valor del dedo.
- 109) Sección del tendón flexor superficial, no reparable quirúrgicamente, 25-50% del valor del dedo.
- 110) Sección del tendón flexor profundo solamente (no reparable quirúrgicamente), 50-75% del valor del dedo.
- 111) Sección de ambos tendones flexores, no reparable quirúrgicamente, 75-90% del valor del dedo.

<i>Flexión permanente de uno o varios dedos</i>	%
112) Pulgar	10-25
113) Índice	8-15
114) Medio o anular	6-10
115) Meñique	4-8
116) Flexión permanente de todos los dedos de la mano	50-60

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 47 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

117) Flexión permanente de 4 dedos de la mano excluido el pulgar 35-40

Extensión permanente de uno o varios dedos

118) Pulgar 15-20
 119) Índice 7-15
 120) Medio o anular 6-10
 121) Meñique 5-8
 122) Extensión permanente de todos los dedos de la mano 50-60
 123) Extensión permanente de 4 dedos de la mano, excluido el pulgar 35-40


Secuelas de fracturas

124) De la clavícula, trazo único, cuando produzca rigidez del hombro 5-15
 125) De la clavícula, de trazo doble, con callo saliente y rigidez del hombro 5-30
 126) Del húmero, con deformación del callo de consolidación y atrofia muscular 8-20
 127) Del olécrano, con callo óseo o fibroso y con limitación moderada de la flexión 5-10
 128) Del olécranon, con callo óseo o fibroso y trastornos moderados de los movimientos de flexión y extensión 7-12
 129) Del olécranon, con callo fibroso y trastornos acentuados de la movilidad y atrofia del tríceps 8-20
 130) De los huesos del antebrazo, cuando produzcan entorpecimientos de los movimientos de la mano 5-10
 131) De los huesos del antebrazo, cuando produzca limitaciones de los movimientos de pronación o supinación 5-10
 132) Con limitación de movimientos de la muñeca 10-15
 133) Del metacarpo, con callo deforme o saliente, desviación secundaria de la mano y entorpecimiento de los movimientos de los dedos 5-20

Parálisis completas o incompletas (paresías) por lesiones de nervios periféricos.

En caso de parálisis incompleta o parcial (paresia) los porcentajes serán reducidos proporcionalmente de acuerdo con el grado de impotencia funcional.

134) Parálisis total del miembro superior 65-75
 135) Parálisis radicular superior 32,5-37,5
 136) Parálisis radicular inferior 48,75-56,25
 137) Parálisis del nervio subescapular 6,5-7,5
 138) Parálisis del nervio circunflejo 10-20
 139) Parálisis del nervio músculo-cutáneo 15-30
 140) Parálisis del nervio mediano lesionado a nivel del brazo 30-40
 141) Parálisis del nervio mediano lesionado a nivel de la muñeca. 15-20
 142) Parálisis alta del nervio mediano con causalgia 30-75
 143) Parálisis del nervio cubital lesionado a nivel del codo 18-21
 144) Parálisis del nervio cubital lesionado a nivel de la muñeca 15-18
 145) Parálisis del nervio radial lesionado arriba de la rama del tríceps 30-42

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 48 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

146) *Parálisis del nervio radial lesionado distal a la rama del tríceps* 20-35

Músculos

147) *Hipotrofia del hombro, sin anquilosis ni rigidez articular* 5-15

148) *Hipotrofia del brazo o del antebrazo, sin anquilosis ni rigidez articular* 5-10

149) *Hipotrofia de la mano, sin anquilosis ni rigidez articular* 3-8

Vasos

150) *Las secuelas y lesiones arteriales y venosas se valorarán de acuerdo con la magnitud de las alteraciones orgánicas y los trastornos funcionales que produzcan (amputaciones, rigideces articulares, lesiones de los nervios periféricos, atrofia de masas musculares, etc).*

EXTREMIDADES INFERIORES

AMPUTACIONES

151) *Por la desarticulación de la cadera* 75

152) *Por amputación a nivel del muslo* 60

153) *Por la desarticulación de la rodilla* 57,5

154) *Por la extirpación de la rótula, con movilidad anormal de la rodilla e Hipotrofia del tríceps* 10-20

155) *Por la amputación de la pierna, entre la rodilla y el cuello del pie* 55

156) *Por la pérdida total del pie* 50

157) *Por la mutilación del pie con conservación del talón* 35

158) *Por la pérdida parcial o total del calcáneo* 10-25

159) *Por la desarticulación medio-tarsiana* 35

160) *Por la desarticulación tarso-metatarsiana* 25

161) *Por la pérdida de los cinco ortejos* 20

162) *Por la pérdida del primer ortejo con pérdida o mutilación de sus metatarsianos* 20

163) *Por la pérdida del primer ortejo* 10

164) *Por la pérdida de la falange distal del primer ortejo* 5

165) *Por la pérdida del segundo o el tercer ortejo* 3

166) *Por la pérdida del cuarto o el quinto ortejo* 2

167) *Por la pérdida de las dos últimas falanges del 2° ó 3° ortejo* 2,25

168) *Por la pérdida de las dos últimas falanges del 4° ó 5° ortejo* 1,50


169) *Por la pérdida de la falange distal del 2° ó 3° ortejo* 1,50

170) *Por la pérdida de la falange distal de 4° ó 5° ortejo* 1

171) *Por la pérdida del quinto ortejo con mutilación o pérdida de su metatarsiano* 20

Anquilosis

172) *Completa de la articulación coxo-femoral, posición funcional* 35

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 49 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

173) De la articulación coxo-femoral en mala posición (Flexión aducción, abducción, rotación)	45-55
174) De las dos articulaciones coxo-femorales	80-100
175) De la rodilla en posición funcional	30
176) De la rodilla en posición de flexión no funcional	40-50
177) De la rodilla en genu valgum o genu varum	40-50
178) Del cuello del pie en ángulo recto	10-15
179) Del cuello del pie en actitud viciosa	30-40
180) Del primer oratejo en posición funcional	5
181) Del primer oratejo en posición viciosa	5-10
182) De los demás oratejos en posición funcional	1-1,5
183) De los demás oratejos en posición viciosa	1-3

Rigideces articulares

Disminución de los movimientos por lesiones articulares tendinosas o musculares.

184) De la cadera, con ángulo de movilidad favorable	10-15
185) De la cadera, con ángulo de movilidad desfavorable	20-25
186) De la rodilla, que permita la extensión completa, según el ángulo de flexión	3-20
187) De la rodilla que no permita la extensión completa o casi completa, según el ángulo de flexión	10-25
188) Del tobillo con ángulo de movilidad favorable	5-10
189) Del tobillo con ángulo de movilidad desfavorable	10-20
190) De cualquier oratejo	1-3

Pseudoartrosis

191) De la cadera, consecutiva a resecciones amplias con pérdida considerable de sustancia ósea	30-50
192) Del fémur	30-50
193) De la rodilla con pierna suelta (consecutiva a resecciones de rodilla)	30-50
194) De la rótula con callo fibroso, flexión poco limitada	8-12
195) De la rótula con callo fibroso, extensión activa débil o flexión poco limitada	10-15
196) De la rótula con callo fibroso, extensión activa casi nula y amiotrófica del muslo	10-20
197) De la tibia y el peroné	30-50
198) De la tibia sola	20-40
199) Del peroné solo	2-3
200) Del primero o del último metatarsiano	5-10

ARTROSIS

Para la valoración y ponderación porcentual de las pérdidas de capacidad general secundaria a la artrosis, realizada en las tablas que se presentan a continuación, se utilizó como referencia la siguiente clasificación.

Clasificación Radiológica de la Artrosis (KELLGREN Y LAWRENCE)
- Grado 0: Normal
- Grado 1: Dudoso
<ul style="list-style-type: none"> • Dudoso estrechamiento del espacio articular • Posible osteofitosis
- Grado 2: Leve
<ul style="list-style-type: none"> • Posible estrechamiento del espacio articular • Osteofitos
- Grado 3: Moderado
<ul style="list-style-type: none"> • Estrechamiento del espacio articular • Osteofitosis moderada múltiple • Leve esclerosis • Posible deformidad de los extremos de los huesos
- Grado 4: Grave
<ul style="list-style-type: none"> • Marcado estrechamiento del espacio articular • Abundante osteofitosis • Esclerosis grave • Deformidad de los extremos de los huesos

Fuente: Ann Rheum Dis (1957) 16: 494-502

TABLA 1
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL POR COXARTROSIS

Clase	Porcentaje	Características
1	0-25%	1-Síntomas leves, poco dolorosa, excepto en marchas prolongadas y permanencia de pie 2-RX: leves cambios en el aspecto del cartílago, leve esclerosis de cabeza femoral y techo acetabular, mínimo estrechamiento de la interlínea, mínimos osteofitos.
2	26-40%	1-Síntomas moderados, aparece dolor moderado y persistente, rigidez y posturas viciosas 2-RX: daño del cartílago, espacio articular disminuido, deformidad de la superficie articular, formación de quistes subcondrales, deformidad de cabeza femoral.
3	41-70%	1-Síntomas severos, con dolor muy intenso, impotencia funcional (posturas viciosas persistentes), puede requerir uso de aditamentos para la marcha. 2-RX: ausencia total de cartílago, grandes osteofitos, ausencia de espacio articular, grandes quistes subcondrales, severa deformidad de cabeza femoral. 3-Paciente con reemplazo total de cadera o ser candidato a éste.

Fuente: DCI. Creación propia.


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 51 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

TABLA 2
PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL POR GONARTROSIS

Clase	Porcentaje	Características
1	0-20%	1-Síntomas leves 2-Limitación leve para realizar movimientos, arcos de movilidad completos 3-Dificultad para caminar por escaleras o terreno irregular 4-RX: inicio de formación de osteofitos, leve esclerosis de carillas articulares.
2	21-45%	1-Síntomas moderados 2-Moderada limitación de movimientos 3-Capacidad de marcha limitada (todo terreno) 4-Mayor dificultad en uso de escaleras y mantenimiento de posturas 5-RX: presencia de osteofitos y esclerosis de carillas articulares, disminución del espacio patelo-femoral.
3	46-60%	1-Síntomas severos 2-Marcada limitación de movimientos 3-Capacidad de marcha muy limitada (solo puede caminar en terreno llano) 4-Asimetría mayor de 3 cms. 5-Autonomía muy limitada (puede requerir uso de bastón) 6-RX: marcada esclerosis e irregularidad de carillas articulares, espacio articular muy disminuido, grandes osteofitos, formación de quistes subcondrales. 7-Paciente candidato a reemplazo total articular
4	61- 75 %	1-Síntomas graves (tiene reemplazo total de rodilla) 2-Grave limitación de la marcha o imposibilidad para realizarla 3-Autonomía gravemente limitada (uso obligado de bastón). 4-RX: ausencia de cartílago articular, con severa disminución del espacio articular correspondiente, más marcada esclerosis e irregularidad de carillas articulares, grandes osteofitos, quistes más profundos, deformidad angular y cambios axiales.


Fuente: DCI. Creación propia.

Cicatrices retráctiles que no puedan ser resueltas quirúrgicamente

Para que las cicatrices den lugar al reconocimiento de impedimento es necesario que exista un verdadero perjuicio estético por desfiguración, o que se compruebe la alteración de la fisiología del miembro a consecuencia de rugosidades, queloides, adherencias, retracciones que engloben tendones o comprometan la circulación, o que se trate de trabajadores a los que esa eventualidad les signifique una disminución salarial o les dificulte encontrar empleo.


En este caso la fijación del impedimento se establecerá de acuerdo a la gravedad y características de la cicatriz.

- | | |
|--|-------|
| 201) Del Huevo poplíteo que limite la extensión de la rodilla de 60° a 10° | 12-18 |
| 202) Del Huevo poplíteo que limite la extensión de la rodilla de 90° a 60° | 20-40 |
| 203) Del hueso poplíteo, que limite la extensión de la rodilla a menos de 90° | 40-50 |
| 204) De la planta del pie con retracción y desviación distal interna o externa del pie | 15-30 |

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 52 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Secuelas de fracturas

- 205) *Doble vertical de la pelvis con dolores persistentes y dificultad moderada para la marcha y los esfuerzos* 15-20
- 206) *Doble vertical de la pelvis con acortamiento o desviación del miembro inferior* 20 -30
- 207) *De la cavidad cotiloidea con hundimiento* 15-40
- 208) *De la rama horizontal del pubis con ligeros dolores persistentes y moderada dificultad para la marcha o los esfuerzos* 8-12
- 209) *De la rama isquiopúbica con moderada dificultad para la marcha o los esfuerzos* 8-12
- 210) *De la rama horizontal y de la rama isquiopúbica, con dolores persistentes, trastornos vesicales y acentuada dificultad para la marcha y los esfuerzos* 40-60
- 211) *Del cuello del fémur y región trocantérea, con impotencia moderada por claudicación y dolor* 20-30
- 212) *Del cuello del fémur y región trocantérea, con impotencia funcional acentuada, gran acortamiento, rigideces articulares y desviaciones angulares* 50-75
- 213) *De la diáfisis femoral, con acortamiento de 1 a 5 centímetros, sin lesiones articulares ni atrofia muscular* 3-12
- 214) *De la diáfisis femoral, con acortamiento de 3 a 6 centímetros, atrofia muscular sin rigidez articular* 6-20
- 215) *De la diáfisis femoral, con acortamiento de 3 a 6 centímetros, atrofia muscular y rigideces articulares* 12-30
- 216) *De la diáfisis femoral, con acortamiento de 6 a 12 centímetros, atrofia muscular y rigideces articulares* 12-40
- 217) *De la diáfisis femoral, con acortamiento de 6 a 12 centímetros, desviación angular externa, atrofia muscular avanzada y flexión de la rodilla que no pase de 45°* 40-60
- 218) *De los cóndilos femorales y tuberosidades tibiales, con rigideces articulares, desviaciones, aumento de volumen de la rodilla, claudicación* 20-40
- 219) *De la rótula con callo óseo, extensión completa y flexión poco limitada* 4-8
- 220) *De la tibia y el peroné con acortamiento de 2 a 4 centímetros, callo grande y saliente y atrofia muscular* 11-20
- 221) *De la tibia y el peroné con acortamiento de más de 4 centímetros, consolidación angular, desviación de la pierna hacia afuera o hacia adentro, desviación secundaria del pie, marcha posible* 30-45
- 222) *De la tibia y el peroné con acortamiento considerable o consolidación angular, marcha imposible* 40-55
- 223) *De la tibia con dolor, atrofia muscular y rigidez articular* 5,5-15
- 224) *Del peroné con dolor y ligera atrofia muscular* 2-5
- 225) *Maleolares con subluxación del pie hacia dentro* 20-30
- 226) *Maleolares con subluxación del pie hacia afuera* 20-30
- 227) *Del tarso, con pie plano postraumático doloroso* 15-20
- 228) *Del tarso, con desviación del pie hacia adentro o hacia afuera* 15-20
- 229) *Del tarso, con deformación considerable, inmovilidad de los ortijos y atrofia de la pierna* 25-40
- 230) *Del metatarso con dolor, desviaciones o impotencia funcional* 8-12

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 53 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Rodilla

231) Meniscectomía interna o externa, sin complicaciones	2-5
232) Meniscectomía doble, ligamentos cruzados intactos	5-10
233) Ruptura de ligamentos cruzados, reparados con moderada laxitud	10-30
234) Sin reparar marcada laxitud	20-30

Parálisis completas o incompletas (paresias) por lesiones de nervios periféricos

En caso de parálisis incompleta o parcial (paresias), los porcentajes serán reducidos proporcionalmente de acuerdo con el grado de impotencia funcional.

235) Parálisis total del miembro inferior	75
236) Parálisis completa del nervio ciático mayor	35
237) Parálisis del ciático poplíteo externo	20-30
238) Parálisis del ciático poplíteo interno	20-25
239) Parálisis combinada del ciático poplíteo interno y del ciático poplíteo externo	30-35
240) Parálisis del nervio crural	20-30
241) Con reacción causálgica de los nervios antes citados, aumento de	10-20

Luxaciones que no pueden ser resueltas quirúrgicamente

242) Del pubis, irreductible o irreducida o relajación externa de la sínfise	20-30
--	-------

Músculos

243) Atrofia parcial del muslo, sin anquilosis ni rigidez articular	5-20
244) Atrofia del recto anterior del muslo sin anquilosis ni rigidez articular	5-10
245) Atrofia de la pierna, sin anquilosis ni rigidez articular	5-10
246) Atrofia del recto antero-externo de la pierna, sin anquilosis ni rigidez articular	5-10
247) Atrofia total del miembro inferior	20-40

Tendones

248) Sección de tendones extensores de los orjeos, excepto el primero	2-5
249) Sección de tendones extensores del primer orjeo	3-6


Vasos

250) Las secuelas de lesiones arteriales o venosas se valorarán de acuerdo con la magnitud de las alteraciones orgánicas y los trastornos funcionales que provoquen (amputaciones, rigideces articulares, lesiones de los nervios periféricos, atrofia de masas musculares, etc.).

251) Flebitis debidamente comprobada	5-20
252) Úlcera varicosa recidivante, según su extensión	5-20

Acortamientos Extremidad inferior.

253) De 1 a 2 centímetros, 5% del valor de la extremidad.
254) De 2 a 3 centímetros, 10% del valor de la extremidad.
255) De 2 a 4 centímetros, 15% del valor de la extremidad.
256) De 4 a 5 centímetros, 20% del valor de la extremidad.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 54 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

LESIONES DE COLUMNA VERTEBRAL

Columna cervical

257) *Esguince y contusión:*

- a) *Ausencia de contractura dolorosa involuntaria. Síntomas subjetivos de dolor no confirmados por alteraciones estructurales patológicas* 0
- b) *Contractura muscular dolorosa, persistente, rigidez y dolor confirmados por pérdida de lordosis en las radiografías, aunque no exista patología estructural, moderada cervico-braquialgia referida* 5-10
- c) *Igual que b), con cambios gruesos degenerativos que consisten en estrechamiento del disco intervertebral o afinamiento artrósico de los rebordes vertebrales* 5-15

258) *Fractura:*


- a) *Hundimiento de un 25% de uno o dos cuerpos vertebrales adyacentes sin fragmentación, sin compromiso del arco posterior, sin compromiso de las raíces medulares, moderada rigidez del cuello y dolor persistente* 5-10
- b) *Desplazamiento parcial moderado del arco posterior evidente en la radiografía:*
- b.1) *Sin compromiso de las raíces nerviosas, consolidada* 5-15
- b.2) *Con dolor persistente, con ligeras manifestaciones motoras y sensitivas* 10-20
- b.3) *Con función consolidada, sin alteraciones permanentes sensitivas o motoras* 5-20
- c) *Luxación severa, entre buena y regular reducción mediante fusión quirúrgica.*
- c.1) *Sin secuelas sensitivas o motoras* 15-25
- c.2) *Mala reducción mediante fusión, dolor radicular, persistente, con compromiso motor, apenas ligera debilidad y entorpecimiento* 20-35
- c.3) *Igual que c.2) con parálisis parcial: El impedimento se determina con base en la pérdida adicional de función de las extremidades.*

Disco intervertebral cervical

- 259) *Escisión de un disco con éxito, desaparición del dolor agudo, sin necesidad de fusión, sin secuelas neurológicas* 5-10
- 260) *Igual al anterior pero con manifestaciones neurológicas, dolor persistente, entorpecimiento, debilidad o adormecimiento de los dedos* 10-20

Tórax y columna dorso lumbar

- 261) *Contusión o compresión severa costo-vertebral relacionada directamente con traumatismo, con dolor persistente, con cambios degenerativos, con afinamiento de rebordes, sin evidencia de lesión estructural en la radiografía* 5-10
- 262) *Fractura:*
- a) *Hundimiento de un 25% en uno o dos cuerpos vertebrales, ligera, sin fragmentación, consolidada, sin manifestaciones neurológicas* 5-10

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 55 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- b) Hundimiento de un 50% con compromiso de los elementos del acto posterior, consolidada sin manifestaciones neurológicas, dolor persistente, con indicación de fusión 10-20
- c) Igual que b), con fusión, dolor sólo cuando usa exageradamente la columna vertebral 10-20
- ch) Paraplejía completa 100
- d) Paresia (parálisis parcial) con o sin fusión, por lesión de los arcos posteriores, debe valorarse de acuerdo con la pérdida del uso de las extremidades inferiores o de los esfínteres.


Columna lumbar baja

263) Contusión o esguince:

- a) Ausencia de contractura dolorosa involuntaria, síntomas subjetivos de dolor no confirmados por alteraciones estructurales patológicas 0
- b) Contractura muscular persistente, rigidez y dolor, con cambios leves por factores preexistentes degenerativos 5-10
- c) Igual que b), con osteofitos más grandes 5-15
- ch) Igual que b), con espondilólisis o espondilolístesis grado I o grado II, demostrables en las radiografías, sin cirugía adicional, combinación de trauma y anomalías preexistente 10-20
- d) Igual que ch), con espondilolístesis grado III o IV, dolor persistente, sin fusión, agravado por traumatismo 15-30
- e) Igual que b), o c), con laminectomía y fusión, dolor moderado 10-20

264) Fractura:

- a) Hundimiento del 25% de uno o dos cuerpos vertebrales adyacentes, sin lesiones neurológicas 5-10
- b) Hundimiento y fragmentación del arco posterior, dolor persistente, debilidad y rigidez, consolidación sin fusión, imposibilidad para ejercer esfuerzos moderados 20-40
- c) Igual que b), consolidación con fusión, dolor leve 10-20
- ch) Igual que b), con compromiso radicular en miembros inferiores: El impedimento se determina con base en la pérdida adicional de función de las extremidades.
- d) Igual que c), con fragmentación del arco posterior, con dolor persistente después de la fusión, sin signología neurológica 15-30
- e) Igual que c), con compromiso radicular en los miembros inferiores: El impedimento se determina con base en la pérdida adicional de función de las extremidades.
- f) Paraplejía, hemiplejía, cuadriplejía 100
- g) Paresia (Parálisis parcial) por lesión del arco posterior, con o sin fusión. El impedimento se determina con base en la pérdida adicional de función de las extremidades y de los esfínteres.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 56 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

265) *Lumbalgia neurogénica, de lesiones del disco:*

- a) *Episodios agudos periódicos con dolor intenso, pruebas de dolor ciático positivas, recuperación temporal entre cinco y ocho semanas* 2-5
- b) *Escisión quirúrgica de disco, sin fusión, buenos resultados, sin dolor ciático persistente y rigidez* 5-10
- c) *Escisión quirúrgica de disco, sin fusión, dolor moderado persistente, agravado por levantamiento de objetos pesados, con modificación de actividades necesarias* 10-20
- ch) *Escisión quirúrgica de un disco con fusión, levantamiento de objetos, moderadamente modificado* 5-15
- d) *Escisión quirúrgica de un disco con fusión, dolor y rigidez persistente, agravados por el levantamiento de objetos pesados, que necesita la modificación de todas las actividades que requieren levantamiento de objetos pesados* 10-20

Espondilolisis y espondilolistesis, con o sin cirugía

A) Espondilolisis o espondilolistesis grado I (desplazamiento 1-25%) ó grado II (desplazamiento del 26-50%), acompañada de lesión ósea estable documentada, dolor y rigidez con o sin espasmo muscular, sin compromiso neurológico:


- a. columna cervical..... 20%
- b. columna torácica..... .15%
- c. columna lumbar..... .25%

B) Espondilolistesis grado III (desplazamiento del 51-75%) o grado IV (desplazamiento del 76-100%), se equipará a lesión de médula espinal, según la Clasificación Internacional de Lesión de Médula Espinal (ASIA) y la tabla de porcentaje de pérdida por este tipo de que se presentan a continuación.

CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE LESIÓN DE MÉDULA ESPINAL (ASIA)

Clasificación	Fuerza muscular	Sensibilidad	Compromiso de esfínteres
A	0	ausente	presente
B	0	normal	presente
C	Menor de 3	anormal	presente
D	Mayor o igual a 3	anormal	presente
E *	5	normal	ausente

*Puede haber un leve grado de espasticidad.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 57 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Fuente: American Spinal Injury Association – ASIA. Standards for Neurological Classification of SCI Worksheet. ASIA Store; 2006.


PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL POR LESIÓN DE MÉDULA ESPINAL

Lesión medular completa ASIA A	100%
Lesión medular incompleta ASIA B	100%
Lesión medular incompleta ASIA C	90%
Lesión medular incompleta ASIA D.	70%
Lesión medular incompleta ASIA E	55%

Fuente: Creación Propia DCI

PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL DEBIDO A LESIÓN DE COLUMNA CERVICAL

Clase 1: 0-15%
Hallazgos clínicos no significativos (muy leves) , no hay defensa muscular ni deterioro neurológico, no hay pérdida de la integridad del segmento de movimiento ni otra indicación de deterioro, relacionada con lesión o enfermedad, ni fracturas.
Clase 2: 16-30%
Hay espasmo muscular, pérdida simétrica del rango de movimiento o quejas radicales no verificables (leves) , no hay alteración de integridad estructural o radiculopatía o un estudio de imagen que demuestre hernia de disco en el nivel y lado esperado, que mejore con tratamiento conservador, o fracturas con las siguientes características: <ul style="list-style-type: none"> • compresión menor del 25% de un cuerpo vertebral, • fractura del elemento posterior sin luxación, consolidada, sin pérdida de la integridad estructural, ni radiculopatía, • fractura del proceso espinoso o transversal con desplazamiento.
Clase 3: 31-50%
Signos de radiculopatía moderada como descritos en columna lumbar, y deterioro neurológico verificable por EMG, o radiculopatía verificada por estudio de imagen que muestre hernia de disco en el nivel y lado esperado, con mejoría después de cirugía, o fracturas con las siguientes

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 58 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

características:

- compresión del 25 al 50% de un cuerpo vertebral,
- fractura de elemento posterior con desplazamiento que compromete el canal espinal, en ambos casos la fractura está consolidada, sin pérdida de la integridad estructural, la radiculopatía puede estar o no presente.

Clase 4: 51-70%

Alteración de la integridad del segmento de movimiento o radiculopatía bilateral (**severa**) o en varios niveles (desplazamiento de 3.5mm de una vértebra sobre otra), o un ángulo de movimiento mayor de 11°, o pérdida de movimiento en un segmento debida a fusión o artrodesis exitosa o no, radiculopatía con alteración del segmento de movimiento,

o fracturas con las siguientes características:

- compresión mayor del 50% de un cuerpo vertebral, sin compromiso neurológico,
- con compromiso del canal espinal y déficit motor y sensitivo severo de las extremidades superiores, pero sin compromiso de miembros inferiores.

Fuente: Creación Propia DCI

**PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL
DEBIDO A LESIÓN DE COLUMNA LUMBAR.**


Clase 1: 0-15%

Hallazgos clínicos **no significativos (muy leves)**, no hay defensa muscular, ni espasmo, no hay déficit neurológico, no hay alteración de la integridad estructural y no hay otros hallazgos relacionados con enfermedad, no hay fracturas.

Clase 2: 16-30%

Defensa muscular o espasmo, limitación de rango de movilidad, quejas radicales no verificables (leves), no hay lesión de la integridad estructural y no hay radiculopatía significativa, o individuos con clínica moderada y un estudio radiológico que demuestre hernia de disco en el nivel y lado esperado, y que recibe tratamiento conservador, o fracturas con las siguientes características:

- Con compresión de cuerpo vertebral menor del 25%,

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 59 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Fracturas de elementos posteriores sin luxación (sin espondilolisis) cicatrizada, sin alteración de la integridad del segmento de movimiento,
- Fractura del proceso espinoso o transversal con desplazamiento, sin fractura del cuerpo vertebral, el cual no compromete el canal espinal

Clase 3: 31- 50%

Signos **moderados** de radiculopatía (distribución dermatómica del dolor y/o pérdida sensitiva, pérdida de reflejos), pérdida de fuerza muscular o deterioro verificable por EMG,


o historia de hernia de disco en el nivel y lado esperado, con hallazgos clínicos objetivos asociados con radiculopatía o individuos que tiene cirugía previa por radiculopatía, pero que se encuentran asintomáticos, o fracturas con las siguientes características:

- Con compresión del 25-50% del cuerpo vertebral.
- Fractura de elemento posterior con desplazamiento que compromete el canal espinal (en ambos casos la fractura debe estar cicatrizada, sin alteración de la integridad estructural) o pérdida de integridad del segmento de movimiento, definido por R-X en flexión y extensión de por lo menos 4.5 mm de desplazamiento de una vértebra sobre otra o un ángulo de movimiento mayor de 15° de L1L2, L2L3 y L3L4, mayor de 20° en L4L5 y mayor de 25° en L5S1, puede tener pérdida completa o casi completa del movimiento de un segmento debido a fusión o artrodesis quirúrgica exitosa o no, o fracturas con más del 50% de compresión de un cuerpo vertebral sin compromiso neurológico residual.

Clase 4: 51- 70%

Radiculopatía y alteración de la integridad del segmento de movimiento deben estar presentes; deterioro **significativo (severo)** de las extremidades inferiores evidenciado por atrofia o pérdida de reflejos, dolor y/o cambios sensoriales dentro del dermatoma correspondiente, o hallazgos a EMG y alteraciones de la integridad del segmento del movimiento como en la categoría anterior, o fracturas mayores del 50% de 1 cuerpo vertebral con compromiso neurológico unilateral.


Fuente: Creación Propia DCI

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 60 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL DEBIDO A LESIÓN DE COLUMNA TORÁCICA.

Clase 1: 0-15%
Hallazgos clínicos no significativos (muy leves) , no hay defensa muscular, ni déficit neurológico, ni alteración de la integridad estructural, ni deterioro relacionado con la lesión o enfermedad, no hay fracturas.
Clase 2: 16-30%
Hay espasmo muscular, pérdida asimétrica del rango de movilidad o quejas radicales no verificables (leves) , no hay alteración de la integridad del segmento de movimiento, o hernia de disco en el nivel y lado esperado, sin signos radicales, que responden a tratamiento conservador, o fracturas con las siguientes características: <ul style="list-style-type: none"> • compresión menor del 25% del cuerpo vertebral, • fractura de elemento posterior sin luxación, cicatrizada y sin alteración de la integridad estructural o radiculopatía, • fractura del proceso espinoso o transversal con desplazamiento, sin fractura del cuerpo vertebral.
Clase 3: 31-50%
Lesión toracolumbar documentada por examen de la función motora y sensitiva, reflejos o atrofia unilateral (moderados) y deterioro verificable por EMG, o radiculopatía clínicamente significativa verificada por estudio de imágenes que demuestre hernia de disco en el nivel y grado esperado, por hallazgos clínicos objetivos, o fracturas con las siguientes características: <ul style="list-style-type: none"> • compresión del 25 al 50% del cuerpo vertebral, • fractura del elemento posterior con desplazamiento leve que compromete el canal, en ambos casos la fractura está consolidada sin alteración de la integridad estructural. • compresión mayor del 50% de un cuerpo vertebral sin compromiso neurológico unilateral.
Clase 4: 51 – 70%
Alteración de la integridad del segmento de movimiento y radiculopatía bilateral (severa) o que compromete varios niveles (desplazamiento de una vértebra sobre otra mayor de 2.5mm), o fracturas con compresión mayor del 50% de un cuerpo vertebral con compromiso neurológico unilateral.


Fuente: Creación Propia DCI

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 61 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL POR ESPONDILOARTROSIS


Clase	Porcentaje	Características
1	0-25%	Síntomas leves, poca limitación funcional. RX: leve esclerosis de carillas articulares, pequeños osteofitos
2	26-40%	Síntomas moderados, dolor cervical o lumbar, con irradiación a Miembros Superiores o Miembros Inferiores respectivamente, asocia debilidad y parestesias, que empeoran por caminar distancias cortas (menores de 100 mts.) en el caso de Miembros Inferiores, o por mantener los brazos en abducción de 90° por períodos mayores aun minuto RX: moderada esclerosis y osteofitos, disminución de espacios intervertebrales, engrosamiento de ligamento amarillo.
3	41-65%	Síntomas severos, el dolor es constante, no cede a tratamiento, mayor compromiso neurológico (disminución de fuerza muscular, ROT y sensibilidad que comprometa las 4 extremidades), incluso puede haber compromiso de esfínteres). RX: marcada esclerosis de carillas articulares, grandes osteofitos que abrazan los discos abombados (sindesmofitos), mayor engrosamiento de ligamento amarillo e hipertrofia sinovial de facetas articulares que ocasionan estenosis de canal.

Fuente: Creación Propia DCI

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 62 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


BIBLIOGRAFIA

- 1- American Medical Association. (2005). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 5° Edition. AMA Press.
- 2- American Medical Association. (2009). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 6° Edition. AMA Press.
- 3- American Spinal Injury Association–ASIA. Standards for Neurological Classification of SCI Worksheet. ASIA Store; 2006.
- 4- Ann Rheum Dis (1957) 16: 494-502
- 5- Ley N° 2 del 27 de agosto de 1943 y sus reformas. Código de Trabajo. Costa Rica. Artículos 223, 224, 225.
- 6- Ministerio de Asuntos Sociales. Instituto Nacional de Servicios Sociales. INSERSO. (1994). Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías. Manual de clasificación de las consecuencias de la enfermedad. OMS. 2° Edición.
- 7- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO. (2001). Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: CIF. OMS.
- 8- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO (2001) Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). España.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 63 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO VII

SISTEMA RESPIRATORIO

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 64 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SISTEMA RESPIRATORIO

La principal función del aparato respiratorio es la manutención de un intercambio alveolo-capilar que asegure un soporte adecuado de oxígeno a los tejidos y la eliminación del exceso de dióxido de carbono procedente de la conducción interna tisular.

Si bien la detección de una insuficiencia respiratoria crónica con o sin retención de CO₂, es un parámetro suficiente para calificar el menoscabo respiratorio superior a las dos terceras partes de la capacidad de trabajo del individuo que la padece, debe considerarse que esta es una condición avanzada de la patología respiratoria y que hay muchas otras instancias que afectan a la mecánica respiratoria y a los flujos aéreos que producen una disnea igualmente invalidante sin que ellos se reflejen necesariamente en la gasometría arterial.


- 1- Las patologías que se incluyen en este tópico genérico serán las que comprometen el aparato traqueo bronquial y parénquima pulmonar: Asma Bronquial, Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica (EPOC), Fibrosis Pulmonar (exposición laboral según Tabla de Enfermedades del Trabajo Capítulo V Código de Trabajo, causa Inmunológica por ejemplo en Artritis Reumatoide, secuelas de Tuberculosis, etc.), Bronquiectasias, Hipertensión Pulmonar Primaria o secundaria.
- 2- Traqueostomía permanente: Por sí sola, representa un 70 % de pérdida de capacidad general.
- 3- Cáncer de Pulmón debe ser evaluado según apartado de Tumores.
- 4- Los problemas de la caja torácica y músculo esquelético se valoran de acuerdo al Capítulo del Sistema Músculo Esquelético.

CRITERIOS PARA LA EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON PATOLOGÍA RESPIRATORIA:

La evaluación pertinente a estas patologías que pueden tener en común el proceso obstructivo o restrictivo o ambos se evaluarán en base a los siguientes parámetros.

Historia Clínica: tomando en cuenta el entorno y el ambiente del desarrollo de la Vida Diaria del paciente, fumado expresado en paquetes año (cálculo: número de paquetes por día por los años de fumado), así como las definiciones elaboradas médicamente para cada patología, que tenga al menos un año de control en un centro médico.

Examen Físico: determinar el origen de las sibilancias en cuanto a su mecanismo productor, por ejemplo: las inspiratorias orientan hacia obstrucción de la vía aérea superior, las espiratorias a fenómenos obstructivos como el asma, EPOC, o la relacionada al ejercicio. Hay que tomar muy en cuenta el Índice de Masa Corporal (IMC: peso/ altura al cuadrado) sobretodo en la obesidad mórbida cuando el IMC > 40 condiciona una patología

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 65 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

de tipo restrictiva, con hipoventilación alveolar que al final puede conducir a falla cardiopulmonar.

La evaluación de la disnea se clasifica en:

Grado I: (leve) el paciente puede caminar al paso de una persona sana para su edad y constitución en terreno llano, pero no puede hacerlo en cuesta ni escaleras.

Grado II: (moderada) el paciente no puede caminar a la misma velocidad que las personas sanas de su edad y constitución, pero puede hacerlo varias cuerdas en su propia velocidad

Grado III: (severa) el paciente no es capaz de caminar cincuenta metros debido a su disnea.

Grado IV: (muy severa) el paciente presenta disnea de reposo o no puede caminar más de unos cuantos pasos sin tener disnea. También existe disnea asociado a las actividades de autocuidado como vestirse, bañarse etc.


Gabinete y laboratorio: la evaluación se basa en las Pruebas de Función Pulmonar: Espirometría, gases arteriales, DLCO (capacidad de difusión de monóxido de carbono) y Radiografía de tórax, EKG, Ecocardiograma; esto para

- Ayudar a predecir el pronóstico y la supervivencia a largo plazo
- Excluir la EPOC y evitar un tratamiento inadecuado.
- Confirmar la presencia de obstrucción de las vías respiratorias
- Confirmar una relación FEV₁ después de broncodilatador y FEV₁ <80%
- Proporcionar un índice de la gravedad de la enfermedad
- Ayudar a diferenciar el asma de la EPOC
- Detectar la EPOC en sujetos expuestos a factores de riesgo, principalmente el humo del tabaco.
- Permitir el seguimiento de la progresión de la enfermedad
- Ayudar a evaluar respuesta a la terapia

Los gases arteriales serán de utilidad a la luz de la espirometría y difusión de DLCO, básicamente cuando evidencia retención de Co₂ y /o hipoxemia.

TAC de Alta Resolución: es un estudio básico para definir la actividad en procesos inflamatorios intersticiales siendo el Gold estándar en su diagnóstico, así como complemento en el diagnóstico de Bronquiectasias, enfermedad embolígena crónica, y en menor grado para EPOC y Asma, donde guarda preponderancia su diagnóstico diferencial.

ASMA BRONQUIAL

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 66 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

El asma es una enfermedad inflamatoria de la vía aérea caracterizada por la limitación en el intercambio del flujo de aire, episódico y variable por la hiperreactividad de la vía aérea.

El diagnóstico del asma presenta los siguientes síntomas: tos, esputo, sibilancias, dolor retroesternal y disnea. Además, existe la presencia de obstrucción de la vía aérea, la cual es parcial o completa y es reversible espontáneamente o con tratamiento.

Los criterios de estudio para los pacientes diagnosticados con asma Bronquial son:


- Historia clínica y examen físico: La historia debe contener información desde cuando el paciente sufre de síntomas, fecha de diagnóstico de enfermedad, tratamiento y control médico por lo menos durante un 1 año en un centro de salud.
- Radiografías de tórax que evidencien cambios estructurales, atrape aéreo, etc.
- Espirometría, con resultados compatibles con el asma bronquial.

En base a estos parámetros de estudio, se procederá a clasificar al paciente según la aplicación de modificaciones hechas al protocolo de la Asociación Torácica Americana y clasificación GINA (Global Initiative for Asthma) que se refiere a la clínica basada en la necesidad de tratamiento, que se presenta en la siguiente tabla.

CARACTERÍSTICAS ASMA	CONTROLADA	CONTROL PARCIAL	DESCONTROLADA
Síntoma/ día	No hay síntomas diarios o < 2 x semana	➤ 2 x semana	Tres o más características de la parcial controlada presente en cualquier semana
Limitación actividad	No	A veces	4 o > /semana
Síntomas nocturnos	No	A veces	4 o > /semana
Necesidad de uso tratamiento de rescate	No o < 2 x semana	Más de dos veces por semana	4 o > /semana
Pruebas de función pulmonar PEF O FEV1S	Normal o >80% predictivo	60- 80% del esperado para la edad	< 60% esperado
Exacerbaciones	No	Uno o más /año	Una por semana

Fuente: Global Strategy for Asthma Management and Prevention. GINA Report. 2017. <http://ginasthma.org/>

Los pacientes que cumplirían el criterio de incapacidad laboral serán los que tienen evolución de la enfermedad como asma descontrolada, en la mayoría clasificados clínicamente como asmáticos crónicos persistentes.


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 67 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

PORCENTAJE DE PERDIDA DE CAPACIDAD GENERAL ASMA BRONQUIAL

Porcentaje de pérdida de capacidad General:	% Fev1	% Variación Fev1 con broncodilatador	Alteraciones radiológicas	Uso medicamentos
0 %	Mayor de 80% o normal	Menor 10%	No	1-No uso de medicamentos 2-Controlada (GINA)
1-9 %	Mayor a 70%	10%-20%	No	1. Buen control con uso de esteroides inhalados y ocasionalmente uso broncodilatador. 2. Controlada (GINA)
10-20 %	60%-70%	21%-30%	Sí	1-Uso diario de esteroides y broncodilatadores 2- Uso ocasional de corticosteroides orales o i.v a dosis bajas. 3- Controlada a Control parcial (GINA)
21- 40%	50%-60%	Mayor a 30%	Sí	1-Uso diario de esteroides inhalado a dosis altas y broncodilatadores 2-Uso frecuente de corticosteroides sistémicos 3- Control Parcial (GINA)
41- 65%	Inferior a 50%	Mayor a 15%	Sí	1-Uso diario de esteroides y broncodilatadores inhalados a dosis altas. 2 -Uso diario de corticosteroides sistémicos 3- Control Parcial (GINA)
66-80%	Inferior a 50%	Menor a 10%	Si	A pesar de tratamiento anterior, cumple criterios de asma descontrolada (GINA)

Fuente: Creación propia DCI

ENFERMEDAD PULMONAR OBSTRUCTIVA CRÓNICA (EPOC) BRONQUITIS CRÓNICA Y ENFISEMA

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 68 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

DEFINICIÓN Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), se caracteriza por persistencia de síntomas respiratorios y limitación del flujo aéreo que suele ser por anormalidades de las vías aéreas y o alveolares, usualmente causados por exposición a partículas o gases nocivos.

La respuesta inflamatoria crónica puede provocar la destrucción de los tejidos del parénquima (que resulta en enfisema) e interrumpir la reparación normal y los mecanismos de defensa (que provoca la fibrosis de la vía aérea pequeña). Estos cambios patológicos conducen a una retención de aire y limitación del flujo aéreo progresivo, conllevando a la disnea y otros síntomas característicos de la EPOC.

Clínica del fenotipo Bronquitis Crónica: Tos con expectoración la mayoría de los días durante tres meses al año, al menos por dos años consecutivos. **Clínica del fenotipo Enfisema:** presencia de disnea generalmente sin tos ni expectoración, con cambios radiológicos que demuestran atrape aéreo, oligoquemia y corazón pequeño.


Se hará la evaluación con base a la clasificación de GOLD (Iniciativa Global para la Enfermedad Pulmonar Obstructiva)

SISTEMA DE ESTADIFICACIÓN GOLD PARA SEVERIDAD DE EPOC BASADO EN ESPIROMETRÍA

Estadio	Descripción	Hallazgos (basado en FEV1 postbroncodilatador)
0	En riesgo	Factores de riesgo y síntomas crónicos, pero espirometría normal
1	Leve	Relación FEV1/FVC menor al 70% FEV 1 igual o mayor del 80% del valor predicho Puede tener síntomas
2	Moderado	Relación FEV 1/ FVC menor al 70% FEV 1 mayor del 50% menor del 80% del valor predicho Puede tener síntomas crónicos
3	Severo	Relación FEV 1/ FVC menor al 70% FEV 1 mayor del 30% menor del 50% del valor predicho Puede tener síntomas crónicos
4	Muy severo	Relación FEV 1/ FVC menor al 70% FEV 1 menor del 30% del valor predicho o FEV 1 menor del 50% del valor predicho más síntomas crónicos severos

GOLD = Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease; EPOC = enfermedad pulmonar obstructiva crónica; FEV 1 = volumen espiratorio forzado en un segundo; FVC = capacidad vital forzada.

La Iniciativa Global de Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica (GOLD) utilizó el FEV1 para organizar gravedad de la enfermedad mostrada en la tabla anterior, pero en la nueva propuesta 2017, incorpora además la valoración de la escala de disnea MRC modificada y síntomas para establecer el pronóstico.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 69 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

ESCALA MRC MODIFICADA DE DISNEA
mMRC Grado 0: Sólo me quedo sin aliento con el ejercicio vigoroso
mMRC Grado 1: Tengo falta de aire (disnea) cuando camino rápido en plano o subo por una pequeña cuesta
mMRC grado 2: Camino más lento que las personas de la misma edad en plano debido a la falta de aire, o tengo que parar para respirar cuando camino a mi propio ritmo en plano
mMRC grado 3: Tengo que parar para respirar después de caminar unos 100 metros o después de unos minutos en plano
mMRC grado 4: Estoy muy disneico (reposo) para dejar la casa o estoy sin aliento al vestirse o desvestirse

Fuente: Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD) 2017

Conforme a la nueva propuesta GOLD 2017, se debe analizar en conjunto los aspectos señalados para establecer la severidad del padecimiento y los porcentajes de pérdida de capacidad general, con base a la interferencia en el desempeño de las actividades de la vida diaria de la persona a evaluar.


PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL DEBIDO A EPOC

Porcentaje	Características
0 a 19%	Leve limitación del flujo de aire ($FEV_1/FVC > 0,70$; $FEV_1 \geq 80\%$ predicho). Los síntomas de la tos crónica y mayor producción de esputo están presente, pero no siempre. Por lo general asintomático.
20 a 45 %	Mayor limitación del flujo aéreo ($FEV_1/FVC < 0,70$, $\leq 50\%$; $FEV_1 < 80\%$ previsto), con disnea grado 1, tos con expectoración presente. Síntomas respiratorios presentes la mayor parte del tiempo y máximo una hospitalización por año exacerbación de su enfermedad.
50 a 67 %	Empeoramiento de la limitación del flujo aéreo ($FEV_1/FVC < 0,70$, $\leq 30\%$; $FEV_1 < 50\%$ predicho), una mayor sensación de "falta de aliento, con disnea grado 2 que afecta la capacidad de ejercicio normal, mucha fatiga, síntomas siempre y más de una hospitalización por año
67 a 80 %	Grave limitación del flujo aéreo ($FEV_1/FVC < 0,70$; $FEV_1 < 30\%$ predicho o $FEV_1 < 50\%$ predicho. disnea grado 3 o 4. Insuficiencia cardiaca derecha, policitemia. Mas de dos hospitalizaciones por año por exacerbación

Fuente: Creación propia. DCI.

Para las otras patologías pulmonares como Fibrosis Pulmonar, Hipertensión Arterial Pulmonar, Bronquiectasias, evalúese según la siguiente tabla:

PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
------------	-----------------


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 70 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

0%-19%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Rayos X normales. Puede haber evidencia de cicatrices o enfermedad inactiva 2. Disnea grado 0 3. FEV₁ igual o mayor del 80%. y/o FVC igual o mayor del 80%
20-45%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Rayos X o TAC normales o con cierto grado de alteración 2. Disnea grado 1 3. FEV₁ 60% a < 80% y/o FVC 60% a <80%
50-67%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Rayos X o TAC presentan alteraciones y /o 2. Ecocardiograma con hipertensión arterial pulmonar moderada a severa. 3. Disnea grado 2 o 3 4. FEV₁ 50%- 60% y/o FVC 50%-60%
67-80%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Rayos X o TAC presenta alteraciones Y / o 2. Ecocardiograma con hipertensión arterial pulmonar moderada a severa 3. Hipoxemia crónica severa 4. Disnea grado 3-4 5. FEV₁ Inferior a 50% y/o FVC Inferior a 50%


Fuente: Creación propia. DCI

A las patologías aquí evaluadas posterior a la clasificación y asignación de porcentaje de pérdida de capacidad general, debe aplicarse según corresponda, lo indicado en la tabla de factores Complementarios del capítulo 2 de este manual.

BIBLIOGRAFIA


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 71 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- 1- American Medical Association. (2005). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 5° Edition. AMA Press.
- 2- American Medical Association. (2009). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 6° Edition. AMA Press.
- 3- Ley N° 2 del 27 de agosto de 1943. Código de Trabajo. Costa Rica. Artículos 223, 224 y 225.
- 4- Ministerio de Asuntos Sociales. Instituto Nacional de Servicios Sociales. INSERSO. (1994). Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías. Manual de clasificación de las consecuencias de la enfermedad. OMS. 2° Edición.
- 5- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO. (2001). Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: CIF. OMS.
- 6- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO (2001) Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). España.
- 7- Fauci, Anthony S., Braunwald, Eugene, Kasper, Dennis L. Hauser, Stephen L., Longo, Dan L, Jameson, J. Larry and Loscalzo, Joseph Eds. Harrison. Principios de Medicina Interna, 17a edición. McGraw-Hill Interamericana Editores, S.A. de C.V.
- 8- Global Strategy for Asthma Management and Prevention. GINA Report. 2017. <http://ginasthma.org/>
- 9- Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD) 2017. Disponible en <http://goldcopd.org/wp-content/uploads/2016/12/wms-GOLD-2017-Pocket-Guide.pdf>

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 72 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO VIII

SISTEMA CARDIOVASCULAR.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 73 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SISTEMA CARDIOVASCULAR

La enfermedad cardíaca se evaluará de acuerdo a los síntomas, signos, exámenes complementarios de laboratorio y gabinete así como con fundamento a la evolución clínica de la patología específica, ya que hay condiciones que pueden tener grados diferentes de reversibilidad, como por ejemplo: las miocardiopatías virales, metabólicas como en el hipertiroidismo, entre otros.

Serán objeto de valoración:

- Aquellas personas que padezcan de una afección cardiovascular, con un curso clínico de al menos 6 meses desde el diagnóstico e inicio del tratamiento y este último debe haber sido adecuado, continuo y controlado.
- Los casos que requirieron tratamiento quirúrgico se valorarán a partir de los seis meses del postoperatorio. Si el paciente rechaza sin motivo justificado el tratamiento invasivo, no se podrá considerar inválido ya que no se puede considerar deficiencia permanente, por cuanto no ha agotado el recurso terapéutico.
- En determinadas patologías de acuerdo a su severidad y pronóstico, no es requerido el término de seis meses para la evaluación del porcentaje de la pérdida de capacidad funcional. Ejemplo, miocardiopatía dilatada con disfunción ventricular severa o cardiopatía isquémica de múltiples vasos que ha pesar del tratamiento de revascularización persistirá con isquemia residual o que debido a la condición arterial no es susceptible de esta opción terapéutica.
- La estratificación de los pacientes se basará en: Historia Clínica, Examen Físico, clasificaciones de NYHA (New York Heart Association), ACC (Canadian Association of Cardiology), Protocolo de Bruce, METS, Ecocardiografía, Angiografía, etc.

CLASIFICACIÓN DE NEW YORK HEART ASSOCIATION


Clase I: El paciente tiene enfermedad cardíaca, pero no produce limitación en la actividad física; la actividad física ordinaria no le causa fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso

Clase II: el individuo tiene una enfermedad cardíaca produciendo una limitación leve en su actividad física; confortable en reposo, y en la realización de las actividades de la vida diaria. Actividades mayores a la actividad física ordinaria como ejercicio fuerte resulta en fatiga, palpitaciones, disnea y dolor anginoso.

Clase III: el individuo con enfermedad cardíaca resultando en marcada limitación en la actividad física; confortable en reposo, la actividad física ordinaria resulta en fatiga, palpitaciones, disnea y dolor anginoso.

Clase IV; individuo con enfermedad cardíaca con el resultado de la imposibilidad de poder realizar ninguna actividad física sin molestia, síntomas de bajo gasto, congestión pulmonar, congestión sistémica o síndrome anginoso pueden estar presentes en el reposo. Cualquier mínima actividad física aumenta su sintomatología.

Fuente: Guides to the Evaluation of Permanent Impairment, Fifth Edition. Capítulo 3. Tabla 3-1.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 74 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Debe tomarse en consideración la evaluación funcional del paciente con base al consumo metabólico que efectúe al hacer la actividad física, esto se ha definido mediante el “MET” traduciendo esto como: los múltiplos de energía metabólica para realizar la actividad específica, significa esto que 1 MET equivale a 3.5 ml (Kg./minuto); en un hombre de 70 Kg. sería igual a 1.2 Kcal. /minuto. El solo hecho de estar en reposo consume 2-3 METS, caminar 3-4 METS, hacer ejercicio de bajo impacto 5-6 METS, y una actividad fuerte superan los 9 METS.

CLASIFICACIÓN DE LA ANGINA DE PECHO SEGÚN LA SOCIEDAD CANADIENSE DE CARDIOLOGÍA
CLASE I. La actividad física de rutina no produce angina. Actividades tales como caminar o subir escaleras, no producen angina. La angina se produce con ejercicio extenuante, en el trabajo ó en actividades recreativas. (El pronóstico es excelente).
CLASE II. “Ligera limitación a la actividad ordinaria”. Caminar ó subir rápidamente escaleras, caminar cuesta arriba, caminar o subir escaleras después de haber consumido alimentos, ó bien realizar estas actividades en tiempo de frío o bajo estrés emocional, ó bien durante las primeras horas del día. Angina que se produce al caminar más de dos cuerdas ó que se produce cuando se sube más de un piso de escaleras a un paso normal y en condiciones normales.
CLASE III. “Marcada limitación en la actividad física ordinaria”. Caminar de una a dos cuerdas sin inclinación y subir un piso en escaleras en condiciones normales y a un paso normal.
CLASE IV. Inhabilidad para llevar a cabo cualquier actividad física sin síntomas.
La clasificación de angina de acuerdo a la Asociación Americana del Corazón tiene los siguientes equivalentes. Angina leve es equivalente a la angina Clase I de la clasificación canadiense. La categoría moderada comprende las Clases II y III de la clasificación canadiense, la categoría severa es igual a la Clase IV .

Fuente: http://www.ccs.ca/images/Guidelines/Guidelines_POS_Library/Ang_Gui_1976.pdf


EXÁMENES:

Prueba de esfuerzo: forma protocolizada de ejercicio estandarizado que permite evaluar la condición de la capacidad de función cardiaca ante el ejercicio y esfuerzo, así como la respuesta de contractilidad y presión a estas demandas. La más usada es el protocolo de Bruce. La capacidad funcional de un individuo va a depender de la edad, género y nivel de entrenamiento.

Ecocardiograma:

La función ventricular izquierda, se valora en sus dos componentes:

- a. La función sistólica que es la fase activa, que es la capacidad o habilidad del corazón de expulsar la sangre durante la contracción.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 75 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- b. La función diastólica que es la fase pasiva, que es el proceso de llenado de sangre durante la relajación del miocardio.

La fracción de eyección se usa como medida de la función sistólica, siendo el porcentaje de sangre que es capaz el corazón de expulsar durante cada latido. Puede ser medido por ecocardiograma, angiografía con radio nucleótidos y ventriculografía izquierda.

ECOCARDIOGRAFÍA EVALUANDO LA FRACCIÓN DE EYECCIÓN (FE%)

Disfunción leve:	de 40 a 50%
Disfunción sistólica moderada:	de 30 a 40%
Disfunción sistólica severa.	Menor de 30%

La disfunción diastólica contribuye a generar síntomas y signos de falla cardíaca. Es manifiesta por elevación de la presión de llenado ventricular que resultan en falla cardíaca en ausencia de disfunción sistólica o anomalía valvular y se documenta por ecocardiografía.

Monitor Holter de 24 horas, para evaluación de arritmias y de respuesta al tratamiento.

Angiografía coronaria o cateterismo coronario: estudio que se efectúa por vía arterial por medio del cual se visualiza la condición del árbol arterial coronario, se hace también ventriculograma y permite efectuar intervenciones de revascularización mediante angioplastia y colocación de stents.

Se puede llegar a correlacionar la capacidad en METS funcional y la clínica expresada también por la clasificación de NYHA y ACC anteriormente anotadas, para realizar las evaluaciones en este capítulo de enfermedad cardiovascular y asignar los porcentajes de pérdida de capacidad general en la tabla siguiente.

Es importante señalar que:

- El angor se evalúa en el apartado de Cardiopatía Isquémica con la Clasificación Canadiense de Cardiología.
- Los METS clínicamente pueden no ser evaluables en situaciones específicas según la clase de evaluación.

P. BRUCE	(10%) 1.7mill/h	(12%) 2.5mill/h	(14%) 3.4mill/h	(16%) 4.2mill/h	
METS²	1-----3	4-----5	6-----7	8-----9	-----14
NYHA	IV	III	II	I	0
ECO FE%	<30%	30-40%	40-50%	>50%	>60%
Estado Clínico	Paciente Sintomático	Actividad Física restringida	Actividad física sedentaria	Activo muy normal	Normal
Angor ACC¹	Reposo	Actividad Leve	Actividad Moderada	Actividad extrema.	Sin angor
Interacción con el medio en su AVD	Dependientes AVD	AVD limitada camina 100-200 mts	AVD adecuada	AVD normal	NI
% de pérdida de capacidad general	68- 80%	46-67 %	20-45 %	1-19 %	0%


Fuente: Correlación METS-NYHA-ACC y creación propia DCI

ENFERMEDAD VALVULAR

Pueden tener origen congénito, reumático, infeccioso, traumático o combinación de ambos.

La enfermedad valvular:

- a. Puede manifestarse por elevación de las presiones intraventriculares derechas o izquierdas, hipertrofia de las cámaras, isquemia del miocardio, eventual disfunción del VI o VD con síntomas y signos de falla cardíaca congestiva.
- b. Aumentar la masa ventricular izquierda o derecha, causando posterior dilatación ventricular y eventual disfunción miocárdica irreversible con signos y síntomas de falla cardíaca.
- c. Obstruir el flujo hacia los ventrículos, causando congestión en los órganos, pudiendo estar en ausencia de disfunción ventricular
- d. Descenso del gasto cardíaco.
- e. Puede provocar síncope por disminución de la perfusión cerebral durante el ejercicio.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 77 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- f. También puede presentarse síncope en reposo, asociado a taquiarritmia ventricular o transitoria, con bloqueo AV transitorio por calcificación del sistema de conducción intraventricular
- g. Hipertensión pulmonar con disnea de esfuerzo, ortopnea, disnea paroxística nocturna y en casos muy avanzados asenia y cianosis periférica.

El ecocardiograma y el estudio doppler son de gran utilidad para la evaluación de estas lesiones, en donde las mediciones de flujo valvular van a marcar el grado de severidad de la disfunción. Puede ser necesario la angiografía ventricular y coronaria.

Reparaciones o recambio valvular pueden disminuir la severidad de la enfermedad, pero no reparar totalmente la enfermedad valvular. Por lo anterior debe dársele un tiempo de 6 meses mínimo, a la recuperación de los órganos involucrados como es el corazón, válvulas, pulmón, etc., para determinar la funcionalidad del paciente posterior a la cirugía.

CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE ENFERMEDAD VALVULAR

Clase I: de 0 a 20 % de pérdida de la capacidad funcional:


- Evidencia por examen físico o por estudios de laboratorio de enfermedad valvular y no hay síntomas para desarrollar las actividades de su vida cotidiana, o con el ejercicio moderadamente pesado, y no requiere de tratamiento continuo excepto de antibióticos profilácticos en procedimientos dentales para la prevención de endocarditis bacteriana.
- Evidencia por examen físico o por estudios de laboratorio de enfermedad valvular y no hay síntomas para desarrollar las actividades de su vida cotidiana, o con el ejercicio moderadamente pesado, y no requiere de tratamiento continuo excepto de antibióticos profilácticos en procedimientos dentales para la prevención de endocarditis bacteriana.
- No evidencia de falla cardiaca, o disfunción o dilatación ventricular
- Pacientes sometidos a cirugía valvular y que mantiene criterios de clase funcional I.

Clase II: 21 - 45% de pérdida de la capacidad funcional:

- Evidencia por examen físico o por estudios de laboratorio de enfermedad valvular, no está sintomático en las actividades de la vida diaria, pero sintomático con el ejercicio moderado. Clase NYHAIL.
- Permanece libre de signos y síntomas de falla cardiaca.
- Paciente con recambio valvular y que mantenga criterios de clase funcional II.
- Paciente que no se recomienda el recambio valvular con criterios de clase funcional II.

Clase III: 46 a 67 % de pérdida de la capacidad funcional:

- Existen signos de enfermedad valvular y síntomas leves a moderados en las actividades de la vida diaria, Clase funcional III.
- La severidad de la estenosis o regurgitación estimada es moderada a severa.
- La corrección quirúrgica no es posible o se recupera de una cirugía valvular, pero mantiene criterios de clase funcional III.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 78 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Clase IV: de 68 al 80 % de pérdida de la capacidad funcional:

- Existen signos de enfermedad valvular y síntomas en reposo o al efectuar mínimas actividades de la vida diaria. Clase funcional IV.
- Terapia de dieta, los medicamentos no logran controlar los signos y síntomas de falla cardiaca.
- No se puede ofrecer tratamiento quirúrgico.
- O después de efectuado tratamiento quirúrgico se mantiene en clase funcional IV.

Fuente: Adaptado de Guides to the Evaluation of Permanent Impairment, Fifth Edition. Capítulo 3. Sistema Cardiovascular; Corazón y Aorta, tabla 3-5.

Dentro de las condiciones a evaluar en las patologías valvulares para efectos de determinar discapacidad, está conocer si el paciente tendrá opción quirúrgica; ya que su condición puede variar grandemente con la cirugía y pasar de una clase funcional a otra, aunque siga dependiendo de la medicación y requiera rehabilitación cardíaca. También si la opción quirúrgica le permitirá mejorar funcionalmente para la actividad habitual del paciente.


CARDIOPATIA ISQUEMICA

La principal causa es la arteriosclerosis de las arterias coronarias, resultando en una disminución del flujo sanguíneo arterial. Otras causas incluyen el espasmo de las arterias coronarias, embolia, anomalías congénitas, traumas, procesos inflamatorios, autoinmunidad, drogas, además la radiación terapéutica para neoplasias específicas que involucren el área precordial, o bien drogas en quimioterapia que sea cardiotóxicas.

La disminución del flujo coronario produce:

- Isquemia miocárdica transitoria o permanente que causa angina pectoris, y que puede llegar a disminuir la capacidad para desarrollar actividades de la vida diaria.
- Infarto o fibrosis difusa y una disminución en la fracción de eyección permanente.
- El grado de pérdida de la capacidad funcional estará determinado por la reducción de flujo sanguíneo coronario y alteración de la función ventricular.
- Puede causar arritmias cardiacas.

La historia detallada de un dolor precordial para ser considerado de posible origen cardiaco debe ser retroesternal, opresivo, con o sin irradiación a mandíbula o miembro superior izquierdo, diaforesis, signos y síntomas de bajo gasto provocados con o sin el esfuerzo, y que alivie con nitroglicerina y o reposo. Asociado al examen físico debe completarse el estudio diagnóstico con exámenes de laboratorio y gabinete: enzimas cardíacas, como Troponina o CPK-MB, Pro BNP, PCR, electrocardiograma en reposo, radiografía de tórax, ecocardiograma, prueba de esfuerzo, MIBI, angiografía coronaria y cuando se amerite monitoreo Holter de 24 horas.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 79 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

La historia detallada, examen físico y estudios de gabinete van a orientar el grado de la pérdida de la capacidad funcional., como, por ejemplo:

- Ecocardiograma que reporte una fracción de eyección menor de 40% con criterios de cardiopatía isquémica.
- Prueba de esfuerzo positiva por isquemia residual posterior a tratamiento médico y o quirúrgico adecuado
- Monitor Holter de 24 horas en que documenta arritmias de mal pronóstico y /o de difícil manejo a pesar de tratamiento amplio de la arritmia (farmacológico y/o quirúrgico).
- En el cateterismo coronario, aquellos casos que se documenta enfermedad de múltiples vasos que no sean de revascularización miocárdica por cateterismo o cirugía.

CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE CARDIOPATÍA ISQUÉMICA

Clase I: de 10 a 20% de pérdida de la capacidad funcional:

- Evidencia por examen físico o por estudios de laboratorio de enfermedad cardíaca y no hay síntomas al desarrollar las actividades de su vida cotidiana, o con el ejercicio moderadamente pesado, y no requiere de tratamiento quirúrgico o de angioplastia con Stent.
- No evidencia de falla cardíaca, o disfunción o dilatación ventricular
- Pacientes sometidos a cateterismo Cardíaco evidenciando una obstrucción de menos de 50% de las arterias afectadas.

Clase II: 21 - 45% de pérdida de la capacidad funcional:


- Evidencia por examen físico o por estudios de laboratorio de enfermedad cardíaca, asintomático en las actividades de la vida diaria, y sintomático con el ejercicio moderado. Con antecedente de IAM o Angor Clase I-II
- Permanece libre de signos y síntomas de falla cardíaca
- Requiere de dieta, y adecuación de medicamentos para su control
- Mantiene METS (7), clase II en la prueba de esfuerzo y no hay cambios dinámicos del ST y T

Clase III: 46 a 67 % de pérdida de la capacidad funcional:

- Existe la historia de IAM o Angina Inestable documentada por apropiados estudios dinámicos invasivos o no. Clase funcional III
- Clase Funcional II - III NYHA.
- Requiere tratamiento continuo para realizar sus AVD e impedir la aparición de ICC, hace angina clase III- METS 3 a 4. Se incluyen los pacientes que se les ha realizado angioplastia o Cirugía y continúan sintomáticos.

Clase IV: de 68 al 80 % de pérdida de la capacidad funcional:

- Existen antecedente de IAM o Angina bien documentada por exámenes invasivos o no y se mantienen Clase funcional IV.
- Terapia de dieta y medicamentos no logra controlar los signos y síntomas de falla cardíaca. Clase

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 80 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

IV NYHA- METS < 3.

- No se puede ofrecer tratamiento quirúrgico
- O después de efectuado tratamiento quirúrgico se mantiene en clase funcional IV

Fuente: Adaptado de Guides to the Evaluation of Permanent Impairment, Fifth Edition. Capítulo 3. Sistema Cardiovascular; Corazón y Aorta, tabla 3-6a.

CARDIOPATIA CONGENITA

Con los avances quirúrgicos la cardiopatía congénita, ha mejorado la sobrevida de muchos pacientes. Sin embargo, algunos niños y adultos quedan con disminución de su capacidad para realizar algunas de las actividades de la vida diaria.


CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE CARDIOPATIA CONGÉNITA

CLASE 1: DE 0 A 20 % de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:

- Evidencia al examen físico y estudios complementarios de cardiopatía congénita asintomática para el desarrollo de las actividades de la vida diaria o con síntomas a la actividad moderada.
- No hay signos de disfunción o dilatación de las cámaras cardíacas, evidencia de estenosis residual valvular o regurgitación estimada en moderada; sin evidencia de corto circuito de derecha a izquierda. Un pequeño cortocircuito de izquierda a derecha puede estar presente pero el índice Qp/Qs menor 1.5:1.0
- No requiere tratamiento continuo, solo tratamiento profiláctico con antibióticos antes de procedimientos quirúrgicos o dentales, para la prevención de endocarditis.
- Se incluirá en esta clase el paciente que haya sido sometido a cirugía y cumpla los criterios anteriores

CLASE 2: DE 21 A 45% de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:

- Evidencia al examen físico y estudios complementarios de cardiopatía congénita asintomática para el desarrollo de las actividades de la vida diaria, pero tienen síntomas con ejercicio físico de moderado. Clase funcional II.
- Requieren ajustes dietéticos moderados o medicación para la prevención de síntomas; o permanecen libres de insuficiencia cardiaca, o de otras consecuencias de la enfermedad cardiaca congénita como sería síncope, dolor torácico, embolias o cianosis.
- Dilatación o disfunción de cámaras cardíacas, o la severidad de la estenosis valvular o regurgitación es moderada, sin evidencia de corto circuito de derecha a izquierda; puede estar presente un corto circuito de izquierda a derecha de tamaño moderado, con índice Qp/Qs menor de 2.0: 1.0 o evidencia de elevación moderada de la resistencia vascular pulmonar, la cual debe ser menor de la mitad de la resistencia vascular sistémica
- Se incluirá en esta clase el paciente que haya sido sometido a cirugía y cumpla los criterios anteriores

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 81 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CLASE 3: DE 46 A 67% de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:

- Evidencia al examen físico y estudios complementarios de cardiopatía congénita; que experimenten síntomas durante el desarrollo de la vida diaria, Clase funcional III, que necesitan tratamiento dietético y medicación.
- Disfunción y dilatación de las cámaras cardíacas. La severidad de la estenosis valvular o la regurgitación estimada es moderada a severa, o evidencia de un corto circuito de derecha a izquierda, o evidencia de un corto circuito de izquierda a derecha con un flujo pulmonar el cual esta elevado el doble del flujo sistémico; o la resistencia vascular pulmonar elevada mayor que la mitad de la resistencia vascular sistémica.
- Los pacientes que se recuperan de la cirugía permaneciendo en Clase funcional III, o con síntomas de falla cardíaca o cianosis, y evidencia de cardiomegalia y estenosis residual o regurgitación significativa, corto circuito de izquierda a derecha, o cortocircuito derecha a izquierda y elevación de la resistencia vascular pulmonar.

CLASE 4: DE 68 A 80% de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:

- Signos de enfermedad cardíaca congénita, con síntomas de falla cardíaca al desarrollo mínimo de las actividades de la vida diaria; Clase funcional IV. Requieren tratamiento dietético y medicación
- Evidencia al examen físico y de estudios de gabinete de dilatación cardíaca, cambios de disfunción o dilatación cardíaca, o resistencia vascular pulmonar que permanece elevada en mayor grado de la mitad resistencia vascular sistémica, o estenosis valvular severa o regurgitación de moderada a severa, o un cortocircuito de izquierda a derecha con flujo pulmonar que permanece elevado el doble del flujo sistémico, o corto circuito de izquierda a derecha con resistencia pulmonar elevada más de la mitad de la resistencia de vascular sistémica o corto circuito de derecha a izquierda.
- Tiene recuperación de la cirugía para tratamiento de una cardiopatía congénita y continúan con signos y síntomas con los criterios anteriormente descritos.


Fuente: Adaptado de Guides to the Evaluation of Permanente Impairment, Fifth Edition. Capítulo 3. Sistema Cardiovascular; Corazón y Aorta, tabla 3-8.

CARDIOMIOPATIAS

Son las enfermedades cardíacas que afectan al músculo cardíaco ocasionando una función ventricular anormal que puede ser:

1. Disfunción sistólica
2. Disfunción diastólica
3. Combinación de ambas

Generalmente se manifiesta por intolerancia progresiva al esfuerzo. La menor distensibilidad ventricular con retención de líquidos provoca síntomas congestivos del lado izquierdo, manifestándose con disnea al esfuerzo, ortopnea y disnea paroxística nocturna; la congestión del lado derecho provoca molestias al agacharse, hepatomegalia, dolor abdominal y edema podálico. Estos síntomas son frecuentes para todas las miocardiopatías, las cuales se caracterizan por la insuficiencia sistólica con dilatación ventricular y una fracción de expulsión reducida.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 82 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

En algunos pacientes el síntoma principal de la miocardiopatía es una taquiarritmia o bradiarritmia. Cerca de un 33% de los pacientes tienen precordialgia, aún con arterias coronarias sanas; debiéndose a hipertensión pulmonar, pericarditis, isquemia microvascular o factores desconocidos. Algunos casos se manifiestan con embolias que se originan en las aurículas o ventrículos dilatados, pudiendo estar presente la fibrilación auricular.

Algunas cardiomiopatías son reversibles, por lo que tiene que hacerse un esfuerzo para identificar estas formas y tratarlas apropiadamente, para prevenir un futuro deterioro.

Cuando la condición hemodinámica está claramente establecida, se puede valorar al paciente para determinar su pérdida de la capacidad funcional.

Las miocardiopatías tienen muchos mecanismos, pero se pueden dividir o clasificar en tres grandes grupos:

1. Dilatadas o congestivas
2. Hipertroóficas
3. Restrictivas


Una historia cuidadosa y detallada, examen físico minucioso puede sugerir una cardiomiopatía, pero se requiere de un ecocardiograma para su comprobación.

MIOCARDIOPATÍA DILATADA

La miocardiopatía dilatada se caracteriza por un aumento en la dimensión del ventrículo izquierdo o de ambos ventrículos, con reducción de la fracción de expulsión. La contractilidad del miocardio se deteriora y se denomina falla sistólica; si se altera la relajación y la distensibilidad se le llama falla diastólica.


CAUSAS:

1. Miocarditis inflamatorias pueden ser infecciosas y no infecciosas
 - a. Infecciosas
 - i. Virales
 - ii. Rickettsias
 - iii. Bacterianas
 - iv. Mico bacterias
 - v. Espiroquetas
 - vi. Parasitarias

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 83 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- vii. Micóticas
- b. No infecciosas
 - i. Vasculopatía por colágena
 - ii. Miocardiopatía periparto
 - iii. Miocarditis por hipersensibilidad
 - iv. Rechazo de trasplante
 - v. Miocarditis de células gigantes infecciosa o no infecciosa
- 2. Tóxicas
 - a. Alcohol
 - b. Quimioterapéuticas: doxorrubicina, ciclofosfamida, interferón alfa
 - c. Metales pesados: plomo y mercurio
 - d. Contacto laboral: hidrocarburos y arsénico
 - e. Catecolaminas: anfetaminas, cocaína
- 3. Metabólicas
 - a. Deficiencias nutricionales: tiamina, selenio, carnitina
 - b. Deficiencias electrolíticas: Calcio, fosfato y magnesio
 - c. Endocrinopatías: problemas tiroideos, diabetes, Feocromocitoma
 - d. Obesidad
- 4. Familiares
 - a. Miopatía cardíaca y esquelética
 - i. Distrofia de Duchenne
 - ii. Distrofia de Becker
 - iii. Distrofia Fascio escapulo humeral
 - iv. Distrofia extremidad cintura de Erb
 - v. Ataxia de Friedrich
 - vi. Síndrome de Cearnns-Sayre
 - b. Miocardiopatía aislada;
 - c. Propensión a la miocarditis con mediación inmunitaria
- 5. Agregadas a formas restrictivas
 - a. Hemocromatosis
 - b. Amiloidosis
 - c. Sarcoidosis
- 6. Idiopáticas
 - a. Ventricular izquierda primaria o bi. ventricular
 - b. Displasia arritmógena del ventrículo derecho

La valoración de la miocardiopatía dilatada se basa en una historia clínica por las causas mencionadas anteriormente y evaluación de la intolerancia gradual al esfuerzo, e inicio de síntomas congestivos que en ocasiones incluyen eventos disrítmicos o embólicos. Los hallazgos físicos están dirigidos a valor el estado circulatorio general y anomalías intra y extra cardíacas para definir la causa específica de la miocardiopatía. Choque de punta desplazado, presencia de galope, presencia de tercero o cuarto ruido y a veces con galope. El tercer ruido aumenta con la carga de volumen ventricular. La ausencia de galope no

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 84 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


significa que no halla falla cardiaca. A la auscultación se puede documentar presencia de soplos.

Al evaluar el estado hemodinámico de reposo en busca de congestión incluyendo antecedentes de ortopnea, aumento de la presión venosa yugular, reflujo hepato-yugular anormal, hepatomegalia, ascitis, edema podálico y estertores. La perfusión se examina al tomar la presión arterial; específicamente la diferencia de presiones sistólica y diastólica, que suele ser mayor del 25% si el INDICE CARDIACO es superior a 2.2 litros por minuto por metro cuadrado. La presencia de taquicardia, obnubilación y extremidades frías indica hipoperfusión.

Puede ser valorado su capacidad funcional con una prueba de esfuerzo, en que mida la captación de oxígeno y el umbral aeróbico.

EXAMENES DE LABORATORIO:

- Electrocardiograma podemos ver diferentes alteraciones como; dilatación del ventrículo izquierdo con progresión insuficiente de la onda R con mayor voltaje en V6 que en V5, ACFA, bloqueo de rama izquierda del Haz de Hiss, QR prolongado. Raro BRDHH, el cual es frecuente en la enfermedad de Chagas. PR prolongado que puede marcar un pronóstico sombrío. Frecuentes trastornos inespecíficos de la onda T.
- La radiografía de tórax muestra cardiomegalia, de predominio crecimiento del ventrículo izquierdo. Puede haber datos de falla cardiaca congestiva.
- Laboratorio; CPK puede estar elevada en la parte aguda, con compromiso de músculo cardiaco y/o esquelético. Péptido natriurético va a estar elevado marcando su compromiso hemodinámico. Si se sospecha miocarditis infecciosa, solicitar estudios de toxoplasmosis, enfermedad de Chagas, ASO, PCR, VES y evaluar posible biopsia de endocardio. La presencia de eosinofilia puede sugerir una miocarditis por hipersensibilidad. Las enfermedades del colágeno se pueden asociar con compromiso del miocardio. Efectuar estudios tiroideos ante la sospecha clínica de disfunción tiroidea.
- Las miocardiopatías dilatadas se asocian con deterioro de otros sistemas, ejemplo de esto es el síndrome de hiperfunción renal, llevando a una disminución de la aclaración renal. La hepatomegalia por congestión, se manifiesta con elevación de las enzimas hepáticas.
- Ecocardiograma muestra alteraciones como; dilatación del VI y muchas veces del derecho con menor contractilidad, lo cual permite diferenciar de otras

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 85 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

miocardiopatías. Ayuda a detectar lesiones valvulares y septales primarias. Puede haber anomalías focales en la motilidad de la pared, mas frecuentemente en la enfermedad de Chagas y Sarcoidosis.

- Realizar coronariografía para excluir anomalías de vasos y aterosclerosis.
- Las únicas indicaciones de biopsia endo-miocárdica es para vigilar el rechazo del trasplante cardíaco, y la cardiotoxicidad de la antraciclina. Sin embargo, se pueden realizar.

CRITERIOS PARA LA CLASIFICACIÓN DE DEFICIENCIA PERMANENTE MIOCARDIOPATÍA DILATADA

CLASE 1: DE 0 A 20% de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:

- Asintomáticos y sin evidencia de falla cardíaca congestiva por examen físico o estudio de laboratorio

CLASE 2: DE 21 A 45 % de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:

- Ajuste moderado dietético o necesidad de medicación necesaria para mantener libre de síntomas o de falla cardíaca congestiva.
- Estar en fase de recuperación de una cirugía por miocardiopatía hipertrófica o de un trasplante cardíaco y que continúa con los criterios anteriores.


CLASE 3: DE 46 A 67 % de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:

- Síntomas de falla cardíaca congestiva con el desarrollo de grandes esfuerzos, Clase funcional II-III
- Y restricción dietética moderada o necesidad de uso de drogas para disminuir o prevenir la aparición de signos de fallas cardíaca o evidencia de esta en estudios de laboratorio.
- O en fase de recuperación del tratamiento de una miocardiopatía hipertrófica o recuperándose de un trasplante cardíaco y mantiene los criterios anteriores.

CLASE 4: DE 68 A 80% de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:

- Sintomático durante la actividad de la vida diaria a pesar de un tratamiento dietético y medicamentoso adecuado; clase funcional III o IV
- O persistencia de signos de falla cardíaca a pesar de uso y ajuste de medicamentos y dieta adecuada
- O en fase de recuperación del tratamiento de una miocardiopatía hipertrófica o recuperándose de un trasplante cardíaco y mantiene los criterios anteriores.

Fuente: Adaptado de Guides to the Evaluation of Permanente Impairment, Fifth Edition. Capítulo 3. Sistema Cardiovascular; Corazón y Aorta, tabla 3-9.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 86 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA

Son las menos frecuentes. Se caracterizan por una reducción de la distensibilidad (disfunción diastólica), pero muchas veces se acompañan de contractilidad deprimida y reducción de la Fracción de expulsión (disfunción sistólica). Desde el punto de vista hemodinámico, las presiones al final de la diástole y, por tanto, las presiones auriculares se elevan al principio, conservando el gasto cardíaco hasta etapas avanzadas. A pesar de que tradicionalmente se le considera “no dilatada” por sus dimensiones ventriculares normales, muchas miocardiopatías restrictivas se acompañan de cierto grado de dilatación ventricular focal o global, aunque con menos frecuencia que en los grados equivalentes de miocardiopatía dilatada primaria. Sin embargo, las aurículas suelen crecer después de estar expuestas a las presiones tan altas de llenado.

Con base a lo anterior, debe tomarse en consideración para el diagnóstico diferencial de la miocardiopatía restrictiva la miocardiopatía dilatada y la pericarditis. El ecocardiograma en la miocardiopatía restrictiva muestra que el ventrículo izquierdo durante la diástole mide menos de 6 a 6.5cm, y que la fracción de eyección es mayor del 30%. La congestión sintomática, que es la característica principal de la miocardiopatía restrictiva, es rara en la dilatada hasta que la FE es menor de 30%.

Los perfiles ecocardiográficos de relajación anormal y de llenado diastólico alterado son útiles para confirmar el deterioro fisiológico en los pacientes con una FE casi normal. Pero son menos útiles para distinguir de una miocardiopatía restrictiva y una de otro tipo, en la que el grado de sobrecarga de volumen determina los patrones de llenado.


Para distinguir entre el problema restrictivo primario y la enfermedad pericárdica extrínseca, muchas veces es necesario comparar el llenado ventricular derecho o izquierdo durante la medición hemodinámica cruenta y las imágenes pericárdicas mediante tomografía computarizada o resonancia magnética, en especial con pacientes con irradiación mediastínica que pueden provocar tanto problemas pericárdicos como miocárdicos.

La mayoría de las miocardiopatías restrictivas se deben a depósito de sustancias anormales en el miocardio. Estas suelen dividirse en problemas “infiltrativos”, en las que las sustancias se localizan entre los miocitos, y problemas de “almacenamiento” en la que las sustancias anormales se acumulan dentro de los miocitos.

CAUSAS:

1. Infiltrativas:

- Amiloidosis
- Sarcoidosis
- Enfermedad Gaucher

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 87 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Macrófagos saturados con glucocerebrósidos
- Enfermedad de Hurlor: macrófagos saturados con polisacárido
- 2. Por almacenamiento:
 - Hemocromatosis
 - Enfermedad de Fabry
 - Enfermedades por almacenamiento del glucógeno
- 3. Fibróticas:
 - Radiación
 - Esclerodermia
- 4. Metabólicas:
 - Deficiencia de carnitina
 - Defecto en el metabolismo de los ácidos grasos
- 5. Endocárdicas:
 - Enfermedades posiblemente relacionadas
 1. Fibrosis endomiocárdica tropical
 2. Síndrome hipereosinofílico (Endocarditis Löffler)
 - Síndrome carcinoide
 - Radiación
 - Doxorubicina
- 6. Miocardiopatía dilatada añadida:
 - Fase inicial (miocardiopatía dilatada mínima)
 - Recuperación parcial de una miocardiopatía dilatada
 - Defectos miocárdico metabólico
- 7. Idiopáticas

CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE MIOCARDIOPATIA RESTRICTIVA

CLASE 1: DE 0 A 20% de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:


- Asintomático, clase funcional I

CLASE 2: DE 21 a 45% de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:

- Asintomático, clase funcional II
- Y ajuste moderado dietético o necesidad de medicación necesaria para mantener libre de síntomas o de falla cardíaca congestiva.

CLASE 3: DE 46 A 67% de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:

- Síntomas de falla cardíaca congestiva con el desarrollo de grandes esfuerzos, Clase funcional II-III.
- Y restricción dietética moderada o necesidad de uso de drogas para disminuir o prevenir la aparición de signos de fallas cardíaca o evidencia de esta en estudios de laboratorio.
- O en fase de recuperación de un trasplante cardíaco y mantiene los criterios anteriores.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 88 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CLASE 4: DE 68 A 80% de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:

- Sintomático durante la actividad de la vida diaria a pesar de un tratamiento dietético y medicamentoso adecuado; clase funcional III o IV
- O persistencia de signos de falla cardíaca a pesar de uso y ajuste de medicamentos y dieta adecuada
- O en fase de recuperación de un trasplante cardíaco y mantiene los criterios anteriores.

Fuente: Adaptado de Guides to the Evaluation of Permanent Impairment, Fifth Edition. Capítulo 3. Sistema Cardiovascular; Corazón y Aorta, tabla 3-9.


MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA:

Es menos frecuente que la miocardiopatía dilatada y las características principales son: hipertrofia acentuada del ventrículo izquierdo que no se debe a otra cardiopatía, muchas veces con lesión asimétrica del tabique acompañada de una contractilidad mayor de la normal y reducción sistólica de las dimensiones del ventrículo izquierdo. La válvula mitral se mueve en sentido anterior durante la sístole. Los adjetivos “obstructivos” y “no obstructivos” se refieren a la creación de un gradiente de presión que impide el flujo de salida del ventrículo izquierdo durante el reposo o con las maniobras que reducen el volumen del ventrículo izquierdo. Anteriormente este síndrome se denominaba hipertrofia septal asimétrica, miocardiopatía obstructiva hipertrófica y estenosis subaórtica hipertrófica idiopática, pero en la actualidad se denomina miocardiopatía hipertrófica, ya que la hipertrofia puede ser concéntrica y la mayoría de los pacientes no muestra obstrucción al flujo ventricular de salida.

Las paredes ventriculares hipertróficas llegan a ser hasta tres veces más gruesas de lo normal, lo que reduce considerablemente la cavidad ventricular. El tabique suele ser el más afectado, pero la hipertrofia puede ser asimétrica en otros sitios o bien global.

Aunque por lo general esta patología compromete el ventrículo izquierdo algunos pacientes cursan con hipertrofia concomitante del ventrículo derecho, y en raras ocasiones, gradientes en el ventrículo derecho. Esta enfermedad es de origen genético con carácter autosómico dominante.

Lo que se observa es unos hipercontractilidad del ventrículo con una fracción de eyección superior a lo normal, que en ocasiones oblitera la cavidad ventricular izquierda. La distensibilidad diastólica disminuye, la presión de llenado se eleva y aparece disnea, en especial con el esfuerzo. El llenado ventricular insuficiente durante la frecuencia cardíaca rápida, limita la reserva y el rendimiento durante el ejercicio. Esto conlleva a cuadros anginosos que reflejan una isquemia relativa del miocardio sin que existan lesiones focales

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 89 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

de las coronarias epicárdicas. Puede asociarse en algunos casos obstrucción al flujo de salida que suele deberse a aposición de la valva anterior de la mitral al tabique.

Si el gradiente aumenta por una reducción del gasto cardiaco se produce síncope, por que las presiones intra ventriculares elevadas, activan el tono vagal, o bien por arritmias ventriculares.

DIAGNOSTICO CLINICO:

- Las manifestaciones en promedio se presentan entre los 20 y 40 años
- Causa más frecuente de muerte súbita en los atletas.
- Disnea de esfuerzo
- Precordialgia
- Palpitaciones o síncope, muy relacionado post ejercicio
- La exploración cardíaca en reposo es normal o discreta prominencia del choque de punta.
- Durante el llenado ventricular la reducción de la distensibilidad produce un soplo presistólico palpable y audible S4. Mejor se ausculta en borde esternal izquierdo y representa la suma del soplo del flujo de salida y una insuficiencia mitral. Es rudo y aumenta con las maniobras de Valsava, y cambios de posición.
- En el electrocardiograma las manifestaciones más frecuentes son: hipertrofia ventricular izquierda, ondas Q grandes que en ocasiones se confunden con infarto. En las ondas P a menudo se observan anomalías de la aurícula izquierda, intervalos PR cortos con QRS empastado que en ocasiones se confunde con pre-excitación.
- El diagnóstico específico se realiza con el ecocardiograma, y a menudo es posible identificar gradientes de reposo con sistema doppler.
- Cateterismo cardíaco se realiza para cuantificar el gradiente, y en el anciano, para excluir la posibilidad de coronariopatía.

CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA


CLASE 1: DE 0 A 20% de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:

- Asintomático, clase funcional I

CLASE 2: DE 21 A 45% de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:

- Asintomático, clase funcional II
- Y ajuste moderado dietético o necesidad de medicación necesaria para mantener libre de síntomas o de falla cardíaca congestiva.

CLASE 3: DE 46 A 67% de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 90 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

criterios:

- Síntomas de falla cardíaca congestiva con el desarrollo de grandes esfuerzos, Clase funcional II-III
- Y restricción dietética moderada o necesidad de uso de drogas para disminuir o prevenir la aparición de signos de fallas cardíaca o evidencia de esta en estudios de laboratorio.
- O en fase de recuperación de un trasplante cardíaco y mantiene los criterios anteriores.

CLASE 4: DE 68 A 80% de pérdida de la capacidad funcional con alguno o más de los siguientes criterios:

- Sintomático durante la actividad de la vida diaria a pesar de un tratamiento dietético y medicamentoso adecuado; clase funcional III o IV
- O persistencia de signos de falla cardíaca a pesar de uso y ajuste de medicamentos y dieta adecuada
- O en fase de recuperación de un trasplante cardíaco y mantiene los criterios anteriores.

Fuente: Adaptado de Guides to the Evaluation of Permanent Impairment, Fifth Edition. Capítulo 3. Sistema Cardiovascular; Corazón y Aorta, tabla 3-9.

PERICARDIO

Las enfermedades del pericardio se presentan típicamente en una o más de las siguientes formas clínicas:

- Pericarditis aguda
- Pericarditis crónica
- Derrame pericárdico
- Constricción pericárdica

La afección pericárdica puede avanzar desde la inflamación hasta el derrame y luego a constricción, o bien manifestarse por derrame o constricción sin datos clínicos de inflamación previa.

CAUSAS MAYORES DE ENFERMEDAD PERICARDICA


1-Inflamatorias:

Virales:


- Coxsackie (por lo general B) *(E)
- Echo (E)
- SIDA (E)
- Otros

Bacterianas:

- Pneumoccus sp (E)
- Staphilococcus sp. (E, C)
- Meningococcus sp. (E, C)
- Mycobacterium tuberculosis (E, C)
- Haemophilus influenza (C)
- Otros

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 91 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Hongos:
- Histoplasma capsulatum (E, C)
 - Otros
- Otros microorganismos vivos
- Parásitos (E)
 - Protozoarios (E)
- Agentes no vivos
- Traumatismo (E, C)
 - Radiación (E,C)
 - Químicos / quimioterapéuticos
- 2- Idiopáticos (E, C)
- 3- Neoplásicas
- Secundarias a carcinoma de
 - Pulmón (E, C)
 - Mama (E, C)
 - Otros
 - Linfoma (E)
 - Primario
 - Mesotelioma (E)
 - Otros
- 4-Metabólicos
- Enfermedad renal crónica
 - Diálisis (E)
 - Uremia en fase terminal (E)
 - Mixedema (E)
 - Quilo pericárdico (E)
 - Hipoalbuminemia (E)
- 5-Lesión de miocardio
- Infarto de miocardio
 - Agudo
 - Síndrome de Dressler (E)
 - Insuficiencia cardíaca congestiva (E)
- 6- Traumatismo (E, C)
- Síndrome post pericardiotomía (E)
 - Post-operatorio (E, C)
- 7- Trastorno del tejido conectivo e hipersensibilidad
- Fiebre reumática aguda
 - Artritis reumatoide (C)
 - Esclerosis sistémica
 - Lupus eritematoso
 - Fármacos
 - Procainamida

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 92 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Otros

8- Congénitas


- Ausencia del pericardio izquierdo
 - Parcial
 - Completa
- Quiste
- Otros

*(E) derrame común, © pericarditis constrictiva común

SINTOMATOLOGÍA:

1. Pericarditis
 - a. Malestar general y fiebre
 - b. Dolor precordial que puede ser agudo y compresivo
2. Derrame pericárdico
 - a. Sin aumento de presión intrapericárdica de 3 a 4 mmHG no causan síntomas
 - b. Silueta cardiaca crecida
 - c. Taponamiento cardiaco, es de pensar en él
 - i. Descenso de presión arterial
 - ii. Disnea
 - iii. Dolor precordial o sensación de plenitud torácica
 - iv. Frote
 - v. Oliguria
 - vi. Alteración del estado de conciencia
 - vii. Pulso venoso yugular anormal
 - viii. Presión venosa elevada
 - ix. Presencia de pulso paradójico
3. Pericarditis constrictiva
 - a. Produce engrosamiento, fibrosis y a menudo calcificación del pericardio con restricción del llenado cardiaco
 - b. Disnea y congestión pulmonar por elevación de la presión de llenado del lado izquierdo del corazón
 - c. La presión alta de llenado en el lado derecho causa edema periférico, crecimiento congestión y disfunción hepática, y con frecuencia ascitis
 - d. Latido de punta no palpable
 - e. Tercer ruido cardiaco
 - f. Disminución de gasto sistólico, con función sistólica conservada

ESTUDIOS DIAGNOSTICOS:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 93 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

1. Radiografía de tórax, con o sin cardiomegalia
2. Presencia de falla cardíaca a nivel pulmonar
3. Presencia de derrame pericárdico, calcificaciones pericárdicas
4. Electrocardiograma con inversión de la onda T, onda P alta y bi modal y arritmias de tipo fibrilación auricular
5. Hipoalbuminemia, etc.
6. Estudios de laboratorio alterados a la causa de fondo
7. Ecocardiograma, que documenta la alteración y cuantificación de la lesión
8. Pericardiocentesis diagnóstica para determinar etiología

CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE PERICARDIO

CLASE 1: DEL 0 AL 20 %

- No presenta síntomas con las actividades de la vida diaria o con el ejercicio físico moderado, pero tiene evidencia de enfermedad pericárdica por exploración física o estudios de laboratorio
- Y no requiere de tratamiento continuo, y no signos agrandamiento cardiaco o congestión de pulmones o de otros órganos
- En un paciente que se le ha hecho tratamiento quirúrgico por ventana o remoción del pericardio, sin consecuencia adversas al tratamiento y que mantiene los criterios anteriores.

CLASE 2: DEL 21 AL 45 %

- No síntomas en el desarrollo de las actividades de la vida diaria, pero tiene evidencia de enfermedad pericárdica por exploración física o estudios de laboratorio
- Y requiere de dieta adecuada o medicamentos para mantener al paciente libre de síntomas y signos de falla cardíaca
- O se ha recuperado de la pericardiectomía y mantiene los criterios anteriores


CLASE 3: DEL 46 AL 67 %

- Leve a moderada sintomatología al desarrollar las actividades de la vida diaria (clase funcional II) a pesar de dieta y tratamiento médico. Tiene exploración física y estudios de laboratorios de enfermedad pericárdica
- Y presenta signos físicos de aumento en la presión venosa, o evidencia de fisiología constrictiva en el ecocardiograma o evaluación hemodinámica
- O se ha recuperado de la cirugía de la remoción de pericardio, pero continua con signos, síntomas y evidencia laboratorio descritas en puntos anteriores.

CLASE 4: DEL 68 AL 80 %

- Síntomas al desarrollar actividades de la vida diaria (clase funcional III-IV), a pesar de restricción dietética apropiada, o medicamentos, y evidencia al examen físico y estudios de gabinete de enfermedad pericárdica
- Y tiene recuperación de pericardiectomía y continua sintomático en clase funcional III-IV

Fuente: Adaptado de Guides to the Evaluation of Permanent Impairment, Fifth Edition. Capítulo 3. Sistema Cardiovascular; Corazón y Aorta, tabla 3-10.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 94 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

ARRITMIAS

Una arritmia es una anormalidad de la frecuencia, regularidad o sitio de origen del impulso cardíaco, o un trastorno de la conducción que causa una secuencia normal de activación. Las arritmias pueden deberse a alteraciones en la generación de impulsos, su conducción, o ambos.

MECANISMOS CAUSALES DE ARRITMIAS CARDIACAS

1. Anormalidades de la generación del impulso
 - a. Alteraciones del automatismo normal
 - b. Automatismo anormal
 - c. Actividad inducida
 - i. Pospotenciales tempranos
 - ii. Pospotenciales tardíos
2. Anormalidades de la conducción del impulso
 - a. Retardo y bloqueo de la conducción
 - b. Bloqueo unidireccional y reentrada
 - i. Reentrada ordenada
 - ii. Reentrada al azar
 - iii. Suma e inhibición
 - c. Bloqueo de la conducción, electrotono y reflexión
3. Anormalidades combinadas de la generación y conducción del impulso
 - a. Conducción retardada por despolarización de fase IV
 - b. Para sístole


ESTUDIOS DIAGNOSTICOS EN LAS ARRITMIAS

Historia clínica, examen físico, electrocardiograma en reposo, monitoreo holter, prueba de esfuerzo, monitor con impresión, estudios electrofisiológicos, son los principales medios que se utilizan en el diagnóstico de arritmias cardíacas.

Los principales objetivos de la historia clínica son:

- La formulación de la hipótesis y presencia del tipo de arritmia
- Detectar factores que desencadenan el inicio de la arritmia o intensifican los síntomas arrítmicos
- Establecer la frecuencia y tipo de ocurrencia de la arritmia
- Precisar las consecuencias funcionales de la arritmia

El examen físico proporciona información sobre la presencia y tipo de cardiopatía y el grado de deterioro del corazón, el cual aunado a un electrocardiograma puede ayudar en el diagnóstico diferencial de las arritmias.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 95 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Electrocardiograma, es la prueba mas importante para el diagnóstico, debe obtenerse una tira larga con onda P evidente. Por lo general, un análisis sistemático del registro del ritmo con ayuda de calibradores permite un diagnóstico definitivo. Hay que observar la frecuencia y regularidad de los intervalos PP y RR, la constancia del intervalo PR y la relación entre complejos auriculares y ventriculares. Incluso cuando se identifican cada P y QRS, el patrón electrocardiográfico puede ser compatible con más de un diagnóstico.

La presión en el seno carotídeo, es una maniobra valiosa para el diagnóstico de arritmias cardiacas, aumentando el impulso vagal al corazón. El uso más importante es en el análisis de una taquicardia regular, rápida, cuando no son claramente evidente las ondas P. Tiene riesgos importantes en particular en pacientes de edad avanzada, que pueden desarrollar síncope, convulsiones, apoplejía, asistolia prolongada, taquicardias ventriculares. En la intoxicación por digital, la presión en el seno carotideo puede provocar arritmias ventriculares malignas.


Procedimientos especiales para detectar activación auricular. Es necesario visualizar las ondas P para un análisis confiable de la arritmia. Esas pueden detectarse con colocaciones especiales del electrodo, por ejemplo, el de Lewis, los electrogramas esofágicos, o EKG auricular derecho intracavitario.

El monitor Holter, es un registro ambulatorio del electrocardiograma en 24 horas. Es un registro portátil electrocardiográfico durante las actividades diarias del paciente. Los registradores intermitentes, permiten registrar de unos días a varias semanas, siendo los registros cortos, para los pacientes que tienen manifestaciones ocasionalmente.

El grado de deficiencia de una arritmia cardiaca, debe ser evaluado tanto en la arritmia como en su origen cardiaco o extra cardíaco.

CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE ARRITMIAS

<p>CLASE 1: DEL 0 AL 20 %</p> <ul style="list-style-type: none"> • Asintomático durante las actividades de la vida diaria, con arritmia cardíaca documentada por electrocardiograma o ha tenido un episodio sincopal aislado • Y no se documenta tres o mas latidos ectópicos consecutivos o un periodo de asístole mayor de 1.5 segundos, y la frecuencia atrial y ventricular se mantiene entre 50 y 100 latidos por minuto • Y no evidencia de enfermedad cardiaca orgánica • Y está recuperándose de cirugía o electrofisiología cardíaca de la arritmia y mantiene los criterios anteriores <p>CLASE 2: DEL 21 AL 45%</p> <ul style="list-style-type: none"> • Asintomático durante las actividades de la vida diaria, con arritmia cardiaca documentada por electrocardiograma o ha tenido un episodio sincopal aislado
--

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 96 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

<ul style="list-style-type: none"> • Y requiere tratamiento dietético, medicamentos, o un marcapaso artificial para prevenir los síntomas relacionados a la arritmia • O arritmia persistente y hay una enfermedad cardíaca orgánica • O se recupera de cirugía o de electrofisiología cardíaca para corregir la arritmia, o un implante de un cardio-desfibrilador para el tratamiento de la arritmia y que mantiene los criterios anteriores. <p>CLASE 3: DE 46 A 67%</p> <ul style="list-style-type: none"> • Sintomático después del uso de tratamiento de dieta, drogas o de un marcapaso artificial, y documentación de una arritmia en el electrocardiograma • No es capaz de llevar una vida muy activa y los síntomas debidos a la arritmia son limitados a palpitaciones infrecuentes o aislados y/ o episodio de debilidad, presíncope o datos transitorios de bajo gasto • O estar recuperándose de una cirugía, electrofisiología cardíaca o implantación de un cardio-desfibrilador para el tratamiento de la arritmia y mantiene los criterios anteriores <p>CLASE 4: DE 67 AL 80%</p> <ul style="list-style-type: none"> • Síntomas debido a una arritmia cardíaca documentada que es constante y que interfiere con las actividades de la vida diaria (clase funcional III-IV) • O síntomas frecuentes de bajo gasto documentado con evidencia de electrocardiograma de la presencia de la arritmia • O continuos episodios de síncope debidos tanto relacionados a la presencia de arritmia o que entre en esta categoría de impedimento a pesar de terapia dietética, medicamentosa o marcapaso artificial • O estar recuperándose de una cirugía o procedimiento electrofisiológico, o implante de cardio-desfibrilador para tratamiento de la arritmia y continua con síntomas de clase funcional III-IV.
--

Fuente: Adaptado de Guides to the Evaluation of Permanente Impairment, Fifth Edition. Capítulo 3. Sistema Cardiovascular; Corazón y Aorta, tabla 3-11.


HIPERTENSIÓN ARTERIAL

Se define hipertensión como una elevación en la presión sistólica mayor o igual a 140 mm Hg y una presión diastólica mayor a 90 mm Hg en dos o más lecturas separadas. El pre-hipertensión sería la considerada entre 120/80 mm Hg (ver tabla VII JNC)

La hipertensión puede ser primaria o secundaria. La hipertensión arterial primaria o esencial, es la hipertensión generalizada sin causa evidente, constituye un 90% de los casos.

La hipertensión secundaria es la de causa conocida, y constituye menos de un 5-10% de los casos. Puede ser de origen renal que incluye enfermedad del parénquima renal: como nefritis crónica, enfermedad poliquística, enfermedad del colágeno vascular, nefropatía diabética, hidronefrosis, glomerulonefritis aguda. También tenemos enfermedad renal vascular, transplante renal y tumores secretores de renina.

Las causas endocrinas de origen suprarrenal incluyen al aldosteronismo primario, producción excesiva de 11- desoxicorticoesterona y otros mineralocorticoides, hiperplasia suprarrenal congénita, síndrome de Cushing y Feocromocitoma. Otros tumores cromafines extrasuprarrenales como el hiperparatiroidismo y acromegalia.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 97 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Otras causas son la hipertensión del embarazo, coartación de la aorta, trastornos neurológicos como disautonomías, hipertensiones endocraneales, cuadriplejias, intoxicación por plomo, síndrome de Guillén Barré.

También puede desencadenarse por uso de fármacos y sustancias químicas como: ciclosporina, anticonceptivos orales, glucocorticoides, Mineralocorticoides, simpatomiméticos, tiramina e inhibidores de la MAO, eritropoyetina, antidepresivos, supresores del apetito, AINES, descongestionantes nasales, fenotiazidas.

La hipertensión sistólica aislada se define como una presión arterial sistólica mayor o igual a 130 mmHg, y una presión diastólica mayor de 80 mmHg. Sus causas son el envejecimiento con rigidez aórtica concurrente, aumento del gasto cardíaco como se ve en la tirotoxicosis, anemia, insuficiencia valvular aórtica. También puede deberse a disminución de las resistencias vasculares periféricas como se ve en las fístulas arteriovenosas, enfermedad ósea de Paget y en el Beri-Beri.

Se considera como enfermedad cardiovascular hipertensiva al deterioro cardíaco sistólico y diastólico asociado a hipertensión, a la angina asociada a hipertensión y la hipertrofia ventricular izquierda debida a hipertensión.

CLASIFICACION JNC VII COMITÉ PARA LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL


Clasificación PA	PAS* mmHg	PAD* mmHg	Estilos de vida	Inicio de terapia	
				Sin indicación Clara	Con indicación clara
Normal	<120	Y < 80	Estimular	No indicado tratamiento farmacológico	Tratamiento indicado ***
Prehipertensión	120-139	Ó 80-89	Si		
HTA: Estadío I	140-159	Ó 90-99	Si	Tiazidas en la mayoría. Considerar IECAs, ARA II, BBs, BCCó combinaciones	Fármacos según las indicaciones presentes. ***. Otros antihipertensivos (diuréticos, IECAs, ARA II, BBs, BCC) según sea necesario
HTA: Estadío 2	>160	ó >100	Si	Combinación dos fármacos en la mayoría**(usualmente tiazidicos, IECAs, o ARA II, BBs ó BCC)	

*Tratamiento determinado por la elevación de la PA.

**La terapia combinada inicial debe usarse con precaución cuando exista riesgo de hipotensión ortostática.

***Tratamiento en enfermedad renal crónica o diabetes con objetivo PA <130/80 mmHg.

Fuente: The Seventh Report of the Joint National Committee on Prevention, Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure. The JNC 7 Report. JAMA 2003; 289:2560-2572

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 98 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

DIAGNOSTICO


En la valoración inicial hay que determinar la presión arterial basal, estimar el daño de órgano blanco, hacer una selección para las causas secundarias, identificar factores de riesgos cardiovasculares, y caracterizar el paciente de acuerdo a sexo, raza, edad, estilo de vida y enfermedades concomitantes.

En el examen físico debe incluirse dos o más mediciones de presión arterial y por lo menos una de pie. Examen de fondo de ojo para retinopatía hipertensiva, exploración del aparato cardiovascular en busca de signos de afectación de órgano blanco, detectar soplos abdominales, examen neurológico para detectar secuelas de enfermedad cerebrovascular.

Los exámenes de laboratorio y gabinete incluyen, hemograma completo, función renal, aclaramiento renal y proteinuria en 24 horas, perfil metabólico, electrolitos, general de orina, electrocardiograma, radiografía de tórax, ultrasonido de abdomen, ecocardiograma y prueba de esfuerzo. Evaluar la necesidad de estudios hormonales en caso de sospecha de causas secundarias. Otros estudios pueden ser necesarios de acuerdo a la patología de fondo, requiriendo de tomografía axial computarizada, Pielograma intravenoso, arteriografías y gama renal.

CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE POR HIPERTENSION ARTERIAL

<p>CLASE 1: DEL 0 AL 9 %</p> <ul style="list-style-type: none"> • Asintomático; estadio 1 con medicamentos • O presión sanguínea normal con medicamentos antihipertensivos • Y sin evidencia de daño en órgano blanco
<p>CLASE 2: DEL 10 a 25%</p> <ul style="list-style-type: none"> • Asintomáticos; estadio 1-2 de hipertensión a pesar de múltiples tratamientos • O tratamiento antihipertensivo con: <ul style="list-style-type: none"> ○ Proteinuria o anormalidades del sedimento urinario ○ Aclaramiento mayor de 60 ml/minuto ○ Cambios hipertensivos en arteriolas en el fondo de ojo, ejemplo hilos de plata, cruces arteriovenosos con o sin hemorragias o exudados.
<p>CLASE 3: DE 26 A 35%</p> <ul style="list-style-type: none"> • Sintomáticos, estadio 2 de hipertensión a pesar de múltiples tratamientos, • O medicación antihipertensiva con: <ul style="list-style-type: none"> ○ Proteinuria o anormalidades del sedimento urinario y aclaramiento de creatinina menor de 60 hasta 50 ml / minuto ○ Hipertrofia ventricular izquierda determinada por electrocardiograma o ecocardiograma

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 99 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CLASE 4: DE 36 A 59 %

- Sintomáticos, estadio 2 de hipertensión a pesar de múltiples tratamientos,
- o medicación antihipertensiva con:
 - Proteinuria o anormalidades del sedimento urinario y aclaramiento de creatinina menor de 50 hasta 30 ml / minuto
 - Hipertrofia ventricular izquierda determinada por electrocardiograma o ecocardiograma, síntomas de falla cardiaca compensada con medicación

CLASE 5: DE 60 A 75%

- Medicación antihipertensiva con estadio 2 con:
 - Anormalidades del sedimento urinario y aclaramiento de creatinina menos de 30 ml/min.
 - Daño cerebrovascular hipertensivo con secuelas neurológicas o encefalopatía hipertensiva episódica
 - Hipertrofia y disfunción sistólica del ventrículo izquierdo con ICC

Fuente: Adaptado de Guides to the Evaluation of Permanent Impairment, Fifth Edition. Capítulo 4 Sistema Cardiovascular: Las Arterias Sistémicas y Pulmonares, tabla 4-2.

ENFERMEDADES DE LA AORTA


La aorta es vital para el funcionamiento adecuado de todos los sistemas y órganos del cuerpo. Las coronarias son las primeras arterias que nacen de la aorta, seguidas de los vasos que van a la cabeza y sistema nervioso central, y a continuación las arterias gastrointestinales, renales y genitourinarias. Por tanto, la afección de cualquier segmento de la aorta, puede tener grandes consecuencias en la función corporal. La aorta puede sufrir tres procesos patológicos principales: aneurisma, disección y aortitis.

En su origen, la aorta mide unos 3 cm de diámetro. La ascendente tiene casi 5 cm de longitud, y se dirige de izquierda a derecha en el mismo eje de expulsión del ventrículo izquierdo. El arco o callado aórtico mide unos 5 cm. de largo y tiene una dirección hacia arriba, atrás y a la izquierda, terminando a lo largo del borde izquierdo de las vértebras torácicas. El arco aórtico se encuentra por completo en el mediastino superior. La aorta torácica descendente esta contenida en el mediastino posterior. Es un poco más estrecha que la ascendente y tiene casi 20 cm de largo. Se dirige hacia el diafragma, al cual atraviesa a nivel de la duodécima vértebra torácica y aporta arterias para la médula espinal. La aorta abdominal es continuación de la aorta torácica y termina a nivel de la 4 vértebra lumbar. Su longitud promedio es de 15 cm, con un diámetro medio de 2 cm en su origen y un poco mas pequeño en su extremo final.

ANEURISMA

El aneurisma es un ensanchamiento de un vaso que incluye el estiramiento del tejido fibroso dentro de su capa media.

Es conveniente clasificar los aneurismas según su etiología, morfología y localización. La causa más común es la arteriosclerosis. Otros factores causales son necrosis quística de la media, traumatismo e infecciones, como la sífilis. Las causas más graves son aortitis

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 100 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

reumática, síndrome de Takayasu, arteritis temporal y policondritis recidivante. EL síndrome de Marfán se caracteriza por necrosis quística de la media. En algunas formas del síndrome de Ehlers-Danlos pueden romperse algunos vasos sanguíneos, incluyendo la aorta.

Los aneurismas pueden clasificarse en tres tipos morfológicos:

1. Fusiforme, en el cual el aneurisma incluye la totalidad de la circunferencia de la aorta y toma una forma de huso
2. Sacular, en el que solo esta afectado una porción de la circunferencia y en el cual hay un cuello y una saliente asimétrica del aneurisma
3. Disecante, en el que un desgarramiento de la íntima permite que una columna de sangre disèque a lo largo de la media del vaso; a menudo se denomina hematoma disecante.

Los aneurismas, que también se localizan por su localización pueden afectar:

1. Aorta ascendente incluidos los senos de Valsalva
2. El arco o cayado aórtico
3. La aorta torácica ascendente
4. La aorta abdominal con mayor frecuencia en un punto distal a las arteriales renales

MANIFESTACIONES CLINICAS:


El dolor es la manifestación esencial, que va a depender de la localización. Podemos tener disnea, estridor, ronquera, hemoptisis, tos o dolor precordial.

El más frecuente es el aórtico abdominal en los varones y mayores de 60 años, siendo el infra renal el que tiene mayor peligro de ruptura. Casi todos los aneurismas de la aorta abdominal están cubiertos de coágulos o placas ulceradas que pueden originar embolias.

El riesgo de ruptura aumenta con el tamaño creciente del aneurisma. De 60 a 80% de 7 cm o más, mueren por ruptura, lo mismo que 95% de los enfermos con lesiones mayores de 10 cm. El riesgo de ruptura con 5 cm o menos es más bajo, de ahí la importancia de la resolución quirúrgica al exceder los 5 cm de diámetro.

DIAGNOSTICO:

La primera etapa del diagnóstico es la palpación. El ultrasonido es el mejor medio para confirmar el diagnóstico, siendo muy preciso y barato con muy poco margen de error. El TAC con medio de contraste es eficaz para la evaluación más detallada. Las radiografías de región lumbar pueden permitir delinear con claridad las paredes de un aneurisma de la aorta abdominal si contienen calcio o sea si tienen calcificaciones.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 101 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

ANEURISMA DISECANTE DE LA AORTA

La clasificación de la disección aórtica depende del sitio del desgarro de la íntima, siendo agudo o crónico y de tipo I, II, III.

El agudo es cuando tiene menos de dos semanas de evolución y el crónico si se ha presentado por más tiempo antes de instituir el tratamiento.

En la disección tipo I y II, el desgarro de la íntima se encuentra en la aorta ascendente, generalmente a unos cms de la válvula aórtica. En tipo I, el hematoma disecante se extiende e incluye por lo menos el arco aórtico y con frecuencia la aorta descendente. El tipo II solo afecta aorta ascendente. El tipo III se caracteriza por un desgarro de la íntima de la aorta descendente, por lo general distal a la subclavia izquierda.

El hematoma disecante suele propagarse en sentido distal, pero en ocasiones puede extenderse en forma retrógrada hacia el arco aórtico.

La causa más frecuente es la hipertensión, puede verse en el síndrome de Marfan y en el embarazo, siendo más sensibles por los cambios hormonales y por los esfuerzos durante el parto.


La estenosis valvular aórtica en especial por una válvula bicúspide, se acompaña de disección. Lo que ocurre por la turbulencia causada a nivel de un punto distal de la válvula estenótica, aumentando las fuerzas laterales que producen un desgarro de la íntima y desarrollo de la disección.

Otra causa de disección que ha venido desapareciendo, es la aortitis sifilítica.

El traumatismo es otra causa de aneurisma disecante. Otras causas poco comunes son el síndrome de Ehlers-Danlos y la policondritis recidivante; siendo poco frecuentes.

La sintomatología es de un dolor agudo lacerante y puede ocurrir en la cara anterior del tórax, pero puede emigrar hacia la espalda, a medida que el hematoma disecante desciende por la aorta. En ocasiones los pacientes describen un aumento del dolor con los latidos cardiacos, lo que sugiere la fuerza de impulso de la onda de presión. El dolor en el cuello mandíbula o dientes puede darse cuando afecta el arco aórtico. Síntomas menos comunes son síncope, accidente cerebro vascular, paraplejia o pérdida de pulsos en cualquiera de las extremidades.

Si hay insuficiencia aórtica debida a disección, los pacientes pueden desarrollar insuficiencia cardiaca congestiva acompañada de soplo diastólico.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 102 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

El pronóstico de la disección aórtica no tratada es fatal, ya que el 20% de los pacientes fallecen en 24 horas, 60% en dos semanas y 90% en 3 meses. La principal causa de muerte no es el desgarro inicial de la íntima, sino por los efectos de propagación de los efectos disecantes.

SÍNDROME DE MARFAN


Estos pacientes desarrollan aneurisma y disección aórtica. También puede haber degeneración mixomatosa de las valvas aórticas. Es posible que se afecten las valvas de la mitral, las cuerdas tendinosas pueden alargarse o romperse y predisponer a prolapso de la mitral, o válvula mitral flotante con insuficiencia y también pueden tener insuficiencia tricuspídea. Sin embargo, el tejido que se afecta con mayor frecuencia es la aorta que se dilata, comenzando con los senos de Valsalva. La dilatación se extiende más frecuentemente hacia el tronco braquiocefálico común, aunque en ocasiones puede incluir la totalidad de la aorta, en lo que se ha denominado, ectasia anulo aórtica.

FORMAS DIVERSAS AORTITIS Y SÍNDROME DEL ARCO AORTICO

ARTERITIS: el arco aórtico y sus ramas principales pueden afectarse por varios procesos inflamatorios. La arteritis aórtica, independiente de su causa puede ocasionar estenosis u oclusión de los vasos mayores del arco. Es posible que se altere el riego en las áreas del tronco braquiocefálico común, arteria carótida común izquierda y subclavia izquierda. Los síntomas pueden ser ataques pasajeros de isquemia, síncope, trastornos de visión o del habla, claudicación de las extremidades superiores o de los músculos de la mandíbula, disminución de los pulsos en el cuello y extremidades superiores o síntomas de insuficiencia de la arteria basilar.

En su conjunto estas entidades se denomina síndrome del arco aórtico e incluyen; aortitis por sífilis, tuberculosis, arteritis de células gigantes, poli arteritis nodosa, síndrome de Takayasu o aneurisma disecante. El síndrome muco cutáneo y ganglios linfáticos de kawasaki, puede causar aortitis, pero las principales arterias involucradas son las coronarias. La arteritis de células gigantes quizá origine el síndrome del arco aórtico, adema de afección de arteria temporal y oftálmica.

La arteritis de Takayasu, puede ser una forma más específica de aortitis. Se reconocen tres variedades, en una de ellas la afección se limita al arco aórtico y sus ramas, la segunda incluye la aorta torácica y abdominal sin el arco y en la tercera se observan características de ambas. Esta entidad es mas frecuente en mujeres, con enfermedad sin pulsos.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 103 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

ENFERMEDADES TRAUMATICAS DE LA AORTA

La forma más común de traumatismo de la aorta se debe a lesiones por desaceleración, que se observan con frecuencia en accidentes de automóviles. Como la aorta descendente es relativamente inmóvil, las lesiones por desaceleración afectan de manera característica la porción de la aorta, justo distal a la arteria subclavia izquierda. Las lesiones aórticas no penetrantes, pueden causar hemorragia interna sin signos externos de lesión torácica.

El cuadro clínico se complementa con hipotensión o choque, hemotórax izquierdo, ausencia de pulsos femorales y extremidades inferiores pálidas. Una radiografía de tórax puede mostrar ensanchamiento mediastínico. La cirugía rápida puede salvar la vida.

CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE POR ENFERMEDAD DE LA AORTA.


<p>CLASE 1: DEL 0 AL 15 %</p> <ul style="list-style-type: none"> • Asintomático durante las actividades ordinarias de la vida diaria • Presenta una lesión aórtica leve con pocas posibilidades de progresar <p>CLASE 2: DEL 16 AL 40%</p> <ul style="list-style-type: none"> • Leves síntomas durante las actividades de la vida diaria, tiene una conocida anomalía aórtica progresiva o: • Recuperándose de una cirugía aórtica, asintomático, y no se espera que sea un riesgo para futuros padecimientos aórticos como consecuencia de la cirugía <p>CLASE 3: DE 41 A 67%</p> <ul style="list-style-type: none"> • Moderados síntomas debidos a una alteración aórtica a pesar de la medicación • O recuperándose de una cirugía aórtica, continúa con leve a moderados síntomas, o con riesgo de recurrencia de la alteración aórtica, clase funcional II, III <p>CLASE 4: DE 68 AL 80%</p> <ul style="list-style-type: none"> • Síntomas severos provocados por alteraciones aórticas que persisten después de la medicación y que interfieren con actividades de la vida diaria (clase funcional III ó IV) • O paciente recuperado de cirugía aórtica, pero con síntomas moderados a severos que persisten a pesar de la medicación

Fuente: Adaptado de Guides to the Evaluation of Permanente Impairment, Fifth Edition. Capítulo 4. Sistema Cardiovascular: Las Arterias Sistémicas y Pulmonares, tabla 4-3.

ENFERMEDADES VASCULARES QUE AFECTAN LAS EXTREMIDADES

Se clasificarán:

- Por respuesta anormal del músculo liso
 - Fenómeno y enfermedad de Raynaud

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 104 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


- Acrocianosis
- Livedo reticularis
- Debido a daño por frío
 - Heladura
 - Sabañón
- Por obstrucción arterial orgánica
 - Arteriosclerosis obliterante
 - Tromboangitis obliterante
 - Oclusión arterial súbita
 - Patología aneurismática
 - Angiopatía asociada a Diabetes
 - Poliarteritis nodosa
 - Fistulas arteriovenosas adquiridas
- Por comunicación anormal entre arterias y venas
 - Fístulas arterio venosa
 - Tumor glomoso (glomangioma)
 - Enfermedades de las venas de los miembros
- Enfermedades de las venas de los miembros
 - Tromboflebitis y trombosis de venas profundas
 - Venas varicosas
 - Síndrome post flebítico
 - Otras embolias y trombosis venosas
- Enfermedades de los vasos linfáticos de los miembros
 - Linfangitis
 - Linfedema

FENÓMENO Y ENFERMEDAD DE RAYNAUD

Es un síndrome caracterizado por ataque de palidez y cianosis de los dedos de las manos y pies en respuesta al frío o emociones. A menudo que cede el ataque cambia el color y se sustituye por enrojecimiento. Cuando la afección es primaria se denomina enfermedad de Raynaud, cuando es secundario a otra enfermedad o causa se llama fenómeno de Raynaud.

Entre las causas secundarias se pueden citar:

- Afección arterial oclusiva
 - Arteriosclerosis obliterante
 - Enfermedad de Buerger
 - Embolia arterial
 - Vasculitis
 - Trombosis arterial
- Enfermedades del tejido conectivo
 - Esclerodermia
 - Artritis reumatoide


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 105 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Lupus eritematoso sistémico
- Lesión vascular
 - Traumatismo menor profesional repetido, operadores de martillos neumáticos, pianistas, mecanógrafos o quienes utilizan herramientas vibratorias manuales, etc.
 - Heladuras
- Causas neurógenas
 - Compresión por costilla torácica
 - Síndrome del túnel carpal
 - Causalgia simpática
 - Enfermedades de la médula espinal
- Fármacos o exposición a sustancias químicas
 - Ergotamina
 - Ergotismo
 - Metisergida
 - Cloruro de polivinilo
 - Bloqueadores de receptores adrenérgicos beta
 - Antimetabolitos (cisplatino, vinblastina, bleomicina)
- Coagulación o agregación intravascular
 - Crioglobulinemia
 - Aglutininas del frío

A lo largo de los años puede aumentar la duración e intensidad de los ataques. La gravedad puede ser variable. Entre episodios puede permanecer asintomático y sin alteraciones en el examen físico, sin embargo, algunos se quejan de manos y pies fríos, presentando cianosis y frialdad en la exploración.

En un ataque típico de fenómeno de Raynaud, los dedos se tornan pálidos y por lo general todos se afectan en forma simétrica. La palidez se limita con precisión a las articulaciones metacarpofalángicas, con lo que indica espasmo de las arterias digitales. En una etapa tardía, durante el ataque la palidez se sustituye por cianosis. El paciente puede tener sensación de frío, entumecimiento y a veces dolor. Con la recuperación con calor la cianosis se sustituye por enrojecimiento intenso y el paciente puede sentir hormigueo y pulsación. Con mayor frecuencia solo se afectan las manos. Es común que incluyan ambas manos y pies. Rara vez afecta la nariz, mejillas, orejas y el mentón.

No son raros los ataques atípicos. En ellos la afección de los dedos de la mano puede ser asimétrica, incluir uno o solo dos dedos. En algunos casos solo se afecta una porción del dedo y la parte más afectada es la parte distal. En consecuencia, es posible observar palidez de la yema del dedo o de la falange terminal. En otros pacientes puede afectarse más de una falange.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 106 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

En casos graves, progresivos, es posible que haya alteraciones tróficas después de varios años de afección. Puede desaparecer el bello de la cara dorsal de los dedos. Las uñas crecen con mayor lentitud y se tornan frágiles y deformadas, y la piel atrófica, delgada y estirada (esclerodactilia). Pueden desarrollarse ulceraciones en las yemas de los dedos o alrededor del lecho de la uña. Cicatrizan con lentitud y es posible que se infecten. Son en extremo dolorosas, en especial por la noche. Cuando curan, dejan cicatrices pequeñas, hundidas, características.

DIAGNOSTICO: Se establece con el antecedente de ataques vasoespásticos en los dedos de las manos, que se desencadenan con el frío y se alivian con el calentamiento. Se puede provocar clínicamente para confirmar en caso de sospecha, sumergiendo las manos en agua a 10 a 15 grados. Un resultado negativo no excluye fenómeno de Raynaud.

Debe hacerse diagnóstico diferencial con la acrocianosis, la cual es sostenida y no episódica, y no presenta palidez evidente. La localización es más generalizada, suele incluir la totalidad de la mano y del pie, siendo el fenómeno de Raynaud más distal. Otra característica de la acrocianosis es la piel húmeda, pegajosa con sudoración, que son características no encontradas en Raynaud.

Otros diagnósticos diferenciales; la aterosclerosis, embolia, angeitis o trombosis, pueden originar alteración en la coloración de los dedos de las manos. La diferenciación se establece al demostrar la modificación de los pulsos arteriales, además que las alteraciones de color se limiten a un miembro y no ha ambos lados.


La diferenciación entre la enfermedad y fenómeno de Raynaud secundario se basa principalmente en la exclusión de trastornos que se saben que causan este último.

ACROCIANOSIS

Es un trastorno raro que se caracteriza por cianosis persistente de la piel de las manos, y con menor frecuencia de los pies, que se acompaña de disminución de la temperatura cutánea.

Es de causa desconocida, más frecuente en mujeres, se inicia en adultos jóvenes y personas de edad madura. No se conoce la importancia de la alta frecuencia en pacientes psiquiátricos.

Las manifestaciones clínicas son: coloración azul persistente en las manos y menos a menudo cambios de coloración en los pies, que puede extenderse a zonas proximales de los miembros. La piel es fría y las palmas se sienten húmedas y sudorosas por el sudor. No suele haber palidez. El color azul se intensifica por la exposición al frío y se convierte en un

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 107 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

color violáceo o rojizo por el calor. Puede haber sensación de frío y en ocasiones entumecimiento. Las ulceraciones y otras alteraciones tróficas son raras.

LIVEDO RETICULARIS

Se caracteriza por una coloración azulada y reticular de la piel de las extremidades, que produce un aspecto irregular como de encaje, el cual delinea zonas centrales de piel de aspecto normal. No se conoce la causa. La afección suele iniciarse entre los 20 y 30 años y es igual de común en ambos sexos, pero con mayor frecuencia sintomática en mujeres. Entre un 25 y 33% de los pacientes muestran concentraciones altas de anticuerpos anticardiolipina, lo que sugiere que la patogénesis de esta enfermedad es similar a los pacientes con síndrome antifosfolípidos en el paciente con lupus.

Se han descrito lesiones proliferativas de las arteriolas de la piel con infiltración peri vascular y trombosis de arteriolas que originan infarto y ulceración cutánea. Lesiones similares se pueden observar en las venas.

ENFERMEDADES VASCULARES DE LOS MIEMBROS DEBIDOS A DAÑO POR FRIO


Resulta del enfriamiento de los tejidos y una lesión vascular consecutiva. Ocurre en la mayoría de los casos durante la exposición a temperaturas menores de cero grados.

Los factores predisponentes incluyen: Enfermedad vascular, ropas inadecuadas, falta de aclimatación, debilidad general

El daño histico se debe a vasoconstricción por el frío. Las heladuras causan la formación de cristales de agua en las células y la deshidratación. Sobreviene daño endotelial con aumento a la permeabilidad de proteínas que origina edema y contribuye adicionalmente al éxtasis y trombosis final.

Las manifestaciones clínicas es una sensación de picazón seguida de entumecimiento. La piel se torna exsangüe y aparece blanca y fría. Posteriormente enrojecimiento, tumefacción y aumento de la temperatura. De 24 a 48 horas después de la descongelación pueden formarse ampollas, llenas de un líquido seroso amarillo o hemorrágico. A veces hay hemorragia debajo de los lechos de las uñas y puede sobrevenir necrosis y gangrena. La evolución posterior puede ser similar a la de la oclusión arterial súbita incluyendo isquemia y gangrena. Es posible que para la amputación espontánea se requiera varias semanas o meses.

Después de una heladura las extremidades afectadas pueden permanecer sensibles al frío por tiempo, o de manera permanente y ocurrir fenómeno de Raynaud secundario.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 108 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

ENFERMEDADES VASCULARES DE LOS MIEMBROS POR OBSTRUCCIÓN ARTERIAL ORGANICA-VENOSA O LINFÁTICA:

La enfermedad vascular arterial periférica (EVP) es una patología creciente asociado a estilos de vida deletéreos, frecuentemente asociado al fumado cuando éste ha sido de severo, produciendo la máxima expresión de esta patología en la enfermedad de Leriche, así como la sobrevida cada vez mayor de los pacientes con comorbilidades crónicas como: Diabetes Mellitus, Hipertensión Arterial y Dislipidemia principalmente. Pero también puede ser resultado de algunas otras enfermedades de carácter autoinmune inflamatorio como, por ejemplo: la enfermedad de Takayasu, Poliarteritis Nodosa, Tromboangeitis Obliterante, entre otras.

La patología venosa generalmente condicionada por problemas de orden genético y secundaria a patología trombotica oclusiva, sobrepeso, largos períodos de bipedestación o intervenciones hormonales de control de gestación y /o embarazos múltiples puede generar una enfermedad limitante, de igual manera lo podría hacer el linfedema crónico de origen congénita como la enfermedad de Millroy, secuelar por trauma, neoplasia, fracturas u obstrucción por infecciones parasitarias como la filariasis o bien erisipelas a repetición.

La enfermedad vascular periférica con frecuencia es susceptible de tratamiento quirúrgico o de angioplastia transluminal y debe evaluarse una vez efectuado el mismo y haber pasado el período de recuperación esperado.

CRITERIOS PARA LA CLASIFICACION DE DEFICIENCIA PERMANENTE ENFERMEDAD VASCULAR PERIFÉRICA

Clase 1: 0-10%.

Patología arterial: Tiene el diagnóstico clínico y de gabinete, en radiología cambios de calcificaciones de las arterias, pulsos disminuidos (pero no tiene clínica de claudicación intermitente ni dolor)

Patología Veno-Linfática: Tiene edema de extremidad o extremidades en forma intermitente, controlable con medidas compresivas, ejercicios de drenaje, sin dermatosis crónica, no limita la deambulacion.

Clase 2: 11-35%.


Patología arterial: Hay claudicación intermitente Grado I (caminando más de 150 mts)

Patología veno-Linfática: Importante edema difícil de controlar por mecanismos físicos, úlceras recurrentes, limita relativamente la deambulacion.

Clase 3: 35-49%.

Patología arterial: Claudicación intermitente clase II- III (caminando menos de 150), sufre necrosis isquémica limitada

Patología Veno-Linfática: Severo edema que abarca más del 50% de la extremidad inferior (elefantiasis) limita objetivamente la deambulacion.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 109 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Clase 4: 50- 70%.

Patología arterial: Severo compromiso con claudicación intermitente clase IV (dolor de reposo), amputaciones varias menores (debajo del tobillo). Necrosis isquémica que no es embolígena, ni vaso espástico.

Veno-Linfático: Ulceras profundas persistentes que no han respondido a tratamiento

Fuente: Adaptado de Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999) Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO. España.2001. Capítulo 5, Sistema Cardiovascular págs. 145-146.

BIBLIOGRAFIA:

1- Ausiello, Dennis Arthur, MD, Goldman , Lee, MD. (2011) Cecil. Tratado de Medicina Interna. Ed. 23. Editorial. Elsevier, España.


2- Alvarez-Blázquez Fernandez, et al (2009) Guía de Valoración de Incapacidad Laboral para Médicos de Atención Primaria. Escuela Nacional de Medicina del Trabajo. Instituto de Salud Carlos III, Ministerio de Ciencia e Innovación. Madrid.

2- Asociación Americana de Medicina. (2002) Guías para la evaluación de la deficiencia permanente. 5° Edición. AMA press.

3- Chobaniam AV, Bakris GL, Black HR, Cushman WC, Green LA, Izzo JL, Jones DW, Materson BJ, Oparil S, Wright JT, Roccella EJ, and the National High Blood Pressure Education Program Coordinating Committee. The Seventh Report of the Joint National Committee on Prevention, Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure. The JNC 7 Report. JAMA 2003; 289:2560-2572


4-Fauci, Anthony S., Braunwald, Eugene, Kasper, Dennis L. Hauser, Stephen L., Longo, Dan L, Jameson, J. Larry and Loscalzo, Joseph Eds. Harrison. Principios de Medicina Interna, 17a edición. McGraw-Hill Interamericana Editores, S.A. de C.V.

5- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO (2001) Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Adaptado de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). España.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 110 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO IX

SISTEMA DIGESTIVO.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 111 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SISTEMA DIGESTIVO

El aparato digestivo se extiende desde el esófago hasta el ano y está constituido por el canal alimentario y las funciones exocrinas y endocrinas de diferentes órganos. Las funciones del aparato digestivo comprenden el transporte de las sustancias ingeridas, secreción de ácidos, enzimas digestivas y bilis, digestión de las comidas, absorción, almacenaje y excreción.

En este capítulo se valoran los siguientes órganos:

<i>Esófago</i>	}	<i>Considerado como tracto Alto</i>
<i>Estómago</i>		
<i>Páncreas</i>		
<i>Intestino Delgado</i>		
<i>Colon y Recto</i>	}	<i>Considerado como Tracto Bajo.</i>
<i>Conducto Anal</i>		

Hígado
Vías Biliares.
Fístulas enterocutáneas, biliares, pancreáticas, alteración de la pared abdominal.
Alteraciones de la pared y pérdidas parciales de estas.


La evaluación del aparato digestivo se basa en las secuelas de las lesiones en dichos órganos que puedan alterar significativamente el estado clínico del paciente y que a su vez le impida realizar las actividades de la vida diaria.

La evaluación deberá basarse en las secuelas derivadas de cirugía, y/o complicaciones, procedimientos diagnósticos y terapéuticos y otras causas ejemplo (traumáticas, ingesta de cáusticos) en el compromiso del órgano estudiado o la co morbilidad asociada secundaria a lo antes mencionado. Las complicaciones del sistema digestivo que no responden a tratamiento, deberán ser demostradas mediante exámenes y revisarse que se haya agotado el recurso terapéutico existente.

Los criterios de evaluación para las enfermedades gastrointestinales son:

Historia clínica y examen físico. La historia debe contener información desde el inicio de los síntomas, fecha del diagnóstico de la enfermedad, tratamiento recibido y control médico.

- Estudios de laboratorio pertinentes según el órgano afectado con morbilidad asociada.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 112 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Estudios radiológicos que así lo ameriten (ultrasonido, TAC, Resonancia Magnética, Ultrasonido Endoscópico y estudios contrastados: esofagograma, serie gastroduodenal, Tránsito intestinal, colon por enema, fistulografías, etc.)
- Endoscopia alta o baja según la sintomatología.
- Biopsia
- Estudios Percutáneos.
- Estudios según comorbilidad asociada.
- Evaluación Psiquiátrica en pacientes sintomáticos sin evidencia orgánica del problema digestivo, para determinar la necesidad de abordaje psicofarmacológico y psicoterapia.
- Evaluación por Trabajo Social cuando se cuente con ella o sea necesaria.


TRACTO DIGESTIVO ALTO

Los síntomas y signos frecuentes según órgano afectado de las enfermedades del tracto alto son:

- Esófago: pirosis, disfagia, tos, disfonía, dolor, hematemesis, regurgitación, náuseas, vómitos, pérdida de peso, pérdida del apetito, etc.
- Estómago-duodeno: Náuseas, vómitos, distensión, dolor, hematemesis, melena, diarrea, pérdida de peso, pérdida del apetito, etc.
- Intestino delgado y páncreas: diarrea, esteatorrea, dolor abdominal, náuseas, vómitos, distensión abdominal, obstrucción, pérdida de peso, desnutrición, melena, rectorragia, proteico-calórica, diabetes secundaria o asociada (quirúrgica o secundaria a pancreatitis) trastornos hormonales, etc.

Estos síntomas pueden ser de leves, moderados, severos, dependiendo de la causa, evolución y complicaciones y co morbilidades asociadas.

Se agrupan y evalúan en conjunto en la siguiente tabla que asigna clase y porcentaje:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 113 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL DEL ESÓFAGO, ESTÓMAGO, DUODENO E INTESTINO DELGADO


Clase	Porcentaje	Características
Clase 1	0%-4%	1-Signos y síntomas leves que son controlados con tratamiento médico ocasional y/o 2-Pérdida anatómica o alteración funcional y/o 3- Régimen alimenticio normal.
Clase 2	5%-24%	1-Signos y síntomas de la enfermedad que son controlados parcialmente con dieta y tratamiento continuo, pero su severidad no interfiere con actividades cotidianas, y/o 2-Pérdida anatómica o alteración funcional y/o 3-Pérdida de peso que no excede un 10% del IMC preexistente al diagnóstico y se mantiene estable en el tiempo.
Clase 3	25%-49%	1-Síntomas moderados persistentes de la enfermedad que no son controlados parcialmente con tratamiento médico ni con dieta y/o 2-Pérdida anatómica y/o alteración funcional con 3-Pérdida de peso superior a un 10-20% del IMC preexistente al diagnóstico, a pesar del adecuado tratamiento
Clase 4	50 %- 70%	1-Síntomas severos de la enfermedad que no responde a tratamiento médico continuo ni régimen nutricional y/o 2-Pérdida anatómica o alteración funcional con imposibilidad de alimentación por la vía oral. 3-Pérdida de peso superior al 20% del IMC preexistente al diagnóstico, con las manifestaciones sistémicas de cronicidad 4-Requiere alimentación por vía enteral ya sea nasogástrica, nasoyeyunal o a través de PEG u ostomía enteral o parenteral.

Fuente: Adaptación Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. Fifth Edition. 2002. Table 6-3

TRACTO DIGESTIVO BAJO

Los síntomas y signos frecuentes de las enfermedades del tracto, bajo son: dolor abdominal, distensión abdominal, diarrea, pseudodiarrea, constipación, pujo, tenesmo, incontinencia fecal, melena, rectorragia hematoquesia, supuración, fistulización, fiebre, pérdida de peso, anemia y obstrucción, etc.

Estos también pueden manifestarse de leves, moderados o severos dependiendo de la patología, evolución, tratamiento, complicaciones y co morbilidad asociada.


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 114 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL DEL COLON Y RECTO

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0%-4%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Síntomas y signos infrecuentes de la enfermedad que no requieren dieta ni medicamentos y 2. No afecta las actividades de la vida diaria y 3. No hay manifestaciones sistémicas. Y 4. No hay pérdida de peso
2	5%-24%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Síntomas y signos leves de la enfermedad que requieren dieta y/o medicamentos por breves períodos y 2. No hay pérdida ponderal y 3. Existen cambios anatómicos o funcionales demostrables
3	25% -49%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Síntomas y signos moderados de la enfermedad con crisis frecuentes que requieren dieta, internamiento y tratamiento medicamentoso persistente, tratamiento quirúrgico u otros con afectación de las actividades de la vida diaria, y 2. Dolor moderado a severo episódico 3. Manifestaciones sistémicas y 4. Pérdida de peso persistente entre 10-15% del IMC prexistente al diagnóstico.
4	50-70%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Síntomas y signos severos de la enfermedad que no se logran controlar totalmente con el tratamiento médico y la restricción alimentaria permanente y 2. Dolor severo persistente 3. Pérdida de peso superior al 15% del IMC prexistente al diagnóstico, con manifestaciones sistémicas 4. Requiere ostomía permanente e incapacitante para la actividad que realice y que no se pueda reubicar. 5. Requiere alimentación por vía enteral ya sea nasogástrica, nasoyeyunal o a través de PEG u ostomía enteral o parenteral

Fuente: Adaptación Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. Fifth Edition. 2002. Table 6-4

Los signos y síntomas de la enfermedad del conducto anal pueden ser: alteraciones en la continencia, urgencia para defecar, dolor, pujo, tenesmo, rectorragia, diarrea o constipación, secreción. La incontinencia en sus diferentes grados: leve con gases, moderada con incontinencia fecal parcial y completa con heces que no se contienen, será establecida cuando ya no se tenga alternativa quirúrgica correctiva del problema y/o respuesta al tratamiento médico. También se debe considerar la salida de secreción, mucosanguinolenta anal o perianal sin respuesta al tratamiento médico o quirúrgico.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 115 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL DEL AÑO

Clase	Porcentaje	Características
1	0%-9%	1-Síntomas y signos intermitentes de la enfermedad y/o 2-Existe alteración anatómica y leve incontinencia con gases y 3- Síntomas ceden a tratamiento
2	10%-24%	1-Existen signos y síntomas de la enfermedad frecuentes y 2- Existe alteración anatómica con incontinencia fecal parcial que requiere tratamiento médico o quirúrgico y control continuo.
3-	25-50%	1-Síntomas o signos de la enfermedad persistentes y 2-Existe alteración o pérdida anatómica significativa. 3-Incontinencia fecal completa 4- No mejora con tratamiento. 5- Requiere ostomía permanente

Fuente: Adaptación Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. Fifth Edition. 2002. Table 6-5


HÍGADO Y VÍAS BILIARES.

La evaluación comprende las principales funciones que realizan estos órganos, entre ellas están: metabolismo carbohidratos, lípidos, proteínas, vitaminas y drogas alteración endocrina e inmunológica, aminoácidos, impacto sobre la hemostasia circulatoria, impacto sobre la coagulación, impacto sobre el riñón, impacto sobre el intestino, así como el metabolismo de los pigmentos de sales biliares (entre otras).

Los signos y síntomas de la deficiencia hepática se dividen en:

- Síntomas o signos leves: dolor, náuseas, vómito, anorexia, pérdida de peso, astenia, adinamia, ictericia (acolia, coluria y prurito leve, equimosis, petequias)
- Síntomas severos: Reducción de la resistencia a infecciones, alteración en la respuesta inmune. Dentro de los síntomas y signos de enfermedad avanzada se encuentran: edemas, anasarca, hipertensión portal, várices esofágicas y/o gástricas, hemorragias y trastornos metabólicos (encefalopatía hepática y falla renal) y todas las patologías relacionadas con la insuficiencia hepática y de la vía biliar benignas y malignas.

A continuación se presenta la escala de clasificación de Child- Turcotte- modificada por Pugh para pacientes con cirrosis, que cuantifica la gravedad de la enfermedad hepática, el pronóstico de riesgo de mortalidad y el pronóstico de sobrevida.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 116 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CLASIFICACIÓN DE CHILD- TURCOTTE- MODIFICADA POR PUGH

Parámetros	1	2	3
Encefalopatía	Ausente	Grado 1-2	Grado 3-4
Ascitis	Ausente	Leve	Moderada
Bilirrubina sérica	Menos de 2mg/dl	2-3 mg/dl	Mayor 3mg/dl
Albúmina sérica	Mayor 35g/L	28-35g/ L	Menor 28g/L
Protrombina prolongada.	1-4	4-6	Mayor a 6
Bilirrubina (En cirrosis biliar primaria)	Menor 4mg/dl	4-10 mg/dl	Mayor 10 mg/dl

Fuente: Child, CG, Turcotte, JG. Surgery and portal hypertension. In: The Liver and Portal Hypertension, Child, CG (Ed), Saunders, Philadelphia 1964. p.50.


De acuerdo al número total de la suma de la ponderación de los puntos de cada parámetro se clasifica como:

Child A= 5-6 puntos
 Child B= 7-9 puntos
 Child C= 10-15 puntos

INTERPRETACIÓN DEL PUNTAJE

Puntaje	Clase	Sobrevida 1 año	Sobrevida 2 años	Promedio sobrevida	Mortalidad perioperatoria en cirugía abdominal
5 - 6	A	100%	85%	15 - 20 años	10%
7 - 10	B	80%	60%	Indicación para evaluar trasplante hepático	30%
10 - 15	C	45%	35%	1 - 3 años	82%

Fuente: Child, CG, Turcotte, JG. Surgery and portal hypertension. In: The Liver and Portal Hypertension, Child, CG (Ed), Saunders, Philadelphia 1964. p.50.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 117 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL DE ENFERMEDAD HEPÁTICA

Clase	Porcentaje	Características
1	0%-4%	1- No hay síntomas de la enfermedad y 2- No ascitis, no ictericia y no varices esofágicas y 3- Nutrición adecuada y 4- No hay pérdida de peso y 5-Pruebas de función hepática demuestran discreta alteración del hígado.
2	5%-24%	1-Pruebas de función hepática alteradas persistentes al menos dos años y 2- Presenta signos y síntomas leves de la enfermedad y 3- Hay evidencia anatomopatológica de lesiones hepáticas y 4- Requiere tratamiento con corticosteroides o inmunosupresores de manera continuada y/o Child-Pugh A
3	25-49%	1- Evidencia de enfermedad crónica. (clase B o C de la clasificación de Child-Pugh) y 2- Historia de ascitis, ictericia, sangrado digestivo por várices esofágicas o gástricas en el último año y 3-Presencia de desnutrición o pérdida de fuerza y 4-Encefalopatía hepática intermitente.
4	50-70%	1-Evidencia de enfermedad hepática crónica progresiva y 2-Ictericia persistente o sangrado esofágico a varices gástricas y 3-Encefalopatía hepática y 4-Severa deficiencia nutricional. 5-Child Pugh C.

Fuente: Adaptación de Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. AMA. Fifth Edition. 2002. Table 6-7 y de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. IMSERSO. España. Capítulo 7. Aparato Digestivo. Págs.176-177.

VÍAS BILIARES

Los signos y síntomas de la enfermedad de las vías biliares son: dolor, ictericia, anorexia, náuseas, vómitos, astenia, adinamia, pérdida de peso, hematemesis, ascitis y alteraciones en el estado de la conciencia.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 118 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL VIAS BILIARES

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0%-9%	1-Episodios ocasionales del mal funcionamiento de vías biliares menos de 3 episodios al año.
2	10%-29%	1-Episodios recurrentes de mal funcionamiento de las vías biliares a pesar del tratamiento (3 a 6 por año) y 2-Se puede realizar procedimiento quirúrgico.
3	30%-49%	1-Obstrucción irreparable del tracto biliar y 2- Colangitis recurrente.
4	50-70%	1-Ictericia persistente y 2-Enfermedad hepática progresiva debido a la obstrucción irreparable e irreversible del conducto biliar común.

Fuente: Adaptación de Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. AMA. Fifth Edition. 2002. Table 6-8.

FÍSTULAS ENTEROCUTÁNEAS

Las fístulas de origen quirúrgico serán evaluadas de forma combinada con las deficiencias producidas por la enfermedad de base. Las fístulas espontáneas aparecidas en el curso de una enfermedad no corresponde valorarlas si son susceptibles a tratamiento quirúrgico, por cuanto no corresponderían a una deficiencia permanente.


A continuación, se presenta la tabla de porcentajes correspondiente a fístulas Enterocutáneas permanentes original de las Guías para la Evaluación de las Deficiencias Permanentes de la Asociación Americana de Medicina.

PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL POR FÍSTULAS ENTEROCUTÁNEAS PERMANENTES

OSTOMÍA CREADA	% DE PÉRDIDA DE LA CAPACIDAD GENERAL
Esofagostomía	10%-15%
Gastrostomía	10%-15%
Yeyunostomía	15%-20%
Ileostomía	15%-20%
Colostomía	5%-10%

Fuente: Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. AMA. Fifth Edition. 2002. Table 6-6

Como podemos observar en dicha tabla los porcentajes asignados por ostomías permanentes del tubo digestivo, son muy bajas y debido a que existe la Tabla de

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 119 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Impedimentos en el Capítulo Quinto del Código de Trabajo debe respetarse la ponderación establecida a nivel nacional en el inciso 430, que se transcribe a continuación:

“430) Fístulas del tubo digestivo o de sus anexos, inoperables o que produzcan alguna incapacidad..... % 10-40.”

DEFECTOS PERMANENTES DE LA PARED ABDOMINAL


Las herniaciones de la pared abdominal solo serán valorables para determinar porcentaje de pérdida de capacidad general cuando han sido sometidas a tratamiento quirúrgico y han transcurrido 6 meses después de la cirugía, excepto en los casos que existe contraindicación médica para ello o debido a la gravedad del daño los cirujanos hayan indicado que no es recomendable.

Es importante recordar que se debe valorar si procede aplicar la tabla de factores complementarios cuando el porcentaje asignado corresponde al 35 % o más de pérdida de capacidad general, por cuanto la hernia residual podrá o no, ser incapacitante para el paciente dependiendo de su trabajo o profesión, la escolaridad y la capacidad de realizar otro tipo de labor.

En la Tabla de Impedimentos del Capítulo Quinto del Código de Trabajo se asignan porcentajes para este tipo de lesiones, pero no se hace diferencia en la severidad de las mismas, como se transcribe a continuación:

*“426) Hernia inguinal, crural o epigástrica inoperables..... 15-20
427) Las mismas, reproducidas después del tratamiento quirúrgico..... 10-20
429) Cicatrices con eventración inoperables o no resueltas quirúrgicamente.....10-40”*


Por lo anteriormente expuesto, se hace necesario realizar una estratificación de la severidad y de los porcentajes con fundamento a ella, pero nunca asignando porcentajes por debajo de lo establecido en la normativa mencionada ya que es el límite inferior de referencia.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 120 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

**PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL
POR DEFECTOS DE LA PARED ABDOMINAL**


Clase	Porcentaje	Características
1	0%-9%	1- Existe leve defecto de la pared abdominal y 2- Ligera protrusión al aumento de la presión abdominal 3- Síntomas que no limitan las actividades de la vida diaria.
2	10%-29%	1- Existe defecto en la pared abdominal y 2- Protrusión frecuente reducible manualmente o 3- Molestias frecuentes que impiden hacer grandes esfuerzos (alzar pesado)
3	30%-49%	1- Existe defecto en la pared abdominal y 2-Protrusión permanente no reducible y 3-Limita para actividades de medianos esfuerzos, pero realiza la mayoría de las actividades de la vida diaria y 4-Imposibilidad de efectuar nueva reparación quirúrgica.
4	50%-70%	1-Presenta protrusión abdominal que causa imposibilidad para realizar la mayoría de la AVD afectando algunas de las actividades de auto cuidado y 2- Existe contraindicación o imposibilidad de reparación quirúrgica.

Fuente: Adaptación de Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. AMA. Fifth Edition, 2002. Table 6-9

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 121 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


BIBLIOGRAFIA

- 1- American Medical Association. (2005). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 5° Edition. AMA Press.
- 2- American Medical Association. (2009). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 6° Edition. AMA Press.
- 3- Child, CG, Turcotte, JG. Surgery and portal hypertension. In: The Liver and Portal Hypertension, Child, CG (Ed), Saunders, Philadelphia 1964. p.50.
- 4- Ley N° 2 del 27 de agosto de 1943 y sus reformas. Código de Trabajo. Costa Rica. Artículos 223, 224 y 225.
- 5- Ministerio de Asuntos Sociales. Instituto Nacional de Servicios Sociales. INSERSO. (1994). Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías. Manual de clasificación de las consecuencias de la enfermedad. OMS. 2° Edición.
- 6- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO. (2001). Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: CIF. OMS.
- 7- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO (2001) Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). España.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 122 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO X

SISTEMA ENDOCRINO

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 123 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SISTEMA ENDOCRINO

El sistema endocrino se define al conjunto de órganos que segregan un tipo de sustancias llamadas hormonas, que son liberadas al torrente sanguíneo y regulan las funciones del cuerpo. Es un sistema de señales similar al del sistema nervioso, pero en este caso, en lugar de utilizar impulsos eléctricos a distancia, funciona exclusivamente por medio de señales químicas, que provoca la liberación de hormonas, las cuales regulan a través de células especializadas y de las glándulas endocrinas muchas funciones en el organismo, como por ejemplo; el estado de ánimo, el crecimiento, la función de los tejidos, la estructura de los huesos, el desarrollo y la función sexual, el metabolismo y el balance electrolítico.

Todas las glándulas de este sistema son interdependientes, por lo que, al aparecer una enfermedad en una de ellas, puede afectar la función de una o más glándulas, las cuales a su vez, pueden afectar otros sistemas del cuerpo humano. Por esta razón, siempre se debe de considerar la posibilidad de efectos múltiples, ante la presencia de una alteración endocrinológica.

El Sistema Endocrino está compuesto por el eje hipotálamo hipofisiario, la glándula tiroides, las glándulas paratiroides, las glándulas suprarrenales, las células de los islotes del tejido pancreático y las gónadas.


CRITERIOS PARA LA EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON PATOLOGÍA ENDOCRINA

La valoración de la deficiencia permanente ocasionada por una enfermedad del sistema endocrino, en la capacidad para el trabajo del individuo, deberá evaluarse una vez que se hayan agotado todas las opciones terapéuticas (medicamentosas, quirúrgicas, rehabilitación, etc.); o después de haber transcurrido al menos 6 meses del o los episodios agudos.

La disfunción de un órgano endocrino, puede ser el resultado de una lesión o enfermedad de la glándula como por ejemplo atrofia, hipertrofia, hiperplasia o por una neoplasia. Cada glándula de este sistema tendrá síntomas específicos de acuerdo a la disfunción predominante, y serán evaluadas cada una por aparte más adelante.

Una enfermedad endocrina se desarrolla a partir de la secreción anormal de las hormonas de una o más glándulas endocrinas, y el efecto que esto produce sobre el tejido no-endocrino.

Los estados patológicos debidos a la disminución en la secreción de una hormona específica, se pueden tratar por el reemplazo hormonal con medicamentos suministrados por vía oral o parenteral, lográndose en muchos casos alcanzar la normalización de la función fisiológica del organismo. En algunos casos, el tratamiento puede dejar al individuo con una capacidad reducida para secretar la hormona involucrada. La disminución en la

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 124 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

secreción hormonal per se, no garantiza alcanzar el porcentaje de pérdida reglamentaria de deficiencia permanente.

La severidad resultante de un trastorno endocrino se evalúa midiendo la condición de salud del individuo posterior al evento, y el efecto que cause en la capacidad para realizar las actividades de la vida diaria

Cuando exista compromiso de otros sistemas como consecuencia de una enfermedad endocrinológica, los efectos de estos deberán ser evaluados en la sección o capítulo correspondiente al sistema afectado y posteriormente combinar ambos valores, para poder determinar la deficiencia permanente.

EJE HIPOTÁLAMO HIPOFISARIO

El eje hipotálamo hipofisario se considera una unidad anatomo – funcional desde el punto de vista endocrinológico, debido a la función interdependiente que tienen.


El lóbulo anterior de la glándula hipofisaria, por modulación del hipotálamo produce hormonas tróficas que controla la actividad de la glándula tiroides (TSH), de las glándulas suprarrenales (ACTH), y las gónadas (LH y la FSH). La producción de la hormona de crecimiento (GH) y de la prolactina (PRL) en el lóbulo anterior de la glándula hipofisaria es también modulada por sustancias hipotalámicas, sin embargo, estas dos últimas hormonas ejercen sus efectos directamente sobre los tejidos del cuerpo, y no a través de la estimulación de otras hormonas.

El lóbulo posterior de la glándula hipofisaria es una extensión de las neuronas hipotalámicas, es en este lugar donde se almacenan y se liberan al torrente sanguíneo la hormona antidiurética y la oxitocina.

Este eje puede sufrir alteraciones por modificaciones en su estructura a consecuencia de tumores, radiación, metástasis, intervenciones quirúrgicas, procesos infiltrativos o trastornos en su función, produciéndose de tal forma hiposecreción o hipersecreción hormonal, ya sea hipotalámica o hipofisaria.

CRITERIOS PARA VALORAR LA DISFUNCIÓN DEL LÓBULO ANTERIOR DE LA GLÁNDULA HIPOFISIARIA

Historia clínica y examen físico. La historia debe contemplar la evolución completa de la enfermedad, por lo que debe incluir fecha del diagnóstico, lugar donde se le comprobó el

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 125 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

diagnóstico, tratamiento que ha recibido, cuantificar el tiempo que ha recibido dicho tratamiento y lugar donde lleva el control médico, el cual debe tener al menos un año para poder determinar objetivamente la deficiencia permanente para el trabajo.

Los siguientes estudios, constituyen una guía indicativa, quedando a juicio del o los médicos peritos, solicitar otros estudios no mencionados y que contribuyan a una mejor y más completa valoración diagnóstica:

- Pruebas de función tiroidea: TSH y T4 L
- Pruebas de función suprarrenal: ACTH y Cortisol
- Medición de hormona del crecimiento, gonadotrofinas (LH, FSH) y hormona del Crecimiento, prolactina y medición de esteroides sexuales (Estradiol y Testosterona).
- Radiografías de cráneo
- TAC de cráneo
- Resonancia Magnética Nuclear


Valorar la disfunción de los órganos los cuales son susceptibles por el mal funcionamiento de dicha glándula, por aparte en los capítulos correspondientes, para posteriormente determinar la deficiencia permanente al combinar los valores. La evaluación oftalmológica deberá incluir: fondo de ojo, agudeza y campos visuales.

Entre los síntomas y signos por disfunción del lóbulo anterior de la Hipófisis están: deficiencias en campos visuales, convulsiones, hidrocefalia, oligomenorrea, infertilidad, galactorrea, acromegalia, enanismo, gigantismo, pérdida de peso, pérdida de fuerza, cambios en la función sexual, cefalea, galactorrea, anemia, somnolencia, fatiga.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DISFUNCIÓN DEL LÓBULO ANTERIOR DE LA HIPÓFISIS

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0%-20%	1-Enfermedad controlada eficientemente con tratamiento continuo, y/o 2- Si es tumor, se incluirá en esta clase si no hay variación en tamaño y sintomatología y/o 3- Mínimo impacto en las actividades de la vida diaria.
2	21-45%	1- Síntomas no pueden controlarse adecuadamente con tratamiento y/o 2- Moderado impacto en las habilidades para realizar actividades de la vida diaria.
3	46-67%	1-Síntomas son severos y los signos persisten a pesar del tratamiento 2- Severo impacto para realizar las actividades de la vida diaria.

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 126 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

VALORACIÓN DE LÓBULO POSTERIOR DE LA GLÁNDULA HIPÓFISIS

La historia debe contemplar la evolución completa de la enfermedad, como por ejemplo debe incluir fecha del diagnóstico, lugar donde se le comprobó el diagnóstico, tratamiento que ha recibido, se debe cuantificar el tiempo que ha recibido dicho tratamiento y lugar donde lleva el control médico, el cual debe ser de al menos un año para poder determinar objetivamente la deficiencia permanente para el trabajo.

Los siguientes estudios, constituyen una guía indicativa, quedando a juicio del o los médicos peritos, solicitar otros estudios no mencionados y que contribuyan a una mejor y más completa valoración diagnóstica:

- Radiografías, cráneo
- Determinación de campos visuales
- Determinación de la densidad urinaria y osmolaridad del plasma y orina.


Los signos y síntomas de la afectación del lóbulo posterior son: alteraciones de la osmolaridad, hiponatremia (alteraciones del sistema nervioso: fatiga, cefalea, somnolencia, confusión mental, convulsiones), poliuria, polidipsia, hipernatremia.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DISFUNCIÓN DEL LÓBULO POSTERIOR DE LA HIPÓFISIS

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0%-10%	Sintomatología controlada con tratamiento.
2	11-35%	Sintomatología controlada en forma parcial con tratamiento
3	36-55%	Síntomas y signos persisten a pesar de tratamiento adecuado. Moderado impacto para realizar las actividades de la vida diaria.
4	56-70%	Síntomas son severos y los signos persisten a pesar del tratamiento, con severa afectación a órganos. Severo impacto para realizar las actividades de la vida diaria.

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

Cuando la enfermedad del eje hipotálamo hipófisis provoca lesión en otros órganos, estas complicaciones se deberán evaluar en el capítulo correspondiente, para luego combinar los valores obtenidos de cada uno de ellos por aparte con la patología hipofisaria de base, para determinar el porcentaje total de pérdida de capacidad general para el trabajo. Las lesiones oncológicas de la glándula hipofisaria deberán ser evaluadas en el capítulo de oncología.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 127 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Por otro lado, en aquellos pacientes que se encuentren descompensados por un tratamiento médico inadecuado, no se les asignará porcentaje de pérdida de capacidad general, hasta que el mismo sea el indicado.

GLÁNDULA TIROIDES


Las patologías de la glándula tiroides se deben ya sea a una alteración en su estructura (bocio o nódulos) o por alteraciones de la función, como resultado de esta disfunción se pueden presentar las siguientes enfermedades:

a) El hipertiroidismo; aparece cuando hay un aumento en la secreción de hormonas tiroideas, pudiéndose controlar adecuadamente con el tratamiento indicado como por ejemplo; anti tiroideos de síntesis, radioyodo 131 y cirugía. Si el tratamiento se instaura a tiempo y a dosis adecuadas, el hipertiroidismo raramente produce deficiencia permanente en los individuos. Esta enfermedad se caracteriza por: Nerviosismo, pérdida de peso, intolerancia al calor, taquicardia, palpitación, hiperactividad, movimientos intestinales frecuentes, temblor, debilidad muscular, diplopía, exoftalmos, piel brillante, caliente, húmeda; cabello quebradizo, miopatía, osteoporosis, aumento de la actividad muscular, disnea. La enfermedad de Graves Basedow, es la causa más frecuente de tirotoxicosis, en la cual es muy frecuente que se presenten alteraciones oculares, que pueden generar trastornos permanentes en la visión.

b) El hipotiroidismo, es el estado patológico que se presenta cuando la secreción de hormonas tiroideas está por debajo de lo normal. Se trata adecuadamente con el tratamiento a base de hormona tiroidea, y en muy pocas ocasiones llega a provocar deficiencia permanente. El hipotiroidismo puede manifestarse por bradipsiquia, astenia-psicofísica, alteraciones en la termorregulación con intolerancia al frío, anemia, piel seca, constipación y el grado máximo que corresponde al mixedema. Las complicaciones tardías incluyen insuficiencia cardíaca y coma.

Cuando la enfermedad tiroidea provoca lesión en otros órganos como el corazón y el globo ocular, estas complicaciones se deberán evaluar en el capítulo correspondiente, para luego combinar los valores obtenidos de cada uno de ellos por aparte con la patología tiroidea de base, para determinar el porcentaje total de pérdida de capacidad general para el trabajo. Las lesiones oncológicas de la glándula tiroides deberán ser evaluadas en el capítulo de oncología.

Por otro lado, en aquellos pacientes que se encuentren descompensados por un tratamiento médico inadecuado, no se les asignará porcentaje de pérdida de capacidad general, hasta que el mismo sea el indicado.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 128 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CRITERIOS PARA VALORAR LA DISFUNCIÓN DE LA GLÁNDULA TIROIDES

Historia clínica y examen físico. La historia debe contemplar la evolución completa de la enfermedad, debe incluir fecha del diagnóstico, lugar donde se le comprobó el diagnóstico, tratamiento que ha recibido, cuantificar el tiempo que ha recibido dicho tratamiento y lugar donde lleva el control médico, el cual debe ser de al menos un año para poder determinar objetivamente la deficiencia permanente para el trabajo.

Los siguientes estudios, constituyen una guía indicativa, quedando a juicio del o los médicos peritos, solicitar otros estudios no mencionados y que contribuyan a una mejor y más completa valoración diagnóstica:

- Exámenes de Laboratorio: T3, T4, TSH y TRH, anticuerpos antitiroideos.
- Ultrasonido de la glándula tiroides.
- Gammagrafía (si el caso lo amerita)
- Valoración por servicio de oftalmología (si el caso lo amerita)
- Valoración por el servicio de cardiología (si el caso lo amerita)
- Biopsia (si el caso lo amerita)


VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DISFUNCIÓN DE LA GLÁNDULA TIROIDES.

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0%-15%	1. Sintomatología controlada con tratamiento continuo y/o cirugía 2. No existe contraindicaciones para el uso de la terapia
2	16-30%	1. Se mantienen síntomas a pesar del adecuado tratamiento continuo y/o. 2. Paciente no puede tomar el tratamiento debido a enfermedades concomitantes (Ej. hipotiroidismo asociado a cardiopatía isquémica).

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

GLÁNDULAS PARATIROIDES

Las glándulas paratiroides son las encargadas de la secreción de la parathormona, que regula el metabolismo del calcio y el fósforo, produciendo alteraciones principalmente a nivel de la transmisión neuromuscular, aunque produce afectación a nivel del tracto gastrointestinal, a nivel óseo y renales, existiendo pocas manifestaciones a nivel local.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 129 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad hiperparatiroidea son: somnolencia, estreñimiento, náuseas, vómitos, poliuria, osteoporosis, litiasis, constipación, dolor óseo, insuficiencia renal y coma.

Las manifestaciones del hipoparatiroidismo son: tetania crónica, parestesias, convulsiones, alteraciones de la conciencia, cataratas, moniliiasis crónica y alopecia. Cuando se asocia a hipofunción de otros órganos endocrinos puede dar: Diabetes Mellitus, insuficiencia adrenal, hipogonadismo y anemia perniciosa.

CRITERIOS PARA VALORAR LA DISFUNCIÓN DE LAS GLÁNDULAS PARATIROIDES.


Historia clínica y examen físico. La historia debe contemplar la evolución completa de la enfermedad, debe incluir fecha del diagnóstico, lugar donde se le comprobó el diagnóstico, tratamiento que ha recibido, cuantificar el tiempo que ha recibido dicho tratamiento y lugar donde lleva el control médico, el cual debe ser de al menos un año para determinar objetivamente la deficiencia permanente.

Los siguientes estudios de laboratorio y gabinete, constituyen una guía indicativa, quedando a juicio del o los médicos peritos, solicitar otros estudios no mencionados y que contribuyan a una mejor y más completa valoración diagnóstica:

- Estudios de laboratorio de valoración general
- Función renal: Nitrógeno ureico y creatinina.
- Medición de: Hormona paratiroidea, calcemia, calciuria, fosfatemia, fosfaturia, vitamina D, albúmina sérica.
- Ultrasonido renal
- TAC
- RMN de cuello
- Densitometría ósea.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR HIPOFUNCIÓN DE LAS GLÁNDULAS PARATIROIDES

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0%-5%	1-Paciente no presenta síntomas con tratamiento adecuado y/o 2-La calcemia se mantiene normal
2	6-25%	1-Crisis esporádicas de hipocalcemia 2- Existe hipocalcemia subclínica o los niveles son variables a pesar del tratamiento

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 130 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

3	26-45%	1-Con frecuencia existe disminución del calcio plasmático de < 8mg/100ml a pesar del tratamiento y/o 2- Existen síntomas clínicos persistentes de hipocalcemia que afectan levemente las AVD
4	50-75%	1-Los niveles del calcio plasmático son siempre inferiores a 8 mg/100ml, y 2- Existen síntomas severos (tetania severa recurrente, convulsiones generalizadas recurrentes, catarata lenticular) a pesar de tratamiento continuo y a alta dosis.

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez


VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR HIPERFUNCIÓN DE LAS GLÁNDULAS PARATIROIDES.

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0%-5%	1-Síntomas controlados con tratamiento y/o 2-Nivel de calcio normal.
2	6-25%	1-Náuseas, vómitos y poliuria con pérdida peso no superior a un 5% del peso ideal y/o 3- Hipercalcemia 10,5-12 mg/dl, a pesar de adecuado tratamiento.
3	26-50%	1-Síntomas que no son controlados con tratamiento y 2-Pérdida de peso entre el 6% y el 10% de su peso ideal y 3-Presenta Hipercalcemia superior a 12 mg/dl con sintomatología que afecta las AVD de forma moderada.

Fuente: Adaptado de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999) Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO. España.2001. Capítulo 9, Sistema de Endocrino, págs. 191-192.

Cuando la disfunción de las glándulas paratiroides provoca lesión en otros órganos, estas complicaciones se deberán evaluar en el capítulo correspondiente, para luego combinar los valores obtenidos de cada uno de ellos con el valor obtenido de la patología paratiroidea de base, para determinar el porcentaje total de pérdida de capacidad general para el trabajo.

Por otro lado, en aquellos pacientes que se encuentren descompensados por un tratamiento médico inadecuado, no se les asignará porcentaje de pérdida de capacidad general, hasta que el mismo sea el indicado.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 131 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

GLÁNDULAS SUPRARRENALES

Anatómicamente estas glándulas se caracterizan por que están formadas por dos estructuras diferentes: la médula y la corteza, ambas inervadas por el sistema nervioso autónomo.

Las funciones de dichas glándulas son: secreción de glucocorticoides, mineralocorticoides, y esteroides sexuales como los andrógenos y estrógenos. Tanto los mineralocorticoides (Aldosterona) como los glucocorticoides (Cortisol) se producen principalmente en la corteza suprarrenal, ambas sustancias participan en el control del metabolismo hidroelectrolítico y la respuesta inflamatoria. Los esteroides sexuales se producen en una mínima proporción en esta zona anatómica de las glándulas suprarrenales, pues la producción principal es a nivel de las gónadas. En la médula se producen principalmente las catecolaminas; epinefrina y norepinefrina, las cuales nos ayudan a regular las respuestas ante el estrés, junto con el cortisol. Los glucocorticoides además con la aldosterona, participan en el control del metabolismo hidroelectrolítico y la respuesta inflamatoria.

La hiperfunción de la corteza suprarrenal se debe a alteraciones de la propia glándula, por ejemplo; aumento en la producción hipofisaria de ACTH y por administración exógena de glucocorticoides.

Las manifestaciones clínicas de este estado patológico pueden ser; síndrome de Cushing, hiperaldosteronismo primario, o síndrome adrenogenital, además de alteraciones en el manejo de electrolitos. A largo plazo la hiperfunción puede producir osteoporosis, hipertensión arterial, Diabetes Mellitus y miopatía.


La hipofunción de la corteza suprarrenal puede ser: parcial, total, mixta, aguda y crónica. De origen hipofisario o por enfermedad de la corteza suprarrenal. La hipofunción crónica da lugar a la enfermedad de Addison, mientras que las insuficiencias parciales pueden manifestarse como hipoaldosteronismo primario.

CRITERIOS PARA VALORAR DISFUNCIÓN DE LAS GLÁNDULAS SUPRARRENALES

CORTEZA

Historia clínica y examen físico. La historia debe contemplar la evolución completa de la enfermedad, debe incluir fecha del diagnóstico, lugar donde se le comprobó el diagnóstico, tratamiento que ha recibido, cuantificar el tiempo que ha recibido dicho tratamiento y lugar donde lleva el control médico, el cual debe ser de al menos un año para poder determinar objetivamente la deficiencia permanente para el trabajo.

Los siguientes estudios de laboratorio y gabinete, constituyen una guía indicativa, quedando a juicio del o los médicos peritos, solicitar otros estudios no mencionados y que contribuyan a una mejor y más completa valoración diagnóstica:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 132 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Medición de cortisol en plasma y orina,
- Medición de corticotropina de 24 horas,
- Niveles de Aldosterona y Renina
- Ultrasonido renal y de glándulas suprarrenales
- TAC cerebro y región abdominal.
- Gammagrafía.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR HIPOSECRECIÓN DE HORMONAS DE LA CORTEZA DE LAS GLÁNDULAS SUPRARRENALES.


CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0%-15%	1-Síntomas y signos controlados de la enfermedad y/o 2- Requiere tratamiento de sustitución hormonal continuo, y/o 3-Es capaz de desarrollar todas las actividades de la vida diaria.
2	16-25%	1-Requiere la administración de grandes cantidades de hormonas sustitutas y/o 2- Síntomas que son de difícil control con enfermedades agudas
3	26-45%	1-Síntomas y signos de la enfermedad no son controlados aún con la administración elevada de medicamentos y/o. 2- Existen signos clínicos de Síndrome de Cushing leve. Y 3- Presenta episodios de insuficiencia suprarrenal aguda al menos una vez al año.
4	46-70%	1-Paciente presenta más de tres hospitalizaciones al año por crisis adrenales a pesar de adecuado tratamiento. 2- Afectación importante de las AVD.

Fuente: Adaptado de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999) Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO. España.2001. Capítulo 9, Sistema de Endocrino, págs. 192-193

MÉDULA SUPRARRENAL

La médula suprarrenal está compuesta principalmente por células cromafines, las cuales producen hormonas, siendo el principal órgano de conversión de tirosina en catecolaminas; adrenalina y noradrenalina. Realmente estas células son células postganglionares del sistema nervioso simpático, que reciben la inervación de células preganglionares. La médula suprarrenal puede considerarse como un ganglio nervioso del sistema nervioso simpático.

Ante una situación de estrés, como por ejemplo ejercicio físico o peligro inminente, las células de la médula suprarrenal producen catecolaminas que son incorporadas a la sangre, en una relación 70 a 30 de epinefrina y norepinefrina, respectivamente. La epinefrina produce efectos transitorios importantes como el aumento de la frecuencia cardíaca, vasodilatación, broncodilatación y aumento del metabolismo.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 133 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

La hiperfunción de la médula suprarrenal, puede ser debida a tumores o a hiperfunción de las células cromafines. El feocromocitoma puede asentarse en cualquier lugar del organismo, derivado del sistema nervioso simpático.

La hiposecreción de catecolaminas no genera deficiencia permanente para el trabajo.

CRITERIOS PARA VALORAR LA DISFUNCIÓN DE LA MÉDULA DE LAS GLÁNDULAS SUPRARRENALES

Historia clínica y examen físico. La historia debe contemplar la evolución completa de la enfermedad, debe incluir fecha del diagnóstico, lugar donde se le comprobó el diagnóstico, tratamiento que ha recibido, cuantificar el tiempo que ha recibido dicho tratamiento y lugar donde lleva el control médico, el cual debe ser de al menos un año para determinar objetivamente la deficiencia permanente.


Los siguientes estudios de laboratorio y gabinete, constituyen una guía indicativa, quedando a juicio del o los médicos peritos, solicitar otros estudios no mencionados y que contribuyan a una mejor y más completa valoración diagnóstica:

- Medición de las catecolaminas en orina y sangre (epinefrina y norepinefrina), estudio de respuesta supresora de catecolaminas.
- Ultrasonido renal y de glándulas suprarrenales
- TAC de glándulas adrenales
- Gammagrafía de glándulas suprarrenales

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR LA DISFUNCIÓN DE LA MÉDULA DE LAS GLÁNDULAS SUPRARRENALES.

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0%-22%	La enfermedad produjo aumento de la secreción medular. Requirió tratamiento quirúrgico del cual evolucionó asintomático. Existe necesidad de tratamiento continuo. La presión arterial está controlada
2	23-45%	La enfermedad produce aumento de la secreción medular. Requirió tratamiento quirúrgico y se mantiene hipertenso, con cifras de presión arterial diastólica igual o mayor a 100 mm/Hg. No hay afectación a órganos blancos
3	46-68%	Requirió tratamiento quirúrgico y se mantiene hipertenso, con cifras de presión arterial diastólica igual a 120 mmHg. Hay signos clínicos de daño a órgano blanco.

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 134 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Cuando la disfunción de las glándulas suprarrenales provoca lesión en otros órganos, estas complicaciones se deberán evaluar en el capítulo correspondiente, para luego combinar los valores obtenidos de cada uno de ellos por aparte con el de la patología suprarrenal de base, para determinar el porcentaje total de pérdida de capacidad general para el trabajo.

Por otro lado, en aquellos pacientes que se encuentren descompensados por un tratamiento médico inadecuado, no se les asignará porcentaje de pérdida de capacidad general, hasta que el mismo sea el indicado

DIABETES MELLITUS

Se define la Diabetes como un síndrome caracterizado por una hiperglicemia, consecuencia de un deterioro de la secreción y/o de la efectividad de la insulina, y se asocia a un riesgo de cetoacidosis diabética, o coma hiperglucémico hiperosmolar no cetósico, y a un grupo de complicaciones tardías entre las que se encuentra la retinopatía, la nefropatía, la arteriopatía aterosclerótica periférica y coronaria, y las neuropatías del sistema autónomo y periférico.


La diabetes tiene orígenes genéticos, ambientales y patogénicos diversos.

La Asociación Americana de Diabetes (ADA) clasifica la diabetes en 4 tipos, que se describen a continuación:

1-Diabetes Mellitus tipo I autoinmune: Este tipo de diabetes corresponde a la llamada antiguamente Diabetes Insulinodependiente o Diabetes de comienzo juvenil. Se presenta en jóvenes y en adultos también, pero con menos frecuencia y no se observa producción de insulina debida a la destrucción autoinmune de las células β de los Islotes de Langerhans del Páncreas esto regulado por células T 8.

2- Diabetes Mellitus tipo 2: Es un mecanismo complejo fisiológico, aquí el cuerpo sí produce insulina, pero, o bien, no produce suficiente, o no puede aprovechar la que produce y la glucosa no está bien distribuida en el organismo (resistencia a la insulina), esto quiere decir que el receptor de insulina de las células que se encargan de facilitar la entrada de la glucosa a la propia célula están dañados. Se observa en adultos, y se relaciona con la obesidad; anteriormente llamada diabetes del adulto o diabetes relacionada con la obesidad.

3- Diabetes Gestacional: Aparece en el periodo de gestación en una de cada 10 embarazadas. Se presenta muy pocas veces después del parto y se relaciona a trastornos en la madre y fallecimiento del feto o macrosomía, producto con tamaño anormal grande causado por incremento de glucosa, el que puede sufrir daños al momento del parto. El embarazo es un cambio en el metabolismo del organismo, puesto que el feto utiliza la energía de la madre para alimentarse, oxígeno entre otros. Lo que conlleva a tener disminuida la insulina, provocando esta enfermedad.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 135 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

4- Diabetes debido a otras causas específicas: Síndrome diabéticos monogénicos (como diabetes neonatal o el MODY), enfermedades del páncreas exocrino como fibrosis quística o pancreatitis, inducida por drogas o químicos o después del trasplante de órganos.

CRITERIOS PARA VALORAR DEFICIENCIA PERMANENTE DEL PACIENTE PORTADOR DE DIABETES MELLITUS.


Historia clínica y examen físico. La historia debe contemplar la evolución completa de la enfermedad, debe incluir fecha del diagnóstico, lugar donde se le comprobó el diagnóstico, tratamiento que ha recibido, cuantificar el tiempo que ha recibido dicho tratamiento y lugar donde lleva el control médico, el cual debe ser de al menos un año para poder determinar objetivamente la deficiencia permanente ocasionada.

De acuerdo a las Guías para la atención de las personas diabéticas tipo 2, publicadas por la CCSS en el año 2007, el examen físico debe incluir al menos lo siguiente:

- a) Dos mediciones separadas de la presión arterial, (interpretadas de acuerdo a Guías para la detección, diagnóstico y tratamiento de la Hipertensión Arterial en el primer nivel de Atención).
- b) Búsqueda de soplos carotídeos, ingurgitación yugular, palpación de la glándula tiroides;
- c) Medición de la talla, peso, circunferencia de la cintura y clasificación del estado en base al índice de masa corporal.
- d) Fondo de ojo y programación anual del fondo de ojo por Oftalmología;
- e) Búsqueda de cardiomegalia (latido apexiano), arritmias y soplos cardíacos;
- f) Examen de campos pulmonares;
- g) Examen abdominal para buscar soplos, hepatomegalia y masas o una pulsación aórtica anormal;
- h) Examen de las extremidades para determinar alteraciones de los pulsos, soplos y edema;
- i) Examen clínico de los pies
- j) Examen de la piel;
- k) Evaluación neurológica.

Los siguientes estudios de laboratorio y gabinete, constituyen una guía indicativa, quedando a juicio del o los médicos peritos, solicitar otros estudios no mencionados y que contribuyan a una mejor y más completa valoración diagnóstica:

- Glicemia en ayunas; HbA1C.
- Perfil de lípidos

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 136 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


- Electrocardiograma; Ecocardiograma.
- Radiografía de tórax
- Valoración Oftalmológica
- Estudio de la función renal (EGO, nitrógeno ureico, creatinina)
- Aclaramiento endógeno de creatinina
- Proteinuria de 24 horas
- Valoración por Neurología cuando sea pertinente.

Idealmente contar con los siguientes estudios según corresponda:

- Tomografía / RMN de lesiones óseas de los pies
- Prueba de esfuerzo
- Ecocardiograma
- Doppler de miembros inferiores
- Velocidad de conducción Nerviosa
- Electromiografía

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR LA DIABETES MELLITUS.

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0 – 10%	<u>DM tipo 1 o 2:</u> 1-Compensado con tratamiento oral/ Insulínico 2-No datos de nefropatía. Estadio 0 3-No afectación del sistema cardiovascular. 4-Sin datos de retinopatía. 5-No datos de neuropatía. 6-Glicemias controladas estables. 7-HbA1C < 6-7%
2	11 – 25%	<u>Diabetes tipo 1:</u> 1-Retinopatía Pre proliferativa. 2-Albuminuria de 300 mg a menos de un gramo en 24 horas. Estadio 1. 3-No datos de afectación del sistema cardiovascular. 4-Neuropatía sensitiva establecida. 5-Glicemias controladas estables. 6- HbA1C < 7% <u>Diabetes tipo 2.</u> 1-Control con medicamentos (en ausencia de sobrepeso y dieta bien llevada.) o tratamiento insulínico una o dos dosis / manejo mixto. 2-Retinopatía Pre proliferativa. 3-Albuminuria menos de un gramo en 24 horas. Estadio 1 4-No evidencia de daño cardiovascular 5-Presencia de neuropatía establecida sin déficit motor 6-Glicemias controladas con tratamiento. 7- HbA1C < 7%


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 137 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

3	26 – 45%	<p><u><i>Diabetes tipo 1:</i></u> 1-Glicemias inestables a pesar de dieta bien llevada y dosis adecuadas de insulina. 2-Retinopatía proliferativa leve, moderada, con buena eficiencia visual 3-Albuminuria menor de un gramo, en 24 horas con función renal aún conservada. Estadio 2-3. 4-No afectación del sistema cardiovascular. 5-Polineuropatía sensitiva establecida (asociada a episodios de radiculopatías o neuropatía motora mono o múltiple). 6-HbA1C >8-10 %</p> <p><u><i>Diabetes tipo 2:</i></u> 1-Glicemias inestables a pesar del tratamiento adecuado y dieta. 2-Retinopatía proliferativa., leve, moderada, con buena eficiencia visual post tratamiento. 3-Albuminuria mayor a 300 mg, pero menor a un gramo en 24 horas estadio 2-3 4-Función renal conservada. 5-Sin evidencia de daño al sistema cardiovascular. 6-Polineuropatía sensitiva establecida (asociada a episodios de radiculopatías o neuropatía motora mono o múltiple). 7- HbA1c >8-10%</p>
4	46% - 67%	<p><u><i>Diabetes Tipo 1 y 2.</i></u> 1-Enfermedad inestable a pesar de buen tratamiento (Requerimientos altas dosis de insulina mayor de una unidad por Kg. de peso) 2-Hospitalizaciones repetidas por descompensación más de tres por año. 3-Retinopatía proliferativa severa con mala eficiencia visual post tratamiento. 4-Insuficiencia renal con depuración menor a 30 ml/min. Proteinuria mayor de 1 gramo/24 hrs. corroborado en dos orinas de 24 horas. Estadios 4-5 5-Neuropatía autonómica no controlable con medicamentos. Amiotrofia. 6-Neuroartropatía de Charcot. 7- Macroangiopatía con insuficiencia arterial Ms Is con o sin amputación. 8-HbA1C crítica > 10 %</p>

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

Para definir deficiencia permanente por la Diabetes Mellitus, se debe tener en consideración que el individuo haya padecido la enfermedad de forma crónica, que haya cursado con mal control metabólico a pesar del tratamiento adecuado y con buena adherencia a éste, así como la dieta adecuada.

Por otro lado, en aquellos pacientes que se encuentren descompensados por un tratamiento médico inadecuado, no se les asignará porcentaje de pérdida de capacidad general, hasta que el mismo sea el indicado.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 138 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Las amputaciones de miembros inferiores, por causa infecciosa conservando la permeabilidad arterial, deben evaluarse según lo establecido en el capítulo del Sistema Musculo esquelético de acuerdo al nivel, conforme a lo establecido en la Tabla de Impedimentos del Código de Trabajo, pero combinarse el porcentaje de pérdida de capacidad general obtenida por ésta con el porcentaje asignado por la afectación de la Diabetes.

OBESIDAD MÓRBIDA


La obesidad es un serio problema de salud que provoca graves e irreversibles daños en todo el organismo. Consiste en la acumulación excesiva de grasa corporal que ocasiona la coexistencia de otras enfermedades de índole física y psíquica, generando en el individuo una disminución en la expectativa de vida, además de múltiples trastornos sociales y económicos.

El índice de masa corporal (IMC) peso en kilogramos dividido por la talla en metros cuadrados (kg/m²) es el índice utilizado frecuentemente para clasificar el sobrepeso y la obesidad en adultos. La OMS define el sobrepeso como un IMC igual o superior a 25, y la obesidad como un IMC igual o superior a 30. La clasificación del IMC, según la Organización Mundial de la Salud se observa en el siguiente cuadro:

CLASIFICACIÓN DEL IMC KG/M ² , SEGÚN OMS.	
Insuficiencia Ponderal	< 18.5
Intervalo Normal	18.5 – 24.9
Sobrepeso	≥ 25.0
Pre obesidad	25.0 – 29.9
Obesidad	≥ 30.0
Obesidad grado I	30.0 – 34.9
Obesidad grado II	35.0 – 39.9
Obesidad grado III	≥ 40.0

Fuente: Organización Mundial de la Salud.1988.

Además del IMC es importante tomar en consideración, la distribución de la grasa corporal, ya que es otro parámetro para establecer el pronóstico del riesgo a la salud del individuo, para esto se mide el índice Cintura-cadera (ICC), el cual se obtiene dividiendo la medida de la cintura en centímetros a nivel de la circunferencia más estrecha entre la pared torácica y las crestas ilíacas, que generalmente coincide a nivel del ombligo entre la circunferencia

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 139 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

más ancha de la cadera entre las crestas ilíacas y el pliegue glúteo. Los estudios indican que una relación entre cintura y cadera superior a 1.0 en varones y a 0.9 en mujeres está asociada a un aumento en la probabilidad de contraer diversas enfermedades (Diabetes Mellitus, enfermedades coronarias, hipertensión arterial, entre otras).

En la obesidad de tipo central o androide la grasa está distribuida en la región centro abdominal, lo cual evidencia el aumento de la grasa visceral. En el tipo periférico o ginecoide la obesidad se acumula principalmente en muslos, nalgas y caderas, este es un patrón más femenino. De esta forma, individuos con elevada circunferencia abdominal tienen mayor tejido adiposo visceral, lo cual está íntimamente relacionado con el riesgo de sufrir enfermedad cardiovascular.

La obesidad tiene múltiples causas, pero entre las causas más comunes sobre todo para la variante grave o grado III es el consumo exagerado y excesivo de calorías, normalmente en alimentos de alta densidad calórica como los que componen la llamada comida rápida.


El sedentarismo o falta de actividad física también es uno de los factores importantes para llegar a la obesidad mórbida. Los trastornos hormonales y particularmente asociados a la tiroides también pueden provocar esta condición.

La obesidad mórbida grado III o grave, es la forma más temible del exceso de peso pues además de disminuir la expectativa de vida puede generar en un estado de invalidez, cuando existan severas limitaciones como cansancio permanente, limitación a la movilidad que le mine independencia para las actividades de la vida diaria, asociado a complicaciones médicas como Diabetes Mellitus, Hipertensión Arterial, enfermedades cardíacas, pulmonares, hepáticas y renales, así como desgaste en las articulaciones. Sin embargo, la obesidad por sí sola no es causa de declaratoria de invalidez.

CRITERIOS PARA VALORAR DEFICIENCIA PERMANENTE EN OBESIDAD MÓRBIDA

Historia clínica y examen físico. La historia debe incluir de forma cronológica la evolución de la obesidad, fármacos que haya utilizado para control del peso y respuesta a éstos. En la exploración física se debe evaluar detalladamente el aparato locomotor, el sistema cardiovascular y respiratorio. Se debe calcular el IMC y el ICC. Los exámenes de laboratorio se enviarán de acuerdo a las enfermedades concomitantes. En casos de obesidad grado III o mórbida se aconseja solicitar estudio de apnea del sueño, debido a que tiene una alta prevalencia e importantes repercusiones laborales al no haber sueño reparador en los individuos.

Además es aconsejable solicitar valoración por especialista en psiquiatría y/o psicología, ya que estos pacientes presentan problemas importantes de personalidad.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 140 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE DEBIDO A OBESIDAD

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0%- 25%	1- Obesidad Grado II 2- IMC 35.0-39.9 3- ICC < 1 en varones 4- ICC < 0.9 en mujeres 5- Sin lesión a órgano blanco. 6- Lesión leve del aparato locomotor. 7- Independiente para las actividades de la vida diaria.
2	26-45	1- Obesidad Grado II 2- IMC 35.0-39.9 3- ICC < 1 en varones 4- ICC < 0.9 en mujeres 5- Afectación leve de órgano blanco. 6- Lesión moderada del aparato locomotor. 7- Dificultad para algunas de las actividades de la vida diaria.
3	46-67%	1- Obesidad grado III 2- IMC \geq 40 3- ICC \geq 1 en varones. 4- ICC \geq 0.9 en mujeres. 5- Existe lesión moderada a severa de órgano blanco irreversible. 6- Lesión severa del aparato locomotor. 7- Dependiente para la mayoría de las actividades de la vida diaria. 8- No responde a los tratamientos para control de peso.


Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

Cuando la obesidad se asocia a otras enfermedades que provocan lesión en otros órganos, estas complicaciones se deberán evaluar en el capítulo correspondiente, para luego combinar los valores obtenidos para cada uno de ellos por aparte con los porcentajes de la tabla anterior, para determinar el porcentaje total de pérdida de capacidad general para el trabajo.

Por otro lado, en aquellos pacientes que se encuentren descompensados por un tratamiento médico inadecuado de las enfermedades concomitantes, no se les asignará porcentaje de pérdida de capacidad general, hasta que el mismo sea el indicado.

OSTEOPOROSIS

La osteoporosis es una enfermedad que disminuye la cantidad de minerales en el hueso, perdiendo fuerza la parte de hueso trabecular y reduciéndose la zona cortical por un defecto en la absorción del calcio producido al parecer por falta de manganeso, lo que los vuelve quebradizos y susceptibles de fracturas y de micro fracturas.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 141 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

La densidad mineral de los huesos se establece mediante la densitometría ósea y se expresa en g/cm². El estudio de las densitometrías a lo largo de un periodo de tiempo determinado permite estudiar la evolución de la pérdida de calcio, elaborar un pronóstico en relación a la probabilidad de sufrir fracturas, para establecer el tratamiento preventivo correspondiente. Los resultados generalmente se expresan en dos medidas, el T-score y el Z-score. Los scores indican la variación de la densidad mineral del hueso con respecto al promedio. Resultados negativos indican menor densidad ósea, y los positivos mayor densidad ósea.

El T-score es una comparación de la densidad mineral promedio del hueso del paciente con el de una persona sana de 30 años del mismo sexo y etnia. Ese valor es usado en hombres y mujeres postmenopáusicas de más de 50 años, ya que hace mejor predicción del riesgo de futuras fracturas.

La Organización Mundial de Salud, estableció los siguientes parámetros desde el año 1994, según los resultados del T-score:

- Normal: T-score de -1,0 o mayor
- Osteopenia: T-score -1,0 a -2,5
- Osteoporosis: T-score de -2,5 o menor, que significa una densidad ósea que es dos y medio las desviaciones estándar por debajo de la media de una mujer de 30 años.
- Osteoporosis severa o establecida: T-score menor a - 2.5 asociado a una fractura osteoporótica.


Esta afección se produce sobre todo en mujeres, amenorreicas o postmenopáusicas debido a la disminución del número de estrógenos y otras carencias hormonales. La deficiencia de calcio y vitamina D por malnutrición, así como el consumo de tabaco, alcohol, caféina y la vida sedentaria incrementan el riesgo de padecer osteoporosis.

La práctica de ejercicios y un aporte extra de calcio antes de la menopausia favorecen el mantenimiento óseo. En ciertos casos, se pueden administrar terapia de reemplazo hormonal, bajo estricto control ginecológico.

CRITERIOS PARA VALORAR DEFICIENCIA PERMANENTE DEBIDO A OSTEOPOROSIS

Historia clínica y examen físico. La historia debe contemplar el interrogatorio de los factores de riesgos existentes, antecedentes personales y familiares de fracturas a mínimos traumatismos. Es importante investigar el tipo de labor que realiza la persona ya que movimientos repetitivos o ciertas posturas pueden predisponer a fracturas en los huesos frágiles. Además, se debe interrogar acerca de la evolución completa de la enfermedad, como por ejemplo incluir fecha del diagnóstico, lugar donde se le comprobó el diagnóstico, tratamiento que ha recibido, cuantificar el tiempo que ha recibido dicho tratamiento y lugar donde lleva el control médico, el cual debe ser de al menos un año para poder determinar objetivamente la deficiencia permanente. En la exploración física debe de realizarse una exploración detallada en especial del sistema osteoarticular.

Los siguientes estudios de laboratorio y gabinete, constituyen una guía indicativa, quedando a juicio del o los médicos peritos, solicitar otros estudios no mencionados y que contribuyan a una mejor y más completa valoración diagnóstica:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 142 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Densitometría ósea: columna (L2-L4) y de cuello de fémur y en ocasiones de muñeca o cuerpo entero según la entidad que se está evaluando.
- Radiografías de columna frente y perfil
- Evaluación del metabolismo fosfocálcico: calcemia, fostatemia, calciuria y fosfaturia, eventualmente PTH y niveles de vitamina D.


VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR OSTEOPOROSIS

<i>Clase</i>	<i>Porcentaje</i>	<i>Características</i>
1	0%-20%	Paciente diagnosticado con osteopenia, sin síntomas. En tratamiento con antiresortivos y suplemento de calcio. Independiente para las actividades de la vida diaria.
2	21-45%	Paciente con diagnóstico de osteoporosis, sin antecedente de fractura. T-score < de -2.5 Requiere terapia continua con Bifosfonatos, Moduladores selectivos del receptor de estrógenos, y/o terapia de reemplazo hormonal. Existe dolor, pero se controla con la terapia indicada. Las actividades de la vida diaria están moderadamente restringidas.
3	46-67%	Paciente con diagnóstico de osteoporosis severa. T-score menor a -2.5 asociado a fractura patológica. Requiere terapia continúa con Bifosfonatos, Moduladores selectivos del receptor de estrógenos, y/o terapia de reemplazo hormonal. Dolor persistente a pesar del tratamiento. Deformidades de columna vertebral secundarias a fractura-aplastamiento. Limitación importante para las actividades de la vida diaria como secuela de fracturas patológicas

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

Cuando la osteoporosis se asocia a otras enfermedades que provocan lesión en otros órganos, estas complicaciones se deberán evaluar en el capítulo correspondiente, para luego combinar los valores obtenidos para cada uno de ellos por aparte con los porcentajes de la tabla anterior, para determinar el porcentaje total de pérdida de capacidad general para el trabajo.

Por otro lado, en aquellos pacientes que se encuentren descompensados por un tratamiento médico inadecuado de las enfermedades concomitantes, no se les asignará porcentaje de pérdida de capacidad general, hasta que el mismo sea el indicado.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 143 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

GÓNADAS

La deficiencia permanente de las gónadas no produce incapacidad para el trabajo. La disfunción de las gónadas puede ser producida por diferentes causas como, por ejemplo; tumores, traumas, aplicación de quimioterapia, irradiación, enfermedades autoinmunes, enfermedades cromosómicas, disfunción del eje hipotálamo hipofisiario, y la extirpación quirúrgica.


Si la disfunción de las gónadas, provoca alteración en los niveles hormonales producidos en éstas, le corresponderá un porcentaje de pérdida de capacidad general del 0 al 30%, lo cual dependerá de la eficiencia o no del tratamiento hormonal sustitutivo o de la edad del individuo y la afectación provocada por la disfunción hormonal.

En caso de pérdida o atrofia de los testículos en riesgo del trabajo o daño ocasionado por terceros, para efecto de indemnización, se utilizará lo establecido en la Tabla de Impedimentos del Código de Trabajo, que indica lo siguiente:

*“434) Pérdida o atrofia de un testículo.....10%
435) De los dos testículos, tomando en consideración la edad.....40-100%”*


Las lesiones oncológicas del aparato reproductor y de las mamas, se valoran en el capítulo 18 correspondiente a tumores.

Cuando la disfunción de las gónadas o las secuelas de la ausencias de éstas, se asocia a otras enfermedades que provocan lesión en otros órganos, estas complicaciones se deberán evaluar en el capítulo correspondiente, para luego combinar los valores obtenidos para cada uno de ellos con los valores de pérdida de capacidad general de las gónadas indicados anteriormente, para determinar el porcentaje total de pérdida de capacidad general para el trabajo.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 144 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


BIBLIOGRAFIA

- 1- American Medical Association. (2005). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 5° Edition. AMA Press.
- 2- American Medical Association. (2009). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 6° Edition. AMA Press.
- 3- Ausiello, Dennis Arthur, MD, Goldman, Lee, MD. (2011) Cecil. Tratado de Medicina Interna. Ed. 23. Editorial. Elsevier, España.
- 4- Banco de Previsión Social, República Oriental de Uruguay. (2002) Normas para la Valoración del Grado de Invalidez.
- 5- Fauci, Anthony S., Braunwald, Eugene, Kasper, Dennis L. Hauser, Stephen L., Longo, Dan L, Jameson, J. Larry and Loscalzo, Joseph Eds. Harrison. Principios de Medicina Interna, 17a edición. McGraw-Hill Interamericana Editores, S.A. de C.V.
- 6- Gerencia Médica. Dirección de Desarrollo de Servicios de Salud. Área de Atención Integral de las Personas. (2007) Guías para la atención de las personas Diabéticas tipo 2.
- 7- Haslam, DW, James WP (2005). «Obesity». *Lancet* **366** (9492): pp. 1197–209
- 8- Ley N° 2 del 27 de agosto de 1943. Código de Trabajo. Costa Rica. Artículos 223, 224 y 225
- 9- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO (2001) Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). España.
- 10- Ministerio de Asuntos Sociales. Instituto Nacional de Servicios Sociales. INSERSO. (1994). Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías. Manual de clasificación de las consecuencias de la enfermedad. OMS. 2° Edición.
- 11- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO (2001) Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). España.
- 12- National Institutes of Health. (1998). Clinical Guidelines on Identification, Evaluation, and Treatment of Overweight and Obesity in Adults. The evidence report. NIH Publication N° 48-9083.
- 13- Treatment of overweight and obesity in adults. The evidence report. Nih publication n° 48-9083. J. Larry and loscalzo, joseph eds. Harrison. Principios de medicina interna, 17a edición. Mcgraw-hill interamericana editores, s.a. de c.v.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 145 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO XI

SISTEMA HEMATOPOYETICO

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 146 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SISTEMA HEMATOPOYETICO

El sistema hematopoyético incluye la médula ósea, los nódulos linfáticos y el bazo, siendo responsable de producir una población heterogénea de células circulantes y una familia de proteínas fundamentales para la coagulación de la sangre y las defensas inmunes. Las células de este sistema también producen proteínas que afectan las respuestas fisiológicas diarias y responden a muchos estímulos patológicos (factor de necrosis tumoral e interleukinas).

Las alteraciones del sistema hematopoyético pueden producir afectación a nivel de otros órganos, cuyas manifestaciones nos orientan a la causa hematológica. Estas alteraciones, pueden ser de origen hereditario o adquirido y también pueden ser clasificadas como de índole cuantitativa o cualitativa.

El paciente portador de patología maligna de este sistema, atraviesa por diferentes etapas a lo largo de la enfermedad, las cuales van a tener repercusiones en la esfera física y mental de la persona, y la magnitud de estos efectos o complicaciones van a depender de:

- a) La estirpe tumoral
- b) Órganos involucrados
- c) Estadío de la enfermedad maligna.
- d) Limitaciones en las actividades de la vida diaria (AVD)
- e) El índice de ECOG y Karnofsky
- f) Secuelas post terapéuticas de quimioterapia, radioterapia y/o cirugía, las cuales deberán ser evaluadas de acuerdo al sistema afectado.


Todos estos parámetros deben ser considerados en la evaluación de la capacidad funcional residual del individuo, para realizar su trabajo habitual u otro compatible con esa capacidad residual.

Una vez determinada la deficiencia permanente ocasionada por la enfermedad neoplásica y el tratamiento recibido, se debe evaluar la afectación que ésta ocasiona en la capacidad del individuo para realizar sus actividades de la vida diaria: personales, sociales y laborales.

Se deben considerar las opciones terapéuticas que brinda la CCSS para establecer el agotamiento del recurso terapéutico, así como las posibilidades de cura, remisión y de pronóstico de sobrevida.

En aquellos casos, que tienen opción quirúrgica y/o quimioterapia o radioterapia coadyuvante para curar la enfermedad, la evaluación para establecer si existe incapacidad para laborar se debe realizar al término del tratamiento para valorar la respuesta al mismo así como su pronóstico.

En los casos con un diagnóstico ominoso, en los cuales el tratamiento indicado es de carácter paliativo, la evaluación para determinar la pérdida de capacidad general se podrá realizar en cualquier momento.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 147 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Para la evaluación médica de cualquier patología maligna se requiere la siguiente información:

1. **Historia clínica y examen físico:** La historia debe contemplar la evolución completa de la enfermedad, por lo que debe incluir inicio de los síntomas, fecha del diagnóstico, estadio clínico y patológico, centro médico en que se realizó el diagnóstico y en el que lleva el tratamiento y control, detalle del tratamiento recibido, respuesta al mismo, así como indagar si existen secuelas post tratamiento.

Los resultados de los siguientes estudios constituyen una guía de la información a recopilar y analizar, quedando a juicio del médico evaluador, solicitar otros estudios complementarios no mencionados, pertinentes según patología, que contribuyan a una mejor y más completa valoración del caso

- a) Estudios de laboratorio
- b) Radiografías
- c) Ultrasonido
- d) Tomografía Axial Computarizada (TAC)
- e) Resonancia Magnética.
- f) Gammagrafía
- g) Biopsia
- h) Marcadores tumorales,
- i) Otros estudios específicos, según neoplasia.

Debe incorporarse en la historia clínica información de factores complementarios: edad, género, escolaridad, ocupación del solicitante, sitio de residencia y de trabajo.

2. **Clasificación y estadiaje de la enfermedad maligna:** según la clasificación que corresponda por patología, ya que para leucemias y linfomas no se utiliza la clasificación TNM.
3. **Determinación de la calidad de vida y la capacidad funcional del paciente oncológico.**

Para esto se utilizan las siguientes escalas:

A) Escala ECOG: Mide la calidad de vida de un paciente portador de cáncer, en el cual la expectativa de vida puede cambiar con el tiempo, ya sea en meses e incluso en días. Esta escala fue creada por el Eastern Cooperative Oncologic Group (ECOG) de Estados Unidos en 1955 y posteriormente validada por la OMS. La puntuación ECOG, también llamada la OMS o la puntuación Zubrod, va de 0 a 5, donde 0 denota una salud perfecta y muerte 5, siendo la calidad de vida inversamente proporcional al valor obtenido en la misma, es decir a menor valor obtenido en la escala, mejor calidad de vida del paciente. La principal

función de esta escala es medir objetivamente el resultado del tratamiento oncológico teniendo en cuenta la calidad de vida del paciente.

ESCALA ECOG-OMS


ESTADO	DESCRIPCIÓN	
0	Asintomático	Capaz de realizar la misma actividad que antes del diagnóstico.
1	Sintomático	Cierta restricción en sus actividades. Ambulatorio y capaz de desarrollar un trabajo sin actividad física exigente
2	Sintomático	Ambulatorio, cuida de sí mismo, permanece en cama o sentado menos del 50% del día. Imposibilitado para trabajar
3	Sintomático	Permanece en cama o sentado más del 50% del día, limitado en auto cuidado.
4	Sintomático	Postrado en cama. No puede cuidar de sí mismo
5		Fallecido.

Fuente: Eastern Cooperative Oncologic Group (ECOG)

B) Escala de Valoración Funcional de Karnofsky: Es el instrumento más utilizado para medir la capacidad del paciente oncológico, de realizar las actividades de la vida diaria. Sirve para la toma de decisiones clínicas hospitalarias y valorar el impacto de un tratamiento y el pronóstico de la enfermedad de los pacientes. Un Karnofsky de 50 o inferior indica elevado riesgo de muerte durante los 6 meses siguientes.

ESCALA DE VALORACIÓN FUNCIONAL DE KARNOFSKY

Estado	Capacidad funcional del paciente
100	Normal; no síntomas, no evidencia de enfermedad
90	Capaz de realizar actividades de la vida diaria, leves signos y síntomas de enfermedad
80	Actividad normal sin esfuerzos, algunos signos y síntomas de enfermedad
70	Capaz de cuidarse, pero incapaz de llevar a término actividades normales o trabajo activo.
60	Requiere atención ocasional, pero puede cuidarse a sí mismo

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 149 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

50	Requiere gran atención, incluso de tipo médico. Encamado menos del 50% del día
40	Incapacitado, necesita cuidados y atenciones especiales. Encamado más del 50% del día.
30	Severamente incapacitado, tratamiento de soporte activo
20	Muy grave, necesita hospitalización y tratamiento de soporte
10	Moribundo, terminal
0	Fallecido.

Fuente: Table 77-4. Harrison´s Principles of Internal Medicine, 17th Edition.

4. **Existencia o no de secuelas del tratamiento:** Determinar si existen secuelas permanentes (deficiencia permanente) en otros sistemas secundarias al tratamiento que recibió el paciente, es necesario para estimar el porcentaje de pérdida de capacidad general que éstas ocasionen al individuo, las cuales deben combinarse con el porcentaje de pérdida de capacidad general generado por la neoplasia específica.
5. **Antecedentes de enfermedad tumoral:** En los pacientes con historia de haber padecido años atrás enfermedad tumoral que fue debidamente tratada, que al momento de la evaluación se encuentra sin evidencia de actividad tumoral en los controles médicos periódicos; la deficiencia permanente estará dada en relación por la pérdida anatómica o funcional resultante y si ésta no ocasiona ninguna limitación a las actividades de la vida diaria no se asignará porcentaje de pérdida de capacidad general.


Tal y como se indicó en el capítulo de Tumores dentro de las causas más frecuentes de declaratoria de invalidez están las enfermedades del sistema Hematopoyético, principalmente Linfomas No Hogkin, Leucemias de comportamiento ominoso y Mieloma Múltiple.

ALTERACIONES DE LOS ERITROCITOS

Las anemias se clasifican tomando en consideración su base fisiopatológica o acorde al tamaño celular.

ANEMIAS MICROCÍTICAS HIPOCRÓMICAS

Se incluyen en este grupo:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 150 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

1. Anemia por deficiencia de hierro: En el lactante suele ser consecuencia de ingreso insuficiente de este elemento y en el adulto se produce generalmente por pérdida de hierro por hemorragia crónica.
2. Causas raras de anemia microcítica:
 - a) Síndrome de talasemia
 - b) Anemias sideroacrísticas (sideroblásticas) hipocrómicas. Algunas de estas anemias se designan también como anemias que responden a la piridoxina.
3. Anemia de la Enfermedad crónica. Una hipocromía ligera, se reconoce a menudo en las anemias moderadas que acompañan los desórdenes no hematológicos crónicos. Dentro de las causas están: infección o inflamación crónica, cáncer, hepatopatía. En la intoxicación por plomo es posible hallar hipocromía leve con notable punteado basófilo


ANEMIAS NORMOCITICAS NORMOCRONICAS

Este amplio grupo de anemias puede subdividirse en:

1. Anemias normocíticas normocrómicas: sin configuración anormal del hematíe (poiquilocito) ni macrocitos policromatófilos. Entre los trastornos que provocan este tipo de anemia figuran:
 - ✓ Estados infecciosos e inflamatorios crónicos como artritis reumatoide, osteomielitis crónica.
 - ✓ Enfermedades malignas, excepto si ha habido hemorragia crónica o invasión de la médula ósea.
 - ✓ Nefropatía crónica.
 - ✓ Hipofunción endocrina: hipopituitarismo, hipotiroidismo, hipogonadismo.
 - ✓ Inhibición medular por fármacos o toxinas.
2. Anemias normocíticas normocrómicas con poiquilocitosis: En ocasiones presentan macrocitos policromatófilos. Estas alteraciones se encuentran en:
 - ✓ Leucemias
 - ✓ Mielofibrosis con metaplasia mieloide extramedular
 - ✓ Carcinoma que invade la medula ósea
 - ✓ Anemia normoblástica refractaria.
3. Anemias normocrómicas normocíticas con numerosos macrocitos policromatófilos: Las cifras extraordinariamente altas de grandes macrocitos policromatófilos harán pensar en hemólisis.

ANEMIAS MACROCITICAS

Se dividen en dos clases:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 151 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

1. Anemias macrocíticas con Macroцитos ovales y células en lágrima: reflejan una eritropoyesis severamente alterada. Se observan en: a) Anemias megaloblásticas, en las que se encuentran también neutrófilos hipersegmentados en el frotis sanguíneo, b) Mielofibrosis con metaplasia mieloide extramedular.

2. Anemias macrocíticas con Macroцитos redondos: Se observan en:

- a) Hepatopatía crónica en que los macroцитos son uniformes y redondos, y pueden ser frecuentes las células en diana.
- b) Anemias hemolíticas con reticulocitosis tan acentuada que el VCM (Volumen corpuscular medio) es macrocítico.


ANEMIA FERROPENICA

Como el requerimiento normal diario es tan reducido, se necesitan varios años para que un adulto con reservas normales de hierro desarrolle una anemia ferropénica por causa solo de insuficiente ingreso del elemento. Por lo tanto, un déficit de hierro en el adulto significa generalmente pérdida hemática anómala, pero un adulto con reservas normales de hierro puede perder en ocasiones lentamente hasta 2000 ml. de sangre sin volverse anémico, pues el hierro perdido se reemplaza con el de las reservas. Si las reservas de hierro se agotan, descenderá el nivel de hierro plasmático, aumentará el nivel de transferrina y disminuirá la saturación porcentual de transferrina. Entonces comenzará a bajar el nivel de hemoglobina.

En el hombre el conducto gastrointestinal es el único lugar donde puede perderse sangre suficiente para provocar anemia ferropénica sin que el paciente se percate de la hemorragia. En la mujer se plantea el problema adicional de calcular la pérdida de hierro con las menstruaciones excesivas y los consecutivos embarazos. Cada gestación cuesta unos 400 mg. de hierro, que debe reponerse con hierro medicamentoso. En ocasiones, una mujer pierde hasta 200 a 300 ml de sangre durante un período menstrual, sin advertir que la hemorragia es demasiado copiosa.

Algunas veces el paciente no responde a dosis de hierro oral en apariencia adecuadas, pero por lo general cuando esto ocurre, se demuestra que el paciente no ha estado en realidad tomando el hierro debido a los síntomas gastrointestinales que le atribuye. Otras causas menos frecuentes por las cuales no responde al tratamiento, pueden ser:


- Hemorragia persistente, por lo cual el enfermo pierde el hierro al mismo ritmo que lo ingresa.
- Existencia de alguna causa de absorción gastrointestinal perturbada, por ejemplo, administración de grandes cantidades de un antiácido (que fijará el hierro) como tratamiento de una úlcera péptica.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 152 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Una causa rara y distinta del déficit de hierro, que perturba la síntesis de hemoglobina.
-

ANEMIAS MEGALOBLÁSTICAS

1. DÉFICIT DE VITAMINA B12	
Mecanismos	Enfermedad
<p><i>1.1. Ingreso dietético insuficiente de B12</i></p> <p>Falta de proteínas animales en la dieta durante muchos años.</p>	Anemia macrocítica tropical
<p><i>1.2. Falta de factor intrínseco</i></p> <p>a) Fallo de la secreción de factor Intrínseco por una mucosa gástrica, por lo demás normal.</p> <p>b) Fallo de la secreción de factor Intrínseco secundario a una atrofia Autoinmune gástrica acentuada.</p> <p>c) Eliminación quirúrgica de células secretoras de factor intrínseco.</p>	<p>Forma de anemia perniciosa juvenil (rara)</p> <p>Anemia perniciosa del adulto (común)</p> <p>Anemia megaloblástica post gastrectomía</p>
<p><i>1.3. Mucosa anómala del íleon que impide la absorción de vitamina B 12:</i></p> <p>a) Enfermedad difusa del íleon</p> <p>b) Incapacidad específica de absorción de vitamina B 12 faltando otras anomalías del íleon</p>	<p>Enteritis regional</p> <p>Segunda forma de anemia perniciosa juvenil (rara)</p>
<p><i>1.4. Competencia para la B12 por microorganismos intestinales:</i></p> <p>a) Competencia bacteriana secundaria a asas Ciegas, pequeños divertículos intestinales y estenosis del Intestino delgado.</p> <p>b) Competencia por parásitos Botriocéfalos</p>	<p>Anemia megaloblástica</p> <p>Anemia megaloblástica</p>
2. DÉFICIT DE ACIDO FOLICO	
<p><i>2.1. Ingreso reducido de ácido fólico:</i></p> <p>Dieta carencial de ácido fólico, a veces acompañada de bloqueo del metabolismo de los folatos, provocado por el alcohol.</p>	Anemia megaloblástica
<p><i>2.2. Requerimientos notablemente Aumentados de ácido fólico</i></p> <p>a) Hemólisis crónica que agota las reservas de ácido fólico por mayor utilización en la síntesis de eritrocitos. y otros estados hemolíticos</p> <p>b) Aumento de la demanda por el feto, a veces acompañada de mayor demanda por un estado hemolítico crónico (por ejemplo, por esferocitosis hereditaria)</p>	<p>Anemia megaloblástica que complica la talasemia mayor o la enfermedad Drepanocítica.</p> <p>Anemia megaloblástica del embarazo</p>

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 153 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

2.3. <i>Absorción anormal de ácido fólico:</i> a) Conversión perturbada del poliglutamato en monoglutamato b) Enfermedad difusa de la mucosa yeyunal.	Anemia megaloblástica provocada por Difenilhidantoína. Esprue no tropical, esprue tropical
2.4. <i>Interferencia con la actividad metabólica del ácido fólico:</i> a) Por fármacos y toxinas b) Por déficit de vitamina C	Anemia megaloblástica en el alcoholismo. Anemia inducida por Daraprin y metotrexato Anemia megaloblástica del escorbuto.

MANIFESTACIONES DE DÉFICIT DE VITAMINA B 12

1. Anemia megaloblástica:

Los hallazgos en la sangre periférica son:


- Eritrocitos: consiste en un macrocito oval rebosante de hemoglobina. Destaca la poiquilocitosis, se reconocen también numerosas células pequeñas en lágrima. La cifra de reticulocitos está aumentada.
- Leucocitos: suele comprobarse una leucopenia moderada. Se encuentran grandes leucocitos (macropolicitos) con núcleos hipersegmentados.
- Plaquetas: es frecuente una trombocitopenia leve. En ocasiones se encuentra trombocitopenia grave con hemorragias.

Los hallazgos en médula ósea son:

- Eritropoyesis megaloblástica con notable hiperplasia eritroide
- Metamielocitos gigantes
- Megacariocitos grandes
- Las reservas de hierro están incrementadas, con gránulos de hemosiderina bastos y muy visibles en las células reticuloendoteliales.

2. Alteraciones del conducto gastrointestinal: La atrofia de las papilas linguales ocasiona la lengua lisa que tan a menudo se encuentra en el déficit de vitamina B 12. La atrofia gástrica acentuada con aquilia gástrica, es habitual en el adulto enfermo de anemia perniciosa. La atrofia gástrica no es el resultado del déficit de vitamina B 12, sino más bien la lesión responsable del desarrollo de deficiencia de dicha vitamina en la anemia perniciosa y la administración de esta vitamina no hará regresar la atrofia gástrica. Algunos pacientes con anemia perniciosa presentan también pruebas de mala absorción intestinal.

3. Sistema nervioso (Degeneración combinada subaguda): La degeneración subaguda del sistema nervioso en un paciente con anemia megaloblástica indica que la causa de esta anemia es el déficit de vitamina B 12. La carencia de ácido fólico no produce alteraciones en el sistema nervioso central. El cuadro neurológico de degeneración subaguda comprende:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 154 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


- Neuritis periférica: insensibilidad, ardor, hormigueo en dedos de manos y pies.
- Lesión de médula posterior: trastornos del sentido de posición y vibración. Romberg positivo
- Lesión de la médula lateral: espasticidad, hiperreflexia
- Perturbaciones de la cerebración: en ocasiones con psicosis paranoide.

MANIFESTACIONES DE LA DEFICIENCIA DE ACIDO FÓLICO

1. **Anemia megaloblástica:** La carencia de ácido fólico puede provocar una grave anemia megaloblástica, morfológicamente indiferenciable de la causada por deficiencia de vitamina B 12. No obstante, el tipo de enfermo que más a menudo se observa en el déficit de ácido fólico es el alcohólico severo, cuya dieta es carencial de ácido fólico, pero que además presenta bloqueo del metabolismo del folato inducido por el alcohol.
2. **Alteraciones del conducto gastrointestinal:** Los enfermos de esprue no tropical desarrollan déficit grave de ácido fólico asociado a glositis que progresa hasta la lengua lisa y atrófica, además de notables trastornos de la mucosa intestinal, demostrables por biopsia yeyunal. Aunque el déficit de ácido fólico no es la causa del esprue no tropical, la corrección de dicho déficit hará regresar las alteraciones intestinales, si la degeneración de las vellosidades no está demasiado avanzada.
3. **Trastornos del sistema nervioso:** Un alcohólico crónico con déficit de ácido fólico puede presentar neuritis periférica, tanto por carencia de otras vitaminas del complejo B como debido a la de ácido fólico. El déficit de ácido fólico no daña el sistema nervioso central.
4. **Complicaciones del embarazo:** Las parturientas con desprendimiento prematuro de la placenta y las gestantes con hemorragia uterina durante el tercer trimestre con gran frecuencia presentan niveles de folatos en el suero y en los eritrocitos muy inferiores a los de las embarazadas normales a término. No se ha aclarado si el déficit de folato es el responsable de estos trastornos placentarios.

ANEMIA PERNICIOSA

La lesión causal es una atrofia gástrica grave con fallo de la secreción de factor intrínseco, y, por ende, imposibilidad de absorción de vitamina B 12. Se desconoce la causa de la atrofia gástrica. La enfermedad presenta incidencia familiar por lo que es evidente la intervención de factores genéticos. Casi todos los pacientes presentan en el suero un anticuerpo a las células de la pared gástrica, la mayoría de ellos tienen además anticuerpo al factor intrínseco. Probablemente estos anticuerpos humorales no son causa de la lesión gástrica, sino que surgen como consecuencia de la lesión persistente de la mucosa gástrica. No obstante, es posible que algún tipo de mecanismo autoinmune mantenga una gastritis larvada, que al fin ocasiona una atrofia gástrica total.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 155 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

En la anemia perniciosa se encuentra asimismo una mayor frecuencia de anticuerpos antitiroideos, lo que refuerza la impresión de que existe una anomalía inmunológica básica en su patogenia.

Este trastorno es raro antes de los 35 años, los afectados suelen quejarse de debilidad y fatiga secundarias a la anemia avanzada. Pueden presentar glosodinia y diarrea, también es frecuente el embotamiento y hormigueo de manos y pies. En raras ocasiones la dificultad en la marcha por pérdida de equilibrio o espasticidad de las piernas es lo que hace que consulte al médico, a menudo el estado de nutrición del enfermo parece bueno, pero aparece pálido y algo icterico, está afebril, la lengua casi siempre tiene aspecto liso. Puede ser palpable la punta del bazo. En la exploración neurológica cabe comprobar degeneración combinada subaguda de la médula espinal. En ocasiones se encuentran petequias o manchas purpúreas.

HEMOGLOBINOPATÍAS Y SÍNDROMES TALASÉMICOS

Todo individuo recibe un gen de cada progenitor para cada una de las cinco cadenas polipeptídicas de globina. Todas las variantes conocidas que afectan una cadena polipeptídica dada, son reguladas por genes alelos del gen normal que regula la producción de aquella cadena. Así, como máximo, un individuo puede formar dos tipos de cadenas α , de cadenas β , etc.

Las clases de mutaciones que afectan la síntesis de la globina pueden resumirse como sigue:


- 1) Mutaciones que causan sustitución o supresión de aminoácidos en una cadena de globina
- 2) Mutaciones que perturban notablemente o impiden la síntesis de una de las cadenas de globina.

Pueden subdividirse en:

- ✓ Mutaciones supresoras de la síntesis de la cadena, pero que no producen síntesis de cadena anormal.
- ✓ Mutaciones que provocan la síntesis muy perturbada de una cadena anómala
- ✓ Mutaciones que dan lugar a bloqueo de la síntesis de cadenas y persistencia de la Hb. F

La mayoría de las variantes de hemoglobina son consecuencia de sustituciones de aminoácidos.

Las dos importantes hemoglobinopatías, que se presentan con mayor frecuencia en la población negra, consisten en mutaciones de la cadena β de los tipos siguientes:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 156 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- a) Hemoglobina S en la cual el ácido glutámico es sustituido con valina en la sexta posición de la cadena β .
- b) Hemoglobina C en la cual el ácido glutámico es sustituido con lisina en la sexta posición de la cadena β .

HEMOGLOBINAS ANÓMALAS: El que una hemoglobina difiera de la Hb. A en alguna propiedad, no implica necesariamente que produzca anormalidades clínicas. Cuando una hemoglobina anómala causa manifestaciones clínicas, interviene uno de los mecanismos siguientes:

1. Mecanismos corrientes:

- Aglomeración de moléculas hemoglobínicas
- Supresión de la síntesis de la cadena de globina

2. Mecanismos raros:

- Oxidación de hemoglobinas inestables
- Acumulación de metahemoglobina
- Afinidad anormal para el oxígeno


ESTADOS DREPANOCÍTICOS: La hemoglobina S se encuentra en aproximadamente el 10 % de los negros de los Estados Unidos. Dado que la homocigosis provoca enfermedad grave con disminución de las probabilidades de tener hijos, esta frecuencia del gen no se habría alcanzado a menos que la heterocigosis ofrezca condiciones compensadoras. Los estudios epidemiológicos han relacionado la incidencia de Hb. S en una población, con la exposición de ésta al paludismo, parece que la heterocigosis para la Hb. S aumenta las probabilidades de supervivencia del individuo en una región palúdica.

RASGO DREPANOCITICO: El paciente con rasgo drepanocítico es heterocigoto para el gen de la Hb. S, suele permanecer asintomático y mostrar una exploración física normal. No obstante, en ocasiones puede encontrarse complicaciones como:

- Hematuria macroscópica secundaria a necrosis y ulceración de las papilas renales
- Infarto esplénico tras exposición a grandes altitudes (viaje en avión)
- Trombosis cerebral en los jóvenes.

El recuento de la sangre periférica es normal, en el frotis no se aprecian glóbulos rojos falciformes. La electroforesis de la hemoglobina revela más del 50% de Hb. A; el resto es Hb. S. El nivel de Hb. F no está elevado.

ANEMIA DREPANOCÍTICA: El enfermo con anemia drepanocítica es homocigoto para el gen de la Hb. S, presenta anemia hemolítica grave y tenaz que comienza a los pocos meses de edad (después que la Hb. S ha sustituido a la Hb. F como hemoglobina principal del lactante) y persiste toda la vida. Sufre frecuentes episodios de oclusión vascular por masas de células falciformes, con crisis recurrentes de dolor, fiebre y lesiones acumulativas en órganos como riñón, hígado y corazón.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 157 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Las infecciones son frecuentes con una alta incidencia de infecciones por neumococo. Además, las zonas de necrosis isquémica del hueso pueden convertirse en focos de osteomielitis por salmonellas u otros microorganismos gran negativos. Pueden fallecer repentinamente y en la autopsia se encuentra una amplia acumulación de células falciformes en los pequeños vasos o de émbolos grasos en los pulmones, glomérulos renales y cerebro.

Generalmente el paciente es alto y delgado, con turricefalia y articulaciones hiperextensibles, suelen presentar ictericia escleral que a veces es muy manifiesta. En el fondo de ojo se encuentran vasos retinianos tortuosos, en tirabuzón. Hay cardiomegalia con latido hiperdinámico y soplos generalmente sistólicos, pero pueden ser en ocasiones diastólicos, suele haber hepatomegalia generalmente gigantesca. El bazo no es palpable debido a la atrofia secundaria a infartos a repetición, solo suele palpase en la niñez. A nivel de pantorrillas suelen encontrarse úlceras o cicatrices de úlceras anteriores.

El recuento de sangre periférica muestra anemia grave. En el frotis sanguíneo frecuentemente se encuentran hematíes falciformes y a veces masas de ellos. También puede encontrarse células policromatófilas y normoblastos en el frotis, la cifra corregida de reticulocitos es alta. Se advierten corpúsculos de Howell-Jolly y siderocitos. A menudo se comprueba cifra alta de leucocitos, de plaquetas y la tasa de sedimentación puede estar baja.


La electroforesis en papel muestra una sola huella de Hb. S. Del 85 a casi el 100 % de la hemoglobina es de tipo S; el resto es Hb. F, que no se encuentra uniformemente distribuida en el hematíe. Cuanto mayor sea su contenido de Hb. F, tanto mayor será la sobrevivencia de la célula. Los niveles de bilirrubina están elevados. Generalmente los niveles exceden los encontrados en otras anemias hemolíticas de gravedad semejante y se atribuyen a lesión hepática asociada. En las radiografías de los huesos, se pueden observar efectos de hiperplasia eritroide acentuada de la médula y necrosis isquémica del hueso.

Se producen dos tipos de crisis

- Crisis oclusivas vasculares (que no constituyen una crisis hemolítica)
- Crisis aplásicas: pueden aparecer como consecuencia de: infección, exposición a toxinas, desarrollo de un déficit secundario de ácido fólico, causas desconocidas.

Una proporción importante de estos pacientes presentan el hígado agrandado y sensible, la biopsia hepática puede revelar sinusoides repletas de células falciformes. Las crisis hepáticas repetidas acarrear a veces lesión progresiva del hígado.

Estos pacientes pueden desarrollar un defecto de concentración renal y pueden presentar hematuria debida a acumulación de drepanocitos en las papilas renales, con necrosis y

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 158 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

ulceración consecutivas. En los pacientes mayores puede observarse proteinuria grave e inexplicable, puede haber uremia crónica de origen desconocido.

ENFERMEDAD DE LA Hb. CS: En la Hemoglobinopatía C-drepanocitosis el paciente es heterocigoto doble, con un gen para la Hb. C y otro para la Hb. S. Esta enfermedad es más leve que la de la hemoglobina SS, no obstante, son posibles las crisis oclusivas graves en los vasos. La muerte repentina por embolia grasa tras infarto de la médula ósea es más frecuente que en la enfermedad de la Hb. SS. También se afirma que la necrosis aséptica de las cabezas femorales y la osteomielitis salmonelótica son más frecuentes que en la enfermedad de la Hb. SS. La ictericia no es habitual ni destacada y en la mayoría de los casos el bazo es palpable.

DREPANOCITOSIS-TALASEMIA: Es heterocigoto doble, con un gen para la Hb. S y un gen para la talasemia. Ambos genes se afectan mutuamente. La mayoría de la hemoglobina es de tipo S. El enfermo puede padecer de una anemia grave que semeje la anemia drepanocítica o un trastorno leve y casi asintomático; esto depende en parte de la cantidad de Hb. A y Hb. F que sea capaz de sintetizar. Habitualmente la anemia es leve a moderada, bazo palpable y a veces episodios de dolor esquelético y fiebre.

OTRAS VARIANTES DE HEMOGLOBINA


HEMOGLOBINA C: El individuo heterocigoto para la hemoglobina C no presenta enfermedad clínica. En el frotis de la sangre periférica destacan las células en diana y en la electroforesis se encuentra hemoglobina AC.

El paciente homocigoto presenta un trastorno hemolítico crónico y leve, con artralgia, esplenomegalia y anemia ligera. Son posibles los episodios de mayor anemia con ictericia. Parece que no modifica la expectativa de vida.

HEMOGLOBINAS INESTABLES: Se ha identificado un grupo reducido, pero en aumento, de pacientes afectados de una anemia hemolítica no esferocítica hereditaria que es producida por una de las hemoglobinas del grupo de las inestables (Hb. Zurich, Hb. Koln, etc.) que propenden a la oxidación y precipitación en el seno de los eritrocitos aún en presencia de un sistema de glucosa-6- fosfato-deshidrogenasa normal. Estos enfermos suelen padecer una extraña anemia hemolítica crónica leve a moderada, con el bazo palpable y tras la toma de fármacos oxidantes pueden producirse episodios de hemólisis aumentada con debilidad e ictericia. Se efectúa el diagnóstico con el hallazgo de los cuerpos de Heinz.

SÍNDROMES TALASÉMICOS

La talasemia se encuentra en nuestro país sobre todo en grupos étnicos oriundos de la cuenca mediterránea (sicilianos, griegos y en menor proporción afroamericanos). Los síndromes de talasemia son consecuencia de perturbaciones de grado variable de la síntesis

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 159 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

de una cadena polipeptídica de globina, probablemente a consecuencia de la producción o traslado defectuoso del RNA mensajero que dirige la síntesis de aquella cadena.

Entre los hallazgos de laboratorio se encuentran:

- Hematíes microcíticos e hipocrómicos, que son prueba morfológica de la síntesis perturbada de hemoglobina y que además la producción trastornada de los eritrocitos da lugar a células punteadas basófilas, células en diana y eliptocitos.
- Síntesis desequilibrada de cadenas de globina que se revela por tetrámeros de cadenas simples y niveles elevados de Hb. A₂, de Hb. F o de ambas en los síndromes de talasemia.

En los síndromes graves, la médula ósea muestra una notable hiperplasia eritroide, pero las células producidas son tan defectuosas, que la mayoría sufren destrucción en la médula antes de su liberación o en el bazo poco después de aquélla (eritropoyesis ineficaz)


TALASEMIA

Son desórdenes hereditarios, los cuales afectan la síntesis de las cadenas α o β de la globina, causando disminución de la síntesis de la hemoglobina produciendo una anemia microcítica hipocrómica. Esta enfermedad está provocada por deleciones en uno o varios genes de los que componen los grupos de la α -globina y la β -globina. Según estas deleciones involucren más o menos genes el tipo de talasemia será más o menos grave.

Se puede manifestar de las siguientes formas:

TALASEMIA α : La heterocigosis para la afectación más leve del gen puede no acarrear síntomas reconocibles de talasemia. La heterocigosis para la afectación del gen más grave, provoca anemia leve o no llega a ocasionarla, pero al menos causa anomalías morfológicas de los hematíes como punteado basófilo o hipocromía susceptibles de acompañar a la talasemia. Los niveles de Hb. F y Hb. A no se encuentran elevados. La homocigosis para la talasemia α grave, provoca parto de feto muerto, con signos de hidropesía fetal. La hemoglobina consiste casi por completo en tetrámeros de cadenas γ (hemoglobina de Bart), la cual, por la avidez con que se combina con el oxígeno, no puede funcionar como proteína transportadora de oxígeno.

La heterocigosis doble, con una afectación leve del gen para la talasemia y un gen con mayor afectación de α talasemia se manifiesta por enfermedad de la hemoglobina H (solo una cadena α y tres β). El síndrome consta de anemia hemolítica moderadamente grave, esplenomegalia, ligera hiperbilirrubinemia y una llamativa morfología de los hematíes con hipocromía. En la electroforesis, del 5 al 40 % de la hemoglobina se desplaza más rápidamente que la Hb. A; se trata de Hb. H. Al igual que la hemoglobina de Bart, la afinidad aumentada de la Hb. H para el oxígeno impide su actuación como proteína de transporte de oxígeno.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 160 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

TALASEMIA β : La afectación de un gen produce talasemia leve a moderada y la de dos genes se presenta en una forma más severa. Los defectos moleculares que producen β talasemia son numerosos y heterogéneos. El individuo heterocigótico es asintomático. A menudo se palpa la punta del bazo. El recuento de la sangre periférica muestra policitemia hipocrómica. La producción en exceso de cadenas α sobre las β se acompaña de incremento de la Hb. A, en general los niveles de Hb. F no se encuentran elevados, pero en ocasiones se observa un ligero aumento.

El paciente homocigoto presenta anemia de Cooley, que es una anemia grave de la niñez, con hepatoesplenomegalia progresiva, ictericia leve y notables alteraciones óseas debidas a expansión de la cavidad medular por la hiperplasia eritroide masiva. El adelgazamiento de la corteza ósea puede acarrear fracturas patológicas. Los hematíes son notablemente hipocrómicos, se observan numerosos eritrocitos punteados, en lágrima, elípticos y nucleados. El nivel de hemoglobina es muy bajo y del 40 a casi el 100 % de la hemoglobina presente es de tipo F. Los niveles de HbA2 pueden ser normales, aumentados o disminuidos. Se requieren repetidas transfusiones para mantener la vida, pero en ocasiones acarrear hem siderosis transfusional. Cuando el bazo se torna gigantesco, se extirpa a veces, para procurar reducir los requerimientos transfusionales. La mayoría de pacientes no llegan a los 20 años. El fallecimiento es a menudo como consecuencia de insuficiencia cardíaca secundaria a grandes depósitos de hierro en el miocardio. Se han identificado otros genes de la talasemia β que permiten síntesis de suficiente Hb. F para compensar parcialmente el bloqueo en la producción de cadenas.

La heterocigosis da lugar a la ausencia de anemia o que ésta sea muy leve del tipo hipocrómico, con niveles de HbA2 normales o elevados y niveles de Hb. F del orden del 5 al 15%, con distribución desigual de dicha Hb. F en cada uno de los eritrocitos.


La homocigosis o heterocigosis doble se manifiesta por un síndrome de talasemia de gravedad media y compatible con la supervivencia hasta la edad adulta.

ANEMIAS HEMOLÍTICAS

Los estados hemolíticos pueden dividirse en dos grupos:

1. Anemias hemolíticas intrínsecas: en las que la hemólisis proviene de un defecto en los hematíes del paciente. La mayoría son hereditarias. Entre las causas figuran:

- Hemoglobinas anómalas: Que provocan hemólisis debido a que la hemoglobina anómala forma tactoides, cristales o precipitados en el seno del hematíe, dando lugar a que las células se vuelvan rígidas y pierdan la deformabilidad necesaria para la supervivencia en la microcirculación. (hemoglobinas S, C, H, y hemoglobinas inestables)

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 161 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


- Glucólisis defectuosa, que puede dividirse en:
 - a. Déficit de enzimas de la vía glucolítica principal. El déficit de piruvato-cinasa es el más corriente de este grupo.
 - b. Déficit de enzimas en la derivación de hexomonofosfato. El déficit de la deshidrogenasa de la glucosa-6-fosfato es la causa más habitual de este tipo de anemia hemolítica.

- Anomalías de la membrana:
 - a) Esferocitosis hereditaria: en que proteínas de estructura anormal causan la pérdida de la membrana del hematíe tras la eliminación de la glucosa del hematíe en los cordones del bazo, con formación consecutiva de microsferocitos y hemólisis.
 - b) Hemoglobinuria nocturna paroxismal: trastorno adquirido en el cual la membrana eritrocítica se torna en extremo sensible a las lesiones por el complemento.
 - c) Eliptocitosis hereditaria, en que una supuesta anomalía de la membrana da lugar a que el glóbulo rojo adopte forma oval o de bastón. Por una razón desconocida, la mayoría de pacientes con esta anomalía morfológica no presentan anemia hemolítica, en tanto que pocos enfermos sufren una hemólisis importante.

2. Anemias hemolíticas extrínsecas: en que los hematíes del enfermo son normales, pero resultan lesionados por un factor externo. Las células sanas transfundidas se afectan con igual facilidad que las células propias del paciente. Las anemias hemolíticas extrínsecas son adquiridas y a menudo secundarias a una enfermedad subyacente identificable.

- a) Lesión por anticuerpos: éstos pueden ser:
 - Isohemaglutininas, como las que se producen en la transfusión de sangre incompatible o en la enfermedad hemolítica del recién nacido.
 - Autoanticuerpos, que pueden desarrollarse tanto sin otro signo de enfermedad inmunológica como complicando una enfermedad que perturba los mecanismos inmunológicos como en el LES., linfoma, leucemia linfocítica crónica.
 - Anticuerpos debidos a fármacos, como los que se demuestran en la hemólisis secundaria a la penicilinoterapia masiva o al empleo de la alfametildopa.

- b) Lesión mecánica: que produce una característica morfológica del hematíe que puede ser consecuencia de:
 - Paso de sangre a través de vasos anormalmente pequeños, sobre todo vasos que contienen depósitos de fibrina, como en la púrpura trombocitopénica trombótica y en los síndromes hemolítico-urémicos.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 162 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Lesión debida a la corriente de regurgitación a través de una pequeña fuga en una válvula aórtica protésica
- c) Alteraciones en los lípidos plasmáticos: que provocan alteraciones en los lípidos de la membrana del hematíe. Esto suele ocurrir como complicación de enfermedad hepática como en el síndrome de Zieve y en la anemia de células en espuela.
- d) Agentes infecciosos y toxinas:
- Infección palúdica en masa
 - Exotoxina circulante de Clostridium welchii tras aborto séptico.
 - Venenos de serpiente.

ANEMIAS HEMOLITICAS INTRINSECAS POR GLUCOLISIS DEFECTUOSA


Anemia hemolítica por déficit de piruvato-cinasa: La homocigosis provoca a veces hemólisis leve o grave, se postulan diferentes teorías para explicar esta variable presentación. Los individuos homocigóticos muy enfermos presentan anemia e ictericia al nacer y pueden requerir repetidas transfusiones durante la infancia. Existe esplenomegalia y en el frotis de sangre periférica cabe observar algunas veces una población de eritrocitos con el borde erizado por espículas, la cifra de reticulocitos está aumentada y suele ser extraordinario tras la esplenectomía.

Los eritrocitos se destruyen sobre todo en el hígado, no obstante parece, que cuando los hematíes circulan por el bazo experimentan una lesión que los hace más propensos a la eliminación por el hígado. Por consiguiente, la esplenectomía disminuye a veces la gravedad de la hemólisis y está indicada en pacientes con anemia acentuada.

Anemia Hemolítica por déficit de la deshidrogenasa de la glucosa-6-fosfato: Se han identificado más de 50 variantes de G6PD, merced a las propiedades como la movilidad electroforética, la termoestabilidad y la actividad en sustratos bajo diversas condiciones experimentales. Estas variantes son probablemente consecuencia de una serie de mutaciones del gen estructural para la G6PD.

Como las variantes de hemoglobina, la mayoría de las variantes de G6PD son raras y algunas no producen enfermedad. Los tipos generalmente asociados a mayor propensión a hemólisis se encuentran en poblaciones tropicales o subtropicales. La gran frecuencia de este gen en estas poblaciones representa un nuevo ejemplo de polimorfismo equilibrado, en el cual el inconveniente que significa la variante de G6PD es compensado por una ventaja selectiva, probablemente la protección contra el paludismo.

El gen estructural para la G6PD se localiza en el cromosoma X. El varón al tener solo un cromosoma X únicamente puede presentar un tipo de G6PD, la mujer puede ser

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 163 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

homocigota o heterocigota para el gen y puede tener un gen diferente para G6PD en cada uno de sus cromosomas X. En caso de heterocigosis, su sangre y todos los tejidos contienen dos tipos de G6PD. Aunque la mujer tenga dos cromosomas X no forma doble cantidad de G6PD que el varón. En cada célula de su organismo un cromosoma X es activo y el otro inactivo.

Anemia hemolítica de la variante africana (A2): La hemólisis en pacientes negros debida a la variante africana, es la única manifestación corriente de déficit de G6PD que se observa en los Estados Unidos. Dado que el locus para la G6PD se aloja en el cromosoma X el paciente suele ser varón, pero también se presenta hemólisis en mujeres por esta enfermedad.


Medicamentos como nitrofurantoína, sulfamidas, ácido paraaminosalicílico, fenacetina, acetanilida, algunos antipalúdicos, oxidantes etc. pueden desencadenar la hemólisis en estos pacientes. Los pacientes se quejan de debilidad, orina oscura e ictericia escleral unos cuantos días después de iniciar la toma del fármaco. La exploración física acaso revele sólo palidez e ictericia escleral. La esplenomegalia es rara. En los exámenes de laboratorio se encuentran en el frotis de sangre periférica numerosos macrocitos policromatófilos, Si la lesión de los hematíes es lo bastante grave para ocasionar hemólisis intravascular, se encuentran células fantasmas en el frotis. La esferocitosis no suele ser notable. El hematocrito desciende rápido a pesar de cifra alta de reticulocitos. Se dan modificaciones pigmentarias en el suero y en la orina que dependen de que la hemólisis sea primariamente intravascular o extravascular.

- Intravascular: el suero contiene hemoglobina, metahemoglobina, metahemalbúmina, y bilirrubina indirecta aumentada, en la orina se encuentra hemoglobina, metahemoglobina y urobilinógeno aumentado.
- Extravascular: el suero contiene bilirrubina directa aumentada, la orina urobilinógeno aumentado.

Se pueden observar los Cuerpos de Heinz, que son masas de hemoglobina desnaturalizada, aunque no siempre, en los eritrocitos durante la reacción hemolítica.

La hemólisis se interrumpe cuando deja de administrarse el fármaco causal, pero en algunos pacientes la hemólisis va disminuyendo aún cuando se continúe dando el fármaco, porque los hematíes viejos y deficientes en G6PD son sustituidos por eritrocitos jóvenes con niveles de actividad G6PD más adecuados.

ANEMIAS HEMOLÍTICAS INTRÍNSECAS POR ANOMALÍAS DE LA MEMBRANA

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 164 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

ESFEROCITOSIS HEREDITARIA: Es una enfermedad hemolítica autosómica dominante que se caracteriza por hematíes esféricos y episodios de anemia que pueden prevenirse por esplenectomía.

La gravedad del trastorno varía. En algunas familias depara anemia acentuada que requiere esplenectomía en la primera infancia. En otras familias, los episodios de anemia e ictericia son tan leves que tal vez eludan el diagnóstico hasta edad avanzada. Los enfermos de esferocitosis hereditaria presentan una alta incidencia de cálculos biliares por aumento en el metabolismo de la bilirrubina. La presencia de colelitiasis en un adolescente obliga a descartar esferocitosis hereditaria incluyendo estudios a los progenitores, hermanos e hijos del enfermo en cuestión.

La exploración física suele revelar ligera ictericia escleral y generalmente el bazo es palpable.


Los hallazgos de laboratorio comprenden:

- La presencia de esferocitos en sangre periférica.
- Elevación de CHCM
- Reticulocitosis e hiperplasia eritroide en la médula ósea.
- Ligera elevación en el suero del nivel de la bilirrubina indirecta, incremento del urobilinógeno, pero no de la bilirrubina en la orina.
- Resultado negativo de la prueba de Coombs.
- Aumento de la fragilidad osmótica del eritrocito.

Crisis: Muchos enfermos de esferocitosis hereditaria presentan anemia hemolítica compensada casi permanente, con hematocrito casi normal a pesar de que la esplenomegalia, esferocitosis, reticulocitosis y bilirrubinemia muestran la continuidad de la hemólisis. A intervalos imprevisibles, las crisis anémicas pueden interrumpir el estado de compensación.

HEMOGLOBINURIA NOCTURNA PAROXISMAL (HNP): Es una enfermedad adquirida rara. En su forma típica se caracteriza por hemólisis intravascular continua y crónica. La hemólisis está a menudo aumentada durante la noche lo que provoca hemoglobinuria nocturna y la emisión de orina oscura por la mañana. La infección, algunos fármacos y algunas causas desconocidas son susceptibles de precipitar graves exacerbaciones de la hemólisis.

El paciente con HNP presenta una población de hematíes con gran sensibilidad adquirida al hemólisis por parte del complemento. Este no se fija a la membrana del hematíe sano, excepto si en dicha membrana existe un complejo antígeno-anticuerpo. En la HNP un componente inicial activado del complemento designado C³, existente en pequeña cantidad en el suero normal, se fija a la membrana del eritrocito sensibilizado incluso faltando una reacción a antígeno-anticuerpo precedente. En consecuencia, se abren grandes orificios en la membrana del hematíe y se presenta hemólisis intravascular. Se desconoce de qué

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 165 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

manera la membrana adquiere esta mayor sensibilidad al complemento. Los hematíes de la HNP son deficitarios en actividad de acetilcolinesterasa en la membrana, pero se supone que esto es la consecuencia de la anomalía de membrana más que la causa. Los lípidos de la membrana son extraordinariamente sensibles a la peroxidación. La anomalía de la membrana en la HNP también afecta a los granulocitos y a las plaquetas. La leucopenia es frecuente y los granulocitos ofrecen como anomalía una actividad de fosfatasa alcalina muy baja. También se producen episodios de trombocitopenia.

Se ha encontrado que un número grande de pacientes afectados por anemia aplásica idiopática o causada por fármacos desarrollan HNP, lo que ha dado base a la hipótesis de que un suceso que lesionara la médula ósea provocaría una mutación somática de una célula tronco hematopoyética, con la consiguiente proliferación de células alteradas y el síndrome clínico de la HNP.

Manifestaciones clínicas: Suele comenzar insidiosamente en un adulto de mediana edad. Generalmente sus molestias son inespecíficas como fatiga en aumento, no siempre es notoria la ictericia ni la orina matinal oscura. Puede presentarse en pacientes que se les diagnosticó, desde hace meses o años, aplasia medular.


Los hallazgos físicos consisten sólo en ictericia ligera, palidez o ambas. La esplenomegalia no es acentuada y a menudo falta.

Los hallazgos de laboratorio incluyen:

- Anemia con reticulocitosis y algunos hematíes nucleados en el frotis sanguíneo, pero sin esferocitosis ni otras alteraciones características de la morfología eritrocitaria.
- Leucopenia moderada. Los granulocitos presentan una actividad muy baja de la fosfatasa alcalina.
- Trombocitopenia variable.
- Anomalías pigmentarias plasmáticas y urinarias, que reflejan la gravedad de la hemólisis intravascular.
- Pruebas de mayor tendencia del hematíe a la hemólisis por el complemento: Prueba del agua azucarada y prueba de la hemólisis ácida.

La HNP es un trastorno crónico en el cual persiste la anemia de gravedad variable, con raras excepciones, hasta la muerte del paciente. Las infecciones desencadenan exacerbaciones agudas de la hemólisis. Otras complicaciones son: trombosis venosa no solo en venas periféricas, sino en la porta o en la hepática. También presentan déficit de hierro.

ELIPTOCITOSIS HEREDITARIA: Las llamativas formas elípticas de los hematíes en la eliptocitosis hereditaria hacen pensar en una anormalidad de la membrana, pero el origen del trastorno sigue siendo desconocido. A pesar de la notable anomalía estética de los hematíes la mayoría de estos enfermos no experimentan una hemólisis significativa. Puede

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 166 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

encontrarse algunos casos con hemólisis extravascular y esplenomegalia de moderada a notable, descenso del hematocrito, cifra reticulocitaria alta y elevación de los niveles de bilirrubina indirecta. La esplenectomía mejora la anemia, pero no suprime por completo la hemólisis. El trastorno se transmite por un gen dominante

ANEMIAS HEMOLÍTICAS EXTRINSECAS PRODUCIDAS POR ANTICUERPOS

Hemólisis causada por isoanticuerpos: Los isoanticuerpos son anticuerpos que reaccionan con eritrocitos de la misma especie, pero no con los eritrocitos del individuo que produce el anticuerpo. La hemólisis por isoanticuerpos se observa en dos circunstancias clínicas: reacciones hemolíticas de la transfusión sanguínea y enfermedad hemolítica del recién nacido.


Las Reacciones transfusionales hemolíticas son de tres tipos: reacciones ABO, reacciones Rh y por Isoanticuerpos para otros antígenos eritrocitarios. La patogenia de la enfermedad hemolítica del recién nacido se da por las siguientes razones: el feto recibe del padre un antígeno eritrocitario que la madre no posee. La madre ha sido sensibilizada a este antígeno eritrocitario por un embarazo anterior o por transfusión sanguínea y, por consiguiente, durante el embarazo genera un anticuerpo para el antígeno fetal, de tipo IgG.

Debido que los hematíes de la madre no poseen este antígeno, no son dañados por el anticuerpo, sin embargo, el anticuerpo IgG cruza la barrera placentaria y lesiona los hematíes fetales, con hemólisis consecutiva. La incompatibilidad Rh explica alrededor de un tercio de los casos, la incompatibilidad ABO es responsable aproximadamente de los otros dos tercios, y la incompatibilidad que afecta otros antígenos (C, E, K) es causa de una fracción muy reducida de los casos. La incompatibilidad Rh causa una enfermedad hemolítica mucho más grave que la incompatibilidad ABO y es posible evitar la sensibilización de una madre Rh negativa en su primer embarazo y por ende reducir notablemente la incidencia de enfermedad hemolítica Rh del recién nacido.

Hemólisis provocada por autoanticuerpos: Los autoanticuerpos eritrocitarios son anticuerpos que reaccionan con los hematíes del propio individuo y generan el anticuerpo violando la regla inmunológica de que un individuo no puede formar anticuerpos para sus propios antígenos. Los autoanticuerpos pueden ser indistintamente de los tipos IgG o IgM, que causan diferentes síndromes hemolíticos.

Hemólisis causada por autoanticuerpos IgG: La enfermedad hemolítica provocada por anticuerpo IgG se conoce como anemia hemolítica autoinmune adquirida. Se añade a menudo el término “de tipo caliente” para distinguir este síndrome hemolítico de la hemólisis secundaria a las crioaglutininas IgM.

Este trastorno es bastante frecuente y puede dividirse en:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 167 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- a) Idiopático: esta forma se observa con mayor frecuencia en individuos de más de 40 años, que súbitamente presentan una hemólisis grave y persistente, sin que un estudio cuidadoso revele enfermedad subyacente.
- b) Secundario: Como complicación frecuente de algunas enfermedades que se acompañan de alteración de la reactividad inmunológica: Lupus eritematoso generalizado, linfomas malignos y leucemia linfocítica crónica. Como complicación menos corriente de muchas otras enfermedades en las cuales resulta a veces alterada la reactividad inmunológica: mieloma múltiple, diversas neoplasias benignas y malignas, cirrosis colitis ulcerativa, enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central. También se ha observado tras el empleo del fármaco alfametildopa.


Con raras excepciones, el autoanticuerpo es una panaglutinina, es decir, reacciona con los hematíes de todas las sangres de que se dispone para los ensayos. A menudo el autoanticuerpo tiene carácter Rh que consiste en no reaccionar con los hematíes de un tipo Rh en extremo raro (Rh nulo), donde no es detectable ninguno de los antígenos del complejo Rh. En algunos pacientes que tomaron metildopa se presenta un caso especial: el autoanticuerpo que se desarrolla posee una especificidad de carácter Rh: reacciona con los hematíes del paciente mucho después de que el fármaco haya sido suprimido. El mecanismo por el cual este producto da lugar a que el paciente forme un anticuerpo para uno de sus propios antígenos eritrocitarios se desconoce.

Manifestaciones clínicas: Es frecuente que el paciente afectado de anemia autoinmune adquirida idiopática acuda al médico por su repentina debilidad. Puede presentar fiebre, taquicardia, corazón hiperdinámico, ligera ictericia y el bazo puede ser palpable.

Los exámenes de laboratorio revelan en el recuento de la sangre periférica:

- Anemia a menudo grave, con niveles de hemoglobina inferiores a 7 g/100cm³,
- Esferocitos, macrocitos policromatófilos y en general hematíes nucleados,
- Cifra de reticulocitos notablemente elevada. En algunos casos la cifra de reticulocitos es baja y en consecuencia desciende con rapidez extrema el nivel de hemoglobina. La cifra de leucocitos suele ser normal o alta, pero en ocasiones puede estar reducida.
- Número de plaquetas es normal o alto. En raras ocasiones se encuentra en un paciente la combinación de anemia hemolítica autoinmune idiopática y trombocitopenia, con cifra adecuada de megacariocitos en la médula ósea. Esta combinación se conoce como Síndrome de Evans.

El examen de médula ósea revela notable hiperplasia eritroide. La prueba de Coombs directa es positiva y puede darse o no positividad en la prueba de Coombs indirecta. Es habitual una ligera elevación de la bilirrubina sérica que es del tipo de reacción indirecta y la orina muestra aumento del urobilinógeno, pero no contiene bilirrubina.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 168 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

2. Hemólisis provocada por autoanticuerpos IgM: Los autoanticuerpos IgM son crioaglutininas producen hemólisis en dos situaciones clínicas: posterior a infección por *Mycoplasma pneumoniae* (neumonía atípica primaria) u infección vírica. La hemólisis es transitoria, pues las crioaglutininas que se presentan en respuesta a la infección desaparecen espontáneamente cuando el paciente se recupera. La hemólisis se origina porque la crioaglutinina fija a veces el complemento a la superficie del eritrocito incluso a las temperaturas in vivo.


La enfermedad de la crio aglutinina: es un raro trastorno que se presenta en pacientes añosos y se caracteriza por hemólisis crónica con un título muy alto de crioaglutininas. El enfermo continúa formando el anticuerpo durante muchos años probablemente en forma indefinida. La hemólisis crónica leve se presenta, porque el campo térmico de actividad hemolítica alcanza hasta la temperatura normal del organismo. Como quiera que los hematíes son hemolizados por el complemento, el agotamiento de éste limita a veces el grado de hemólisis. La exposición al frío es susceptible de provocar una activa hemólisis intravascular, con hemoglobinuria. También se presenta en ocasiones el fenómeno de Raynaud al ocurrir tal exposición al frío. Algunos de estos pacientes, observados a lo largo de varios años, formaron cantidades crecientes de proteína IgM homogénea, comprobada por electroforesis, y desarrollan otros signos característicos del trastorno denominado Macroglobulinemia de Waldenström.

METAHEMOGLOBINEMIA

La metahemoglobina es hemoglobina cuyo hierro ferroso ha sido oxidado a hierro férrico. Aunque en los eritrocitos normales se forma continuamente una pequeña cantidad de metahemoglobina, el nivel de ésta no excede del 2% de la hemoglobina total. La metahemoglobina no puede transportar oxígeno, en consecuencia, el paciente con metahemoglobinemia se halla cianótico. La vida de los hematíes no está acortada y no se desarrolla anemia. De hecho, en algunos enfermos con metahemoglobinemia hereditaria se encuentra una ligera policitemia consecuencia de anoxia crónica leve.

Los estados clínicos asociados a metahemoglobinemia son:

Adquirida: los individuos sanos pueden desarrollar metahemoglobinemia tras la exposición a agentes que aceleren la formación de metahemoglobina que exceda a la capacidad del sistema fisiológico reductor de la metahemoglobina. Entre estos agentes figuran: nitratos, agua de manantial que son reducidos a nitritos por la flora intestinal, los nitritos empleados como conservadores de carnes, algunos colorantes y el fármaco acetanilida. Las concentraciones de 20 a 30% de metahemoglobina provocan cianosis, pero no requieren tratamiento. Concentraciones superiores pueden causar estupor e incluso la muerte por anoxia.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 169 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Hereditaria: Las metahemoglobinemias hereditarias pueden ser como consecuencia de un déficit hereditario de reductasas o por Hemoglobina M, caracterizada por un defecto molecular de la hemoglobina que da lugar a una metahemoglobina anormalmente estable.

ANEMIAS POR FALLO DE LA ERITROPOYESIS

Algunas de las anemias provocadas por fallo de la eritropoyesis ya se han nombrado anteriormente como anemias ferropénicas, hemoglobinopatías, síndromes talasémicos y anemias megaloblásticas.


La anemia proveniente de eritropoyesis perturbada se presenta asimismo en las enfermedades malignas hematológicas y en los síndromes mieloproliferativos que se revisarán posteriormente.

Aplasia medular (anemia aplástica): La aplasia medular es consecuencia de lesión grave de las células madres hematopoyéticas en la médula ósea y también, al parecer, de las células madres hematopoyéticas del hígado, bazo y ganglios linfáticos pues no se presenta hematopoyesis extramedular compensadora por parte de estos órganos.

Entre sus causas figuran:

- Anomalías genéticas o congénitas: Son anomalías que ocasionan aplasia medular ya sea durante la lactancia o la primera infancia, asociada a otros defectos constitucionales como retraso de crecimiento, deformaciones de extremidades, microftalmia, defectos renales y pigmentación cutánea (Síndrome de Fanconi) Pueden verse varios casos en una misma familia, de forma que hace pensar en la herencia de un rasgo recesivo.
- Toxinas o radiación ionizante: las toxinas más importantes son el benceno o hidrocarburos cíclicos afines (que se encuentran en solventes preparados a base de destilados del petróleo, colas de goma etc.) y en los insecticidas.
- Fármacos: corresponden a dos categorías de medicamentos, los que pueden causar aplasia en cualquier paciente si se administra en exceso, como los agentes alquilantes, los antimetabolitos y otras clases de fármacos anticancerosos y los que ocasionan aplasia en algún raro paciente sensible. El desarrollo de la aplasia no guarda relación con la dosis administrada del fármaco causal. El medicamento más importante en este grupo es el Cloranfenicol, también se cita los anticonvulsivantes como la metilfeniletilhidantoína y la trimetadiona, los compuestos áuricos utilizados en el tratamiento de la artritis reumatoide y la Butazolidina.
- Infección: Se han reportado varios casos de aplasia medular consecutiva a hepatitis infecciosa, así como también tras otras infecciones víricas como el sarampión y de otras infecciones inespecíficas que se consideraron virales.

En muchos pacientes no es posible encontrar una causa y entonces la aplasia se denomina idiopática. En algunos casos de aplasia medular se presenta ulteriormente otro trastorno

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 170 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

hematológico como la Leucemia aguda, la Hemoglobinuria paroxística nocturna y el Lupus Eritematoso Sistémico.

Los hallazgos clínicos típicos de la aplasia medular son síntomas atribuibles a insuficiencia de la médula ósea como: debilidad, síntomas cardiovasculares y cerebrales secundarios a anemia grave, sensibilidad a la infección secundaria a granulocitopenia y hemorragias anormales debidas a trombocitopenia.

La exploración física es negativa, excepto en cuanto a la palidez y a menudo, petequias o equimosis diseminadas. El paciente no presenta fiebre a menos que presente infección, no hay tumefacción del hígado, bazo o ganglios linfáticos, pues no se verifica una hematopoyesis extramedular compensadora.


Suele presentarse pancitopenia con: anemia grave normocrómica-normocítica con marcada reticulocitopenia, leucopenia con granulocitopenia, sin granulocitos inmaduros en sangre periférica y notable trombocitopenia.

El examen de médula ósea muestra hipocelularidad, que en los casos graves se aprecia una sustitución casi total de las células por grasa y los escasos elementos formes restantes son histiocitos, células plasmáticas y linfocitos. En algunos pacientes se puede observar aún islotes de celularidad, que contienen elementos eritroides y mieloides.

La mayoría de enfermos fallece por alguna complicación de la insuficiencia de la médula ósea, a menudo por infección, en el plazo de unos meses a 1 a 2 años, cuando no se puede efectuar el transplante de médula alogénico o éste no es exitoso. Una minoría recupera la función suficiente medular para la supervivencia sin necesidad de transfusiones y en raras ocasiones, la sangre periférica regresa casi a la normalidad.

Aplasia Eritrocitaria Pura: La aplasia pura de los hematíes se distingue de la aplasia medular total en que la granulopoyesis y trombocitopoyesis son normales. Por tanto, la aplasia eritrocitaria pura, es consecuencia de un mecanismo que impide que las células tronco hematopoyéticas se diferencien en precursores eritroides, pero que, en cambio, no perturba su desarrollo en forma de elementos mieloides o megacariocitos. Un mecanismo posible, la falta de eritropoyetina, ha sido probablemente eliminado por el descubrimiento de una actividad muy intensa de eritropoyetina en el suero de los enfermos con este trastorno. Existen indicios de otro mecanismo posible: la presencia de un inhibidor de la eritropoyesis en la sangre del paciente, el cual podría actuar contra la eritropoyetina o contra el mismo precursor eritroide en desarrollo.

Las manifestaciones clínicas típicas de la aplasia eritrocitaria pura son síntomas atribuibles a la anemia y ningún hallazgo en la exploración física salvo palidez. Al comienzo de la enfermedad no hay hepatomegalia ni esplenomegalia. Transcurridos varios años, las

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 171 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

lesiones hepáticas secundarias al depósito de hierro, a hepatitis o a ambas pueden provocar hepatomegalia y también hipertensión portal con esplenomegalia.

El recuento citológico de la sangre periférica muestra grave anemia normocrómica-normocítica con reticulocitopenia, pero con cifras normales de leucocitos y plaquetas. En el aspirado de médula ósea se encuentra disminución muy notable o falta total de los precursores eritroides, pero los elementos mieloides y los megacariocitos son normales.

La aplasia pura de los hematíes se presenta en lactantes y niños pequeños con trastorno congénito a veces familiar (Anemia de Diamond- Blackfan). En adultos puede ser una alteración idiopática, sin señales de otra enfermedad concomitante. No obstante, en cerca de la mitad de los adultos afectados existe también un timoma, que generalmente se relaciona con: mujeres de más de 40 años, la anemia nunca es anterior al timoma, pero éste quizás haya existido desde hace varios años antes que la anemia., incluso pudo haber sido extirpado antes de declararse la anemia y a veces se encuentran otras perturbaciones manifiestamente asociadas al timoma, como miastenia gravis o hipogammaglobulinemia.


La aplasia eritrocitaria pura se ha encontrado también en enfermos con linfoma maligno (linfoma linfocítico, enfermedad de Hodgkin) y rara vez en pacientes con carcinoma.

Anemia Normoblástica (Sideroblástica) Refractaria: La denominación de anemia normoblástica (sideroblástica) refractaria se aplica a un síndrome con las siguientes manifestaciones: generalmente el paciente es anciano que presenta anemia crónica de instauración insidiosa y gravedad gradualmente creciente. La exploración física con frecuencia es negativa, pero en ocasiones son palpables el hígado, el bazo o ambos.

Los hallazgos en la sangre periférica son: anemia normocítica a macrocítica y CHCM normal a ligeramente reducida. El frotis de sangre periférica muestra dos poblaciones de hematíes: un grupo principal de elementos normocrómicos- normocíticos a macrocíticos y un grupo más reducido de células hipocrómicas. La cifra de reticulocitos es baja y el número de leucocitos suele hallarse en los límites inferiores de la normalidad o ligeramente por debajo de ésta. En ocasiones se observa anomalía de la maduración de los leucocitos. La cifra de plaquetas es normal o poco reducida.

El examen de médula ósea muestra acentuada hiperplasia eritroide. Aunque los precursores eritroides son normoblásticos, se pueden observar algunos elementos con caracteres megaloblastoides. A menudo se comprueba la existencia de normoblastos policromatófilos con grandes agujeros en el citoplasma por defecto de la hemoglobina. Pueden destacar algunas células cebadas de tejido.

Los estudios sobre el hierro muestran nivel elevado de hierro sérico, con gran saturación de transferrina, gran recambio metabólico del hierro plasmático, pero porcentaje muy reducido de incorporación de radiohierro en los hematíes circulantes. Se pueden encontrar en grado

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 172 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

variable normoblastos con abundantes depósitos de hierro en las mitocondrias que rodean el núcleo, que se denominan sideroblastos en anillo.


Respuesta fallida a cualquier tratamiento: El curso es el de toda enfermedad crónica, con necesidad progresiva de transfusiones, algunos pacientes presentan períodos de remisión inexplicable. La muerte se produce por debilidad, infección, hepatitis por suero o una complicación de sobrecarga de hierro. Algunos pacientes dan historia de exposición a toxinas de la médula ósea y propenden a la presentación de extrañas anomalías morfológicas de los precursores eritroides, así como de trastornos de maduración de la serie mieloide. Probablemente sufren de una alteración básica distinta de la del paciente habitual con anemia normoblástica refractaria.

Anemias Sensibles a la Piridoxina: La piridoxina es necesaria para la síntesis del hem. Los animales en los que se induce déficit de piridoxina desarrollan anemia hipocrómica con hipersideremia, aumento de las reservas de hierro y aumento de absorción de este elemento. La anemia, los hematíes hipocrómicos y la hipersideremia se han observado en pacientes cuya anemia ha respondido, en grado variable, a las dosis elevadas de piridoxina. Faltan otras manifestaciones del déficit de piridoxina como la neuritis periférica o la glositis. En consecuencia, la anemia no proviene de déficit de piridoxina.

Aproximadamente una tercera parte de los casos comunicados se incluyen en un grupo homogéneo con las siguientes características:

- Los pacientes son varones, y pueden afectarse varios de ellos en una familia. Esto sugiere que el trastorno es hereditario y ligado al sexo.
- La síntesis de hemoglobina se halla notablemente perturbada. En el frotis se observan microcitos e hipocromía llamativa, el VCM y la CHCM son bajos. No obstante, en el frotis sanguíneo se comprueban algunos hematíes normocrómicos.
- El nivel de hierro sérico es alto. Se encuentran unos pocos siderocitos en el frotis sanguíneo. La cifra de reticulocitos es baja.
- Los precursores eritroides de la médula son normoblásticos. La médula se muestra saturada de hierro y se comprueban numerosos sideroblastos en anillo.

El hematocrito se eleva, a menudo a niveles normales, tras la administración de altas dosis de piridoxina, sin embargo, persisten las anomalías morfológicas de los hematíes, el aumento de la absorción de hierro y el alto nivel de este elemento en el suero. En ocasiones se desarrolla como complicación de la carga de hierro, una insuficiencia de la célula hepática o la diabetes mellitus. Se requiere flebotomías a repetición para eliminar el exceso de hierro.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 173 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

ANEMIAS SECUNDARIAS A TRASTORNOS NO HEMATOLÓGICOS.

Enfermedad crónica: El paciente con infección crónica, un estado inflamatorio crónico, o un tumor maligno desarrollan una anemia moderada pero persistente, que no responde a los hematínicos y que solo mejora cuando lo hace el trastorno básico.

La anemia se origina en una combinación de destrucción moderadamente aumentada de hematíes, secundaria a un factor extrínseco desconocido y a fallo en el aumento de la producción de hematíes para compensar su mayor destrucción.

Dos son las razones por las cuales la médula no incrementa la eritropoyesis: la hipoxia hística secundaria a la anemia no aumenta la producción de eritropoyetina y la liberación de hierro desde las células reticuloendoteliales a la transferencia plasmática está perturbada.

La anemia presenta las siguientes características:


- Los hematíes son normocrómicos o ligeramente hipocrómicos y normocíticos o ligeramente microcíticos.
- La cifra de reticulocitos es normal.
- Se encuentran reducidos los niveles de hierro y de transferrina plasmáticos.
- Aumenta la acumulación de hierro en las células RE de la médula ósea.

Alcoholismo: Los pacientes con secuelas de alcoholismo agudo y crónico presentan las siguientes manifestaciones de trastornos de la eritropoyesis como cifra baja de reticulocitos en la sangre periférica y alto nivel de hierro sérico, precursores eritroides con anomalías morfológicas en la médula ósea que consisten en vacuolas en los pronormoblastos, alteraciones megaloblásticas y sideroblastos en anillo.

Al interrumpir la ingestión de alcohol suele producirse reticulocitosis con un máximo al sétimo día, que se presenta aun cuando el paciente reciba solo glucosa sin suplementos dietéticos, por lo que la reticulocitosis representa una respuesta eritropoyética a la supresión del alcohol.

Las vías por las cuales el alcohol perturba la eritropoyesis no se conocen por completo. Las modificaciones megaloblásticas que se encuentran en muchos de los pacientes que ingieren grandes cantidades de alcohol al día se originan no precisamente en la disminución de las reservas de folatos consecutiva a una dieta pobre sino al bloqueo del metabolismo del folato provocado por el alcohol.

Los sideroblastos en anillo señalan trastorno en la síntesis de hemoglobina por alguna razón independiente de la falta de hierro. El déficit de folato no explica este bloqueo en la síntesis de hemoglobina, que en general desaparece entre las 48 y 72 horas después de la supresión

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 174 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

del alcohol. El paciente alcohólico presenta gran alteración de la síntesis de hemoglobina, con los siguientes hallazgos:

- Células hipocrómicas en el frotis de sangre periférica, que a veces se acompañan de unos pocos siderocitos hipocrómicos.
- Nivel de hierro sérico extraordinariamente alto, con elevada saturación porcentual de transferrina.
- Presencia destacada de siderocitos en anillo en la médula ósea.


La síntesis de hemoglobina en un paciente de este tipo puede no mejorar, a pesar de la supresión del alcohol y la administración de ácido fólico, hasta que se administre además dosis elevadas de piridoxina.

Los enfermos alcohólicos presentan a veces una intensa anemia hemolítica a consecuencia de anomalías en los lípidos séricos relacionados con enfermedad hepática. En ocasiones pueden volverse anémicos por una combinación de hemólisis leve con estomatocitosis y respuesta reticulocitaria perturbada. La estomatocitosis es consecuencia de un defecto eritrocitario intrínseco adquirido y se acompaña de tasa moderadamente aumentada de la destrucción de hematíes, los estomatocitos desaparecen a los pocos días de interrumpir la ingesta de alcohol.

Enfermedad hepática: En el paciente afectado por cirrosis, hipertensión portal y esplenomegalia congestiva se encuentra habitualmente anemia normocrómica y macrocítica moderada, con hematocrito del orden de 30%. Tres factores contribuyen a este bajo hematocrito: aumento del volumen plasmático, hemólisis leve a moderada demostrable por plazo de vida acortado de los hematíes y formación perturbada de hematíes que provoca incapacidad para compensar la hemólisis.

La importancia relativa de cada uno de estos factores varía de un paciente a otro. La anemia no responde al tratamiento con extracto hepático, ácido fólico o vitamina B₁₂ y mejora solo en la medida que mejore el estado general del paciente. En algunos pacientes se encuentra anemia mucho más grave a consecuencia de una o varias de las siguientes complicaciones: hemorragia gastrointestinal aguda por várices esofágicas o úlcera péptica, déficit de hierro secundario a hemorragia gastrointestinal crónica. Estos pacientes presentan células hipocromas, una baja saturación de transferrina y carencia de reservas de hierro en médula ósea.

El déficit de ácido fólico provocado por una dieta pobre y alcoholismo, debe sospecharse cuando el frotis sanguíneo revela leucocitos polimorfonucleares hipersegmentados y macrocitos ovales en lugar de los macrocitos redondos que en general se encuentran en la hepatitis.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 175 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Algunos pacientes con cirrosis muy avanzada desarrollan anemia hemolítica grave con células en espuela en el frotis sanguíneo. Las células en espuela constituyen unos extraños hematíes con proyecciones espinosas. Son morfológicamente indiferenciables de los acantocitos, hematíes anómalos que se observan en un trastorno hereditario raro, la abetalipoproteinemia. Por su extraña forma, las células en espuela son capturadas y destruidas por las células del reticuloendotelio, sobre todo en el bazo.

Algunos pacientes, tras un episodio de ingestión abundante de bebidas alcohólicas, desarrollan anemia hemolítica con lipemia (Síndrome de Zieve), presentando una combinación de fiebre, hepatomegalia, ictericia, lipemia y rápida hemólisis.


Nefropatía crónica: Los afectos de insuficiencia renal crónica desarrollan anemia grave. La anemia es normocrómica y normocítica., sin poiquilocitosis ni reticulocitosis. Es consecuencia del acortamiento de la vida media de los hematíes (generalmente proporcional a la gravedad de la azoemia) y de la incapacidad del riñón gravemente lesionado, para aumentar su producción de factor eritropoyético renal. Por esto, el paciente no puede incrementar la producción de hematíes para compensar la reducción del plazo de vida de éstos.

La anemia es susceptible de constituir un grave problema en el paciente en la fase final de una nefropatía, que se mantiene en vida por hemodiálisis permanente. Si se procura evitar las transfusiones hasta que el hematocrito descienda a nivel muy bajo, la anemia mejora a veces espontáneamente transcurridos varios meses. Esta mejoría se acompaña de signos de aumento de la producción activa atribuible a la eritropoyetina. Es de suponer que alguna fuente ajena al riñón es estimulada por la anemia grave de larga duración a fin de que aumente la producción de algún material que a su vez estimula la eritropoyesis.

Enfermedad por déficit endocrino: Los enfermos de hipopituitarismo o hipotiroidismo se hallan moderadamente anémicos. Esta anemia es normocrómica y normocítica, sin poiquilocitosis ni reticulocitosis. El metabolismo hístico resulta reducido en estos trastornos y los tejidos necesitan menos oxígeno que el normal. Cabe presumir que la producción de factor eritropoyético renal desciende como reflejo de la menor necesidad de capacidad oxigenante de la sangre. La anemia resultante se corrige a medida que el metabolismo aumenta bajo la influencia de la terapéutica de reposición hormonal.

CRITERIOS DE VALORACIÓN DE DEFICIENCIA PERMANENTE

La mayoría de las anemias son reversibles con tratamiento específico, sin embargo, se puede presentar una deficiencia permanente por anemia crónica severa persistente que no mejora con tratamiento adecuado y que afecta la funcionalidad del individuo para realizar algunas actividades de la vida diaria. Las anemias hemolíticas pueden causar algún grado de deficiencia relacionado con la severidad de las crisis y/o la frecuencia de ellas y/ o

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 176 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

complicaciones de las mismas en órganos. Los daños en otros órganos deben ser evaluados cada uno de ellos en el capítulo correspondiente al sistema afectado, y posteriormente combinar los valores conforme lo establecido en el capítulo 1 de Normas Generales para determinar la pérdida de capacidad general global del individuo.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR ANEMIA CRÓNICA

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0%	Antecedente de anemia crónica que ha resuelto con tratamiento. Sin síntomas y hemograma con valores normales.
2	1 al 9%	Historia de anemia crónica documentada, no hay síntomas o los síntomas son leves, con Hemoglobina 10-12 g/dl y no ha requerido transfusiones
3	10%-34%	Historia de anemia crónica documentada, con síntomas leves a moderados, Hemoglobina entre 8-10 g/dl y pudo haber requerido transfusión alguna vez.
4	35%-69%	Historia de anemia crónica documentada, con síntomas moderados, Hemoglobina entre 6 y 8 g/dl. Con historia de transfusiones de 2 a 3 unidades cada 4 a 6 semanas
5	70%-80%	Historia de anemia crónica documentada, con síntomas severos, Hemoglobina menor de 6 y necesidad de transfusiones de 2 a 3 unidades cada 2 semanas


Fuente: Adaptación Table 9-5 de "Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 6° Ed.

POLICITEMIAS

El término policitemia se utiliza cuando hay aumento de la concentración de hematíes en la sangre. El paciente debe estudiarse en cuanto a posible policitemia cuando se obtienen repetidamente los valores siguientes: cifras de eritrocitos superiores a 6.000.000/mm³, niveles de hemoglobina superiores a 18g/100cm³ y hematocrito que excede del 54%.

Cuando estos parámetros de la concentración eritrocítica son muy altos, cabe suponer que reflejan un aumento del número total de hematíes circulantes en la sangre, es decir un incremento en la masa de eritrocitos. En cambio, si estos valores se encuentran elevados solo ligeramente, es posible que una contracción del volumen plasmático haya ocasionado una policitemia relativa y que sea preciso determinar la masa de hematíes y el volumen plasmático.

Policitemia vera o primaria: La policitemia vera se manifiesta por sobreproducción de las tres líneas celulares hematopoyéticas, predominantemente los eritrocitos. Valores

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 177 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

hematocríticos de más 54% en hombres y 51% en mujeres. Síntomas frecuentes son: dolor de cabeza, mareos, tinnitus, visión borrosa y fatiga. Al examen físico se encuentra tensión arterial de oxígeno normal, esplenomegalia, leve elevación del conteo de glóbulos blancos y plaquetas, aumento en la fosfatasa alcalina leucocitaria. La trombosis es una complicación común y el tratamiento es la flebotomía o hidroxiurea. Tiene un curso benigno, pero algunos casos evolucionan a mielofibrosis o leucemia mieloide crónica.

Policitemia secundaria: Un aumento en el número de eritrocitos (policitemia) puede deberse a hipoxia por enfermedad cardiopulmonar y grandes altitudes, por carboxihemoglobina por fumado, lesiones renales, una secreción inadecuada de eritropoyetina o hemoglobinas anormales. Si se corrige la causa primaria no debería haber daño permanente, pero en algunos casos puede lesionarse otros órganos, como complicación por oclusiones vasculares.


La mielofibrosis (fibrosis de la médula ósea): Es un desorden mieloproliferativo caracterizado por fibrosis de la médula ósea, esplenomegalia, hepatomegalia en el 50% de los casos, fatiga, anemia y elevado conteo de leucocitos. Con la evolución se presenta anemia progresiva con cambios de los glóbulos rojos como anisocitosis y poiquilocitosis, desviación izquierda de los granulocitos, glóbulos rojos nucleados en sangre periférica y demostración en la médula ósea de fibrosis con dilataciones sinusoidales y conglomeración de megacariocitos.

Se cree que la causa de la fibrosis es el aumento de la secreción del Factor de Crecimiento derivado de las plaquetas y posiblemente otras citokinas. En respuesta a esta fibrosis se activa la hematopoyesis extramedular en el hígado, bazo y nódulos linfáticos.

El pronóstico de sobrevida a cinco años a partir del diagnóstico es de cinco años y se ha usado de tratamiento con algún beneficio la talidomida y la lenalidomida. En algunos casos los trasplantes alogénicos han dado buenos resultados aumentando la sobrevida. Los pacientes anémicos severos se mantienen con transfusiones y el uso de la eritropoyetina puede ayudar a disminuir las necesidades transfusionales.

CRITERIOS DE VALORACIÓN DE DEFICIENCIA PERMANENTE

La valoración se basará en los síntomas y el tratamiento requerido para controlar la enfermedad según la siguiente tabla. Además, debe evaluarse los órganos afectados con base al grado de lesión y el impacto que produce en la capacidad del individuo para llevar a cabo las actividades de la vida diaria, en el capítulo correspondiente al sistema afectado, y posteriormente combinar los valores conforme lo establecido en el capítulo 1 de Normas Generales para determinar la pérdida de capacidad general global del individuo.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 178 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR POLICITEMIA

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0 a 5 %	Policitemia vera o primaria sin complicaciones, tratada con flebotomía cada tres meses.
2	6 al 20%	Policitemia vera o primaria con síntomas leves a moderados con tratamiento crónico de quimioterapia oral

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR MIELOFIBROSIS


CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	50 al 67%	Mielofibrosis primaria o secundaria a policitemia debidamente diagnosticada con anemia crónica con Hemoglobina de 10 g/dl o menos y neutropenia leve a moderada.
2	68 al 80 %	Mielofibrosis primaria o secundaria a policitemia debidamente diagnosticada con anemia crónica con Hemoglobina menor al 10 g/dl y neutropenia severa asociado a organomegalia.

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

LINFOMAS

Los síndromes linfoproliferativos malignos son procesos neoplásicos que, a pesar de tener un origen común en la célula linfoide, constituyen un grupo de neoplasias complejo y heterogéneo debido a la complejidad fisiopatológica del sistema inmunológico. En general, se caracterizan histológica y citológicamente por adoptar patrones de diferenciación similares a las distintas fases del proceso de diferenciación normal de los linfocitos.

En los últimos años el diagnóstico de los linfomas ha sufrido una gran transformación. De esta manera ha surgido una forma de entender la clasificación de los linfomas basada en las características morfológicas, inmunofenotípicas, genéticas y moleculares que se relacionan con manifestaciones clínicas precisas de los pacientes.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 179 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CLASIFICACIÓN REVISADA AMERICANA Y EUROPEA DE LINFOMAS (REAL) (OMS)

1. Precusores de células B

- Leucemia/linfoma linfoblástico preB.

2. Células B periféricas

- Leucemia linfocítica crónica/Linfoma linfocítico de células pequeñas
- Leucemia prolinfocítica de células B
- Linfoma linfoplasmocítico
- Linfoma de la zona marginal ganglionar
- Linfoma de la zona marginal extra ganglionar
- Linfoma de las células del manto
- Linfoma folicular
- Tricoleucemia
- Plasmocitoma
- Linfoma B difuso de células grandes
- Linfoma de Burkitt

3. Precusores de células T


- Leucemia/linfoma linfoblástico pre T

4. Células NK y células T periféricas

- Leucemia prolinfocítica de células T
- Leucemia linfocítica de células grandes granulares
- Micosis Fungoide
- Linfoma de células T periféricas
- Linfoma anaplásico de células grandes
- Linfoma de células T angioinmunoblástico
- Linfoma de células T asociado con enteropatía
- Linfoma de células T similar a paniculitis
- Linfoma de células T gama delta hepatoesplénico
- Leucemia/Linfoma de células T del adulto
- Linfoma de células NK/T, tipo nasal.
- Leucemia de células NK

5. Linfoma de Hodgkin

- Esclerosis Nodular
- Celularidad Mixta
- Rico en linfocitos
- Depleción de linfocitos

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 180 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

LINFOMAS NO HODGKIN

Los linfomas no Hodgkin (LNH) son un grupo heterogéneo y amplio de síndromes linfoproliferativos tumorales, con expansión clonal de una línea o sublínea linfoide, alterada por mecanismos que inciden en la transformación neoplásica de estas células. Estos procesos tienen una variabilidad morfológica, inmunológica y genética, criterios que han permitido su individualización en la clasificación REAL (Revised European-American Classification of Lymphoid neoplasms) que representa actualmente la base diagnóstica de estas enfermedades. Los LNH tienen una notable diversidad clínico evolutiva, así como criterios pronósticos y unas formas de comienzo ganglionar o extra ganglionar. Son tumores muy sensibles a la quimioterapia y a la radioterapia, teniendo un elevado potencial de curabilidad.


Enfermedades, factores químicos y físicos asociados al desarrollo de LNH:

- ✓ Enfermedades hereditarias con inmunodeficiencia:
 - Ataxia-telangiectasia
 - Síndrome de Wiskott-Aldrich
 - Inmunodeficiencia común variable
 - Inmunodeficiencia severa combinada
 - Síndrome linfoproliferativo ligado a X
- ✓ Inmunodeficiencias adquiridas:
 - Trasplante de órganos
 - Trasplante de médula ósea
 - SIDA
 - Inmunosupresión con azatioprina, ciclosporina, agentes alquilantes, y anticuerpos

Anti-T

- ✓ Otros trastornos:
 - Síndrome de Sjögren
 - Tiroiditis de Hashimoto
 - Esprue no tropical
 - Papulosis linfomatoide
 - Artritis reumatoide
 - Lupus eritematoso sistémico
- ✓ Agentes químicos y físicos:
 - Tratamiento con radioterapia de la EH
 - Anticonvulsivantes tipo hidantoína
 - Herbicidas

En la oncogénesis de los LNH participan los siguientes virus:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 181 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


- ✓ Virus de Epstein-Barr: se identifica en el 97% de los casos de Burkitt endémico y en el 20-30% de los casos de Burkitt esporádico. Infecta los linfocitos B in vitro y los transforma en células blásticas inmortales. Participa también en el mecanismo patogénico de los linfomas inmunoblásticos de las inmunodeficiencias como el SIDA, síndrome de Wiskott-Aldrich, ataxia-telangiectasia o en los linfomas postrasplante.
- ✓ Virus HTLV-1: es un virus ARN que se relaciona con la leucemia / linfoma T del adulto que es endémica del Caribe, ciertos lugares de Sudamérica, América Central y África tropical, es difícil de explicar cómo solo un 1-2% de las personas afectadas padecen la enfermedad.
- ✓ Virus de la inmunodeficiencia humana (VIH): el aumento de incidencia de linfomas en el SIDA asocia varios mecanismos. En los linfomas de sistema nervioso central participa el VEB. En algunos tumores asociados a SIDA se observa reordenamiento de Ras que no se observa en otros tipos de linfomas.
- ✓ Virus herpes HH-8: se asocia con el sarcoma de Kaposi y está presente en el linfoma primario de cavidades.

El *Helicobacter pylori* es una bacteria gramnegativa que se relaciona con los linfomas del tejido linfoide asociado a mucosas (MALT) gástricos, encontrándose en un 90% de los casos de bajo grado. Actúa posiblemente por un mecanismo de estimulación inmune que ocasiona una lesión con colección intraepitelial de linfocitos B. Una proporción importante de estos linfomas responden al tratamiento con antibióticos.

El síndrome de Sjogren y la tiroiditis de Hashimoto se asocian también a linfomas MALT con una base patogénica de tipo inmune.

Manifestaciones clínicas: En un 75% de los casos los LNH se presentan como adenopatías únicas o múltiples (linfomas ganglionares) y una cuarta parte como formas extraganglionares en diversos órganos, siendo los linfomas gástricos los más frecuentes (25%).

La clínica de los LNH deriva de las características de las adenopatías, que tienen consistencia firme, no dolorosas, no adheridas a planos profundos, no fluctuantes y sin signos externos inflamatorios. El rápido crecimiento es más propio de las formas más agresivas. Los LNH extra ganglionares originan manifestaciones clínicas por infiltración o compresión del órgano afecto y de los ganglios próximos. Hay linfomas como el Burkitt, el linfoma linfoblástico, la micosis fungoide o el linfoma mediastínico de células B del timo que producen cuadros clínicos con sintomatología sugestiva de esos diagnósticos. En los linfomas foliculares pueden aparecer adenopatías de evolución muy indolente y otros con


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 182 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

masas ganglionares importantes superiores a los 5cm. En estas formas pueden existir adenopatías epitrocleares y poplíteas que no aparecen en la enfermedad de Hodgkin clásica. En los Linfomas Foliculares (LF) los estadios I y II no superan el 20% de los casos, mientras los estadios IV representan el 70% y en casi todos ellos existe infiltración de médula ósea y con frecuencia expresión periférica. En ocasiones la única lesión, son ganglios abdominales, retroperitoneales y mesentéricos, formando una masa que produce molestias compresivas de órganos vecinos con distensión abdominal y, más rara vez, ascitis y edema. Una masa abdominal de crecimiento muy rápido en un paciente inmunosuprimido debe sugerir un linfoma de Burkitt. La afectación de ganglios mesentéricos es muy poco frecuente en la Enfermedad de Hodgkin (EH). Las adenopatías mediastínicas pueden aparecer en diversos tipos de linfomas, pero cuando se expresa masa tumoral importante suele corresponder, en el caso de lo LNH, a un linfoma linfoblástico o a un linfoma difuso de células B del timo. El síndrome de ocupación del mediastino anterior con un cuadro clínico de compresión de vena cava superior es frecuente en este tipo de linfomas y raro en la EH. En el linfoma linfoblástico es frecuente que coincida con leucemización y afectación del SNC en algún momento de su evolución. El derrame de cavidades sin masa contigua que explique este signo y con hallazgos citológicos de linfoma de células grandes inmunoblásticas o anaplásicas debe sugerir un linfoma primario de cavidades. Se asocia frecuentemente a infección VIH y a situaciones de inmunosupresión postrasplante, permanece localizado en la cavidad de origen, expresa CD45, contiene VEB no posee antígenos B y está presente el herpes virus (HHV-8) asociado al sarcoma de Kaposi.

Los LNH gastrointestinales suelen tener extensión a ganglios de la cavidad abdominal. La localización gástrica es la más frecuente de las formas extraganglionares y puede presentar varios tipos: linfoma MALT, LDCG, linfoma del manto (poliposis linfomatoide) y linfoma linfoplasmocitario. Los linfomas MALT parecen asociarse a la acción del *Helicobacter pylori* que actúa como un estímulo inmune y que produce lesiones linfoepiteliales características. Otro tipo de estímulos inmunes originan linfomas MALT en otros órganos como tiroides, mama pulmón, glándulas salivales y anillo de Waldeyer.

Los LNH cutáneos son heterogéneos, presentando un fenotipo B o más frecuentemente T. La micosis fungoide y la enfermedad de Sézary, aunque raras, son las más características, cursando la primera con fase de eritema y progresión a placa y tumor y la segunda como una eritrodermia descamativa muy pruriginosa junto a linfocitos T, CD4+ patológicos en sangre periférica de tamaño variable y de aspecto cerebriforme (células de Sézary y de Lutzner).

Ha aumentado la afectación del SNC por LNH., posiblemente condicionado por la mayor incidencia en personas jóvenes de SIDA. Clínicamente se expresa por un síndrome de hipertensión craneal y tiene mejor pronóstico y posibilidades terapéuticas si no hay infección VIH. Una nueva entidad conocida como linfomatosis intravascular cursa con fiebre, alteraciones mentales y rash cutáneo, encontrándose en estas lesiones una proliferación de linfocitos atípicos, preferentemente de inmunofenotipo B, en el interior de

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 183 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

los vasos. La afectación del anillo de Waldeyer obliga a una exploración gastrointestinal por su frecuente asociación. El linfoma del manto se suele presentar en estadios avanzados, con esplenomegalia y leucemización, teniendo mal pronóstico en las formas nodular y difusa y mejor en la variante (manto-zona), que tiene una evolución más indolente.

Diagnóstico El diagnóstico de los linfomas es histopatológico, se completa la técnica de hematoxilina eosina o Giemsa con la inmunohistoquímica y biología molecular, tanto para precisar el diagnóstico como con aspectos relacionados con la transformación de los linfomas.

La determinación del estadio se orienta con las técnicas y los criterios de clasificación de Ann Arbor. En los LF los estadios IV son cerca del 75% de los casos y en los LDCG los estadios III y IV son el 50% de los casos. La afectación de la médula ósea en los LF estadio IV es superior al 80% y en los LDCG no es superior al 15%.

Factores pronósticos:

1- Linfomas foliculares:

- Sexo masculino
- Masa ganglionar > 5 cm.
- Infiltración en médula ósea > 20%
- Territorios extraganglionares afectos > 1


2- Linfoma difuso de células grandes

- Tumor score M.D. Anderson: Estadio III y IV
- Aumento LDH
- Elevación de α_2 -microglobulina
- Masa tumoral >7cm.
- Síntomas B.

Índice pronóstico internacional:

- Estadio III y IV
- Aumento LDH
- Edad > 60 años
- Territorios extraganglionares afectos >2
- *Performance status* >2

FACTORES PARA UN PRONÓSTICO BUENO	FACTORES PARA UN PRONÓSTICO ADVERSO
60 o menos años de edad	Más de 60 años de edad
Etapa I o etapa II	Etapa III o IV

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 184 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

No hay linfoma fuera de los ganglios linfáticos, o está sólo en un área fuera de los ganglios linfáticos.	Hay linfoma en más de un órgano fuera de los ganglios linfáticos.
No hay afectación de las actividades de la vida diaria, vida normal.	Afecta el desempeño de las actividades diarias y requiere asistencia tercera persona
LDH sérica normal	LDH sérica alta

Fuente: American Cancer society. / www.cancer.org

A cada factor pronóstico adverso se le asigna un punto y divide a las personas con linfomas en cuatro grupos de riesgo:

- Bajo (0 o un factor pronóstico adverso).
- Bajo intermedio (dos factores pronósticos adversos).
- Alto intermedio (tres factores pronósticos adversos).
- Alto (cuatro o cinco factores pronósticos adversos).

ÍNDICE INTERNACIONAL DE PRONÓSTICO REVISADO:

Es una versión más reciente realizada con base en la evolución de pacientes con linfomas de rápido crecimiento que han recibido tratamientos más modernos, incluyendo rituximab (RituxanR).

El IPI revisado utiliza los mismos factores, pero divide a los pacientes en solo tres grupos de riesgo:


- Muy favorable (sin factores pronósticos adversos).
- Favorable (uno o dos factores pronósticos adversos).
- Desfavorable (tres o más factores pronósticos adversos).

En los LDCG se utilizan los criterios del Índice Pronóstico Internacional que predice la probabilidad de supervivencia a cinco años, la cual por debajo de 60 años es de 83%, 69%, 46%, y 32% según los factores pronósticos de 0 a 3 (estadío, LDH y performance status).

La valoración pronóstica mediante la escala tumoral (M.D. Anderson tumor score) introduce la elevación de la $\alpha 2$ -microglobulina como factor pronóstico relacionado con la masa tumoral y en esta forma permite separar dos grupos de riesgo, uno con score tumoral entre 0 y 2 con supervivencia libre de recaída a cinco años en el 87% de los pacientes y otro con score >2 con una supervivencia de 16%.

ÍNDICE INTERNACIONAL DE PRONÓSTICO DEL LINFOMA FOLICULAR:

Debido a que el IPI no es tan útil para los linfomas foliculares, los cuales tienden a ser de crecimiento más lento, se creó un índice específico para este tipo de linfoma. Este índice

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 185 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

utiliza factores de pronóstico ligeramente diferentes a los del índice internacional de pronóstico.

FACTORES PARA UN PRONÓSTICO BUENO	FACTORES PARA UN PRONÓSTICO ADVERSO
60 o menos años de edad	Más de 60 años de edad
Etapa I o etapa II	Etapa III o IV
Hemoglobina de 12 g/dL o más	Hemoglobina menor de 12 g/dL
Cuatro o menos áreas de ganglios linfáticos afectadas	Más de cuatro áreas de ganglios linfáticos afectadas
LDH sérica normal	LDH sérica alta

Fuente: American Cancer society. / www.cancer.org


El índice se divide en tres grupos:

- Bajo riesgo: ninguno o sólo un factor de pronóstico adverso.
- Riesgo intermedio: dos factores de pronóstico adverso.
- Riesgo alto: tres o más factores de pronóstico adverso.

El estudio de este índice internacional de pronóstico del linfoma folicular arrojó las siguientes tasas de supervivencia:

Grupo de riesgo	Tasa supervivencia a 5 años	Tasa supervivencia a 10 años
Bajo riesgo	91%	71%
Riesgo intermedio	78%	51%
Alto riesgo	53%	36%

Fuente: American Cancer society. / www.cancer.org

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 186 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

LINFOMAS DE IDENTIDAD ESPECIAL:


Linfomas MALT: El término de linfoma MALT fue inicialmente propuesto por Isaacson y Wright para designar a un conjunto de linfomas derivados del tejido linfoide asociado a mucosas (MALT), caracterizados por presentar unas lesiones morfológicas similares a las halladas en las placas de Peyer intestinales (cuerpos linfoepiteliales). En la nueva clasificación de neoplasias linfoides europea-americana (clasificación REAL) esta entidad constituye la variante extra nodal del linfoma marginal.

Aunque la forma más frecuente es la variante gástrica, también se han identificado linfomas MALT en glándulas salivales, lacrimales, tiroides, mama y pulmón. Curiosamente, el linfoma MALT aparece en zonas anatómicas que no contienen habitualmente tejido linfoide, este tejido es previamente adquirido a través de un estímulo antigénico mantenido. Así, los linfomas MALT de las glándulas salivales, tiroides y estómago suelen ir precedidos de sialoadenitis, tiroiditis de Hashimoto o infección por *Helicobacter pylori*. Por tanto, los fenómenos de autoinmunidad desempeñan un papel importante en el desarrollo de este tipo de linfomas. Las características histológicas de los linfomas MALT no son uniformes. Una característica fundamental en los linfomas MALT gástricos es la presencia de lesiones linfoepiteliales, caracterizadas por la infiltración de las criptas gástricas por las células linfomatosas, con destrucción progresiva de las mismas. Existe una forma histológica de alto grado caracterizada por la aparición de cúmulos de células grandes transformadas en el seno de un linfoma MALT de bajo grado, frecuentemente en el estómago y tiroides.

Inmunofenotípicamente presentan un patrón característico que los diferencia de los linfomas foliculares y del linfoma del manto. La infección por *Helicobacter Pylori* está presente en el 90-100% de los linfomas MALT y parece estar implicada en la etiopatogenia del linfoma. La infección por *H. Pylori* genera producción de anticuerpos con reacción cruzada a autoantígenos gástricos induciendo una lesión inflamatoria (gastritis) y posteriormente el desarrollo del tumor. Clínicamente afecta a individuos de mediana edad, y se caracteriza por cuadro de dispepsia. Los linfomas MALT gástricos de bajo grado suelen aparecer como gastritis o úlceras pépticas, afectan con mayor frecuencia al antro gástrico, las obtenciones de biopsias múltiples permiten descubrir un origen multifocal de esta neoplasia. La mayoría de los pacientes se presentan en estadios localizados (I- II) con tan solo un 5-10% de afectación de médula ósea.

Desde el punto de vista pronóstico, a pesar de la amplia variedad de esquemas utilizados (cirugía en combinación con quimio radioterapia) los pacientes con estadio limitado presentan una supervivencia a largo plazo superior al 95%, mientras que los pacientes en estadio III-IV presentan una supervivencia del 30-34%.

La cirugía radical tiende a ser progresivamente abandonada a favor de la quimioterapia. Diversos autores han mostrado que la erradicación antibiótica de *Helicobacter pylori* induce regresiones del linfoma, que suelen aparecer a los tres a seis meses de tratamiento y

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 187 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


que pueden ser permanentes. El seguimiento de estos pacientes exige un control endoscópico periódico. Los linfomas MALT salivares y tiroideos suelen aparecer en mujeres, habitualmente mayores de 50 años y con antecedente de síndrome de Sjögren o tiroiditis de Hashimoto, suelen comenzar como un nódulo sobre la glándula previamente patológica.

Linfoma del manto: El linfoma de células del manto (LCM) es un síndrome linfoproliferativo derivado de la proliferación neoplásica de linfocitos B de la zona del manto de los folículos linfoides. Actualmente reconocido como una entidad clínica patológica en la nueva clasificación REAL, se corresponde con el linfoma de diferenciación intermedia reconocido por Berard et al, y con el linfoma centrocítico descrito por Lennert. Se caracteriza por una proliferación monomorfa de linfocitos B de tamaño intermedio, núcleo irregular e indentado. En su crecimiento puede adoptar tres patrones de infiltración: manto-zona, nodular o difuso. Existe una forma histológica adicional conocida como variante blástica, en la cual las células linfomatosas son de tamaño ligeramente superior, cromatina laxa, nucléolos evidentes y un índice proliferativo elevado. Inmunofenotípicamente, las células del LCM coexpresan CD5 y los antígenos de línea B, como CD19, CD20, CD21, y CD22, con negatividad para el CD23 y CD10. Asimismo, expresan Ig. M e Ig.D de membrana con una intensidad moderada- intensa de fluorescencia.

Diagnóstico diferencial: Se establece con diversos tipos de linfomas, en los cuales los datos inmunohistoquímicos y moleculares resultan claves para el diagnóstico. La variedad nodular del LCM puede confundirse con el linfoma folicular, pero a diferencia de éste las células linfomatosas son CD5+ y CD10-. El LCM de crecimiento difuso se diferencia de la leucemia linfática crónica en la irregularidad de los contornos nucleares y en la negatividad del antígeno CD23. La positividad de las células del LCM para el antígeno CD5 junto al aspecto morfológico constituyen los principales matices diferenciales con otras entidades como los linfomas marginales. Finalmente, la variante blástica puede confundirse con el linfoma blástico; el aspecto morfológico, junto a la negatividad para la deoxinucleotiltransferasa y la presencia CD5, contribuye a diferenciar a ambos tipos de linfoma.

Aspectos clínicos: La edad media de presentación es de 60 años, con un ligero predominio masculino. Los pacientes presentan adenopatías generalizadas con frecuente afectación esplénica y de médula ósea. Así, un 80-85% de los casos se presentan en estadios avanzados (III-IV), con presencia de síntomas B en el 50% y frecuente afectación extraganglionar, médula ósea, esplenomegalia y del anillo de Waldeyer. Las alteraciones autoinmunes, como la anemia hemolítica y la hipogammaglobulinemia son infrecuentes en el LCM.

Aunque inicialmente fue clasificado como un linfoma indolente, el curso clínico del LCM es agresivo. Las respuestas a los tratamientos convencionales son parciales en su mayoría, con solo un 20-40 % de respuestas completas y una media de supervivencia entre tres y cinco años en la mayoría de las series. Los pacientes con la variante manto-zona presentan un mayor grado de respuesta al tratamiento habitual con supervivencia media de 77 a 88

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 188 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

meses en comparación a los 30- 33 meses de las variantes nodular y difusa. Se ha comunicado una mayor tasa de respuestas con el empleo de esquemas más agresivos.

Los principales factores pronósticos adversos en el LCM son la edad avanzada, niveles elevados de LDH y α_2 -microglobulina, grupo de riesgo elevado en el índice pronóstico internacional, ausencia de respuesta al tratamiento, patrón nodular o difuso, variante blástica mutaciones de p53 y mutaciones / deleciones de p21/p16.

Linfoma de Burkitt y Burkitt-like: Ambos síndromes linfoproliferativos eran englobados como linfomas de células pequeñas, y actualmente separados en la nueva clasificación.


Linfoma de Burkitt: Dentro de esta entidad se identifican dos variedades clínicas, la forma endémica africana y la esporádica o no endémica.

1. Forma endémica: El linfoma de Burkitt (LB) endémico, inicialmente descrito por Denis Burkitt en 1958, afecta fundamentalmente a niños africanos y representa, en frecuencia, la mitad de los linfomas infantiles. Existe evidencia de infección por el virus de Epstein-Barr (VEB) en un 95-100% de los pacientes, y el genoma del virus se encuentra en el 100% de los casos, sugiriendo su implicación en la patogénesis del linfoma. Clínicamente afecta a niños entre 5- 10 años de edad, con ligero predominio del sexo masculino (3:1) y suele caracterizarse por la presencia de grandes masas extraganglionares, fundamentalmente localizadas en el macizo facial (60% de los casos), abdomen (afectación ovárica y retroperitoneal), órbita, sistema nervioso autónomo, testículos y mamas.

2. Forma esporádica: Esta forma ha sido identificada en todos los países del mundo, fundamentalmente USA y Europa. Afecta a niños en las dos primeras décadas de vida, ligero predominio masculino (3:1). A diferencia de la forma endémica, tan solo existe evidencia de infección por el VEB en solo un 20% de los casos. Clínicamente se caracteriza por la presencia de masas de localización extraganglionar, fundamentalmente abdominal, con especial afección de ileon y ciego. El macizo facial, a diferencia de la forma endémica, se afecta en menos de 10% de los casos. Otras localizaciones incluyen ovarios, testículos, pleura, médula. Sistema nervioso central y faringe. La incidencia de la forma esporádica del linfoma de Burkitt ha aumentado notablemente en los países occidentales, probablemente en relación con la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).

Aspectos morfológicos e inmunofenotípicos: ambas formas de LB son histológicamente indistinguibles. Se caracteriza por una proliferación de células linfoides de tamaño intermedio, con un crecimiento cohesivo, a veces en nódulos, y con elevado número de células en mitosis.

El elevado número de histiocitos fagocitando restos nucleares es lo que confiere el aspecto típico “en cielo estrellado” que caracteriza a estos linfomas. A gran aumento, se observa el núcleo de las células neoplásicas es redondo u oval, con cromatina inmadura y nucléolos

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 189 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

prominentes y basófilos de dos a cinco por célula. El LB es una neoplasia de origen B y por tanto expresa marcadores linfoides de línea B como CD19, CD20, CD22 CD10 y cadenas de superficie kappa o lambda, así como marcadores de proliferación celular como el Ki-67.


Pronóstico: El estadio clínico de Ann- Arbor no constituye un buen parámetro pronóstico, ya que la mayoría de los pacientes presentan infiltración extraganglionar al diagnóstico. Los principales factores pronóstico adversos son aquellos relacionados con la carga tumoral, como la LDH. Solamente las formas localizadas presentaban supervivencias prolongadas, mientras que en los estadios avanzados se presentaban recaídas precoces en las diez primeras semanas postratamiento. Con la introducción de nuevos regímenes poliquimioterápicos, fundamentalmente en las formas esporádicas, ha mejorado notablemente el pronóstico con una tasa de respuestas completas del 80% y una supervivencia libre de enfermedad del 50-60% incluso en estadios avanzados. Las recaídas tardías en este tipo de linfoma son excepcionales.

Linfoma Burkitt like: afecta a pacientes de 34 a 56 años de edad, predominio masculino (2:1). A diferencia del LB, estos pacientes presentan una mayor frecuencia de afectación ganglionar, médula ósea y del anillo de Waldeyer y una menor frecuencia de localización abdominal. Morfológicamente, las células linfoides son más heterogéneas en cuanto al tamaño, con ocasionales células binucleadas y multinucleadas. El núcleo puede ser vesicular, con uno o tres nucléolos, más eosinófilico que en LB. La presencia de abundantes histiocitos con restos celulares en su interior le confiere el aspecto típico de “cielo estrellado” Inmunofenotípicamente son linfomas de tipo B, con reordenamiento para el gen de la cadena pesada de las inmunoglobulinas y expresión de marcadores linfoides B al igual que el LB.

La asociación del Virus EB es variable, con una mayor incidencia en la población afectada por el VIH. Algunas series reportan una tasa de respuesta completa inferior al LB (67% frente a 25%) así como peor supervivencia, pero la mayor experiencia encuentra una tasa de respuesta completa, supervivencia global y supervivencia libre de enfermedad similares a los LB, especialmente en niños.

LINFOMA T ANGIOCÉNTRICO:

Linfomas natural – killer: El concepto de lesión linfoproliferativa angiocéntrica engloba un conjunto de lesiones caracterizadas por una infiltración celular atípica pleomórfica, de disposición angiocéntrica, que al evolucionar producen una obliteración de los vasos y, por tanto, la necrosis del tejido subyacente. La nueva clasificación REAL reconoce una entidad dentro de los linfomas T, conocida como linfoma T angiocéntrico. Esta entidad engloba los cuadros anteriormente conocidos como granuloma en línea media, granulomatosis linfomatoide y reticulocitosis polimorfa, que no eran más que la afectación de la cavidad y senos paranasales, pulmón o piel respectivamente por lesiones inmunoproliferativas de carácter angiocéntrico.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 190 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Este tipo de linfoma se caracteriza por su inicio extraganglionar y por la elevada frecuencia del genoma de VEB (100%) en las células linfomatosas. Una parte de estos linfomas se acompañan de hemofagocitosis, consistente en la proliferación y activación de los histiocitos a nivel del sistema reticuloendotelial, que se traduce clínicamente en la presencia de citopenias. La mayoría expresan antígenos de línea T, pero existe un subgrupo conocido como los *linfomas nasales NK* que corresponden a los casos previamente descritos como granulomas de línea media. Son tumores que afectan fundamentalmente la línea media (cavidad y senos paranasales con escasa tendencia a la diseminación), y con respuesta variable a la quimioterapia. Constituyen una proliferación neoplásica de las células NK con especial apetencia por las estructuras de la línea media. Existe un subgrupo de linfomas T angiocéntricos conocido como linfomas NK-like que también expresan marcadores NK pero no afectan a estructuras de la línea media, sino otras localizaciones extraganglionares como la piel, tejido celular subcutáneo, intestino o testículos, en estos casos el término NK-like se emplea con similitud al término linfoma MALT que puede originarse en diversas localizaciones.


Linfoma hepatoesplénico: Linfoma T periférico con unas características clínicas y morfológicas distintas. Afecta a varones jóvenes, que debutan con una hepatoesplenomegalia marcada y ausencia de adenopatías. Pueden presentar afectación de médula ósea pero la leucemización es excepcional. Morfológicamente se caracteriza por la infiltración sinusoidal hepática y esplénica por una población pleomórfica de células de origen T. No son frecuentes los fenómenos de hemofagocitosis. Suelen tener un curso clínico agresivo, con recaídas a las pautas habituales de tratamiento y una supervivencia media inferior a los dos años, incluso con terapias agresivas como trasplante.

OTROS TIPOS DE LINFOMAS

El linfoma T intestinal: asociado a enteropatía es una proliferación linfomatosa que afecta fundamentalmente al intestino delgado y que aparece en individuos con historia previa de enfermedad celíaca, aunque se ha comunicado casos espontáneos: Clínicamente produce dolor abdominal y pérdida de peso. Las células linfoides son CD3+, CD4-, CD8-. El tumor se extiende a nivel mucoso con formación a nivel de epitelio de abscesos de células linfomatosas similares a los abscesos de Pautrier de la micosis fungoide.

La micosis fungoide/ síndrome de Sezary: son linfomas T cutáneos caracterizados porque la población neoplásica T está limitada a la piel, con una evolución característica en fases: eritematosa, placa y tumor. El síndrome de Sezary se considera como la leucemización de la micosis fungoide. Este tipo de linfoma responde tanto a tratamiento tópico en las fases precoces de la enfermedad como a los tratamientos sistémicos, pero a pesar de su curso indolente son incurables.

Linfomas no Hodgkin en los estados de inmunodeficiencia: Los pacientes con un estado de inmunosupresión presentan una mayor incidencia de linfomas no hodgkinianos, los

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 191 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


cuales presentan unas características distintas a las desarrolladas en pacientes inmunocompetentes. Así, la localización extraganglionar es frecuente, y suelen tener un curso clínico agresivo, siendo en su mayoría linfomas de alto grado histológico.

Síndromes linfoproliferativos postrasplante (SLPPT): Los pacientes sometidos a trasplante de corazón y pulmón presentan una mayor frecuencia de desarrollo de SLPPT (9,4%), frente a los pacientes con trasplante de hígado (2,2%) , corazón (1,8%), médula ósea (1%) y riñón (<1%), reflejando diversos niveles de inmunosupresión en función de los posibles efectos vitales de rechazo. Aunque inicialmente el desarrollo de los SLPPT se relacionó con la ciclosporina A, análisis posteriores con ajuste en los niveles de inmunosupresión han permitido comprobar que no existen diferencias entre los diversos regímenes inmunosupresores empleados. Prácticamente la totalidad de los SLPPT se relacionan con el VEB. En el 93% de los pacientes existe evidencia serológica de infección por el VEB, con datos de primoinfección en el 70% de los casos. Los métodos de hibridación in situ demuestran la presencia del genoma de VEB con carácter monoclonal prácticamente en el 100% de los casos.

La mayoría de los linfomas son de origen B, aunque existen casos de origen T y suelen tener una localización extraganglionar con elevada frecuencia de linfomas del SNC respecto a la población general. El tiempo de aparición del SLPPT respecto al trasplante oscila entre los 11 meses para los tratamientos con ciclosporina A a los 48 referidos para otras terapias inmunosupresoras.

Desde el punto de vista histológico existe una amplia variedad de espectro, algunos son monomorfos e indistinguibles de los linfomas de los inmunocompetentes, existe un conjunto de lesiones caracterizado por su polimorfismo y su carácter policlonal y que se conocen como hiperplasia B polimorfa. Ambas lesiones pueden ser identificadas con cierta frecuencia en el mismo paciente. En ausencia de tratamiento los SLPPT tanto policlonales como monoclonales tienen un curso rápidamente progresivo, no obstante, si se suprime la terapia inmunosupresora, la mayoría de las lesiones policlonales regresan totalmente. Por tanto, el tratamiento de elección es la retirada del inmunosupresor; aquellas lesiones que no regresen deberán someterse a tratamiento quimiorradioterápico.

Linfoma y síndrome de inmunodeficiencia adquirida: Uno de los factores implicados en el aumento de la incidencia de los linfomas es la infección por el VIH. Aproximadamente 60% de los pacientes afectados por el VIH presentan el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) previo al desarrollo del linfoma. El 40% restante presenta el linfoma como manifestación inicial de la enfermedad. Histológicamente presentan linfomas de grado intermedio y alto de malignidad, fundamentalmente linfomas de células grandes, inmunoblásticos y Burkitt. Se presentan en estadios avanzados, con frecuente afectación extraganglionar, fundamentalmente médula ósea, SNC y otras localizaciones como aparato gastrointestinal, hígado, encías y faringe.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 192 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

El 90% de los casos corresponden a linfomas de origen B, presentan una alta asociación con el VEB, aislándose el genoma en el 35-65% de todos los linfomas y en el 100% de los linfomas cerebrales. En general los pacientes con linfoma y el VIH tienen un mal pronóstico, especialmente los que presentan infiltración del SNC, médula ósea y bajo nivel de inmunosupresión previa.. Otros factores pronósticos identificados son la presencia de síntomas B, estadio avanzado, masa bulky, afectación gastrointestinal y niveles elevados de LDH. La supervivencia media en la mayoría de las series oscila entre seis meses y un año, dependiendo de la respuesta alcanzada, así como los pacientes que presentan una respuesta completa al tratamiento presentan supervivencias entre uno a dos años.


Los linfomas primarios cerebrales aparecen en individuos con un nivel de inmunosupresión superior y el pronóstico es adverso, a pesar de quimiorradioterapia la media de supervivencia es de tres meses.

LINFOMA DE HODGKIN.

Presenta una típica curva bimodal de edad de presentación, con un pico alrededor de los 20 años y otro por encima de los 50 años. Este patrón se ve más en los pacientes de raza blanca, donde la enfermedad es más frecuente, y varía al analizar los diferentes tipos histológicos.

La Enfermedad de Hodgkin (EH) es una neoplasia maligna con características clínicas y anatómicas que la diferencian claramente de los Linfomas No Hodgkin. El diagnóstico necesita el reconocimiento de dos componentes : las células de Reed-Sternberg (RS) , la célula neoplásica de la EH, y un ambiente celular reactivo compuesto por una mezcla de células inflamatorias incluyendo linfocitos, eosinófilos, neutrófilos, histiocitos y células plasmáticas. Las características histológicas y clínicas de la EH parecen deberse a una producción no controlada de múltiples citoquinas producidas tanto por las células tumorales como por el componente reactivo y que definen a la EH como un tumor de células productoras de citoquinas.

Las células de RS son células grandes con abundante citoplasma eosinófilo, núcleo polilobulado y uno o dos nucléolos prominentes rodeados de un halo claro. También pueden observarse variantes mononucleadas de la célula de RS denominadas células de Hodgkin. Otras variantes incluyen las células lacunares y las células L&H, características del tipo histológico esclerosis nodular y predominio linfocitario respectivamente. El inmunofenotipo de las células RS y sus variantes se caracteriza por la expresión simultánea del antígeno mielomonocítico CD15 y el antígeno de activación linfoide CD30, en ausencia del antígeno leucocitario común CD45 y otros antígenos de línea linfoide B o T. Existen cuatro tipos histológicos en la EH basados más en la descripción del componente reactivo de la enfermedad que en las células neoplásicas:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 193 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

1. EH predominio linfocitario (PL): Se caracteriza por la escasez de células de RS en un fondo celular compuesto por una proliferación policlonal de linfocitos B maduros con escasas células inflamatorias acompañantes. La característica más sobresaliente es la presencia de numerosas células L&H. Se han descrito dos subtipos, el nodular y el difuso. La forma nodular constituye una entidad clinicopatológica diferenciada, caracterizada por una edad de presentación en la cuarta década de la vida, tendencia a la afectación de un único grupo ganglionar principalmente cervical, axilar o inguinal y un curso indolente similar al de los Linfoma No Hodgkin de bajo grado.


2. EH celularidad mixta (CM): Se caracteriza por la presencia de una población celular heterogénea formada por linfocitos, histiocitos, células plasmáticas, eosinófilos, fibroblastos, y una cantidad variable de células RS, en ausencia de bandas fibróticas. Constituye el 15 al 30% de todos los casos de EH en pacientes no afectados por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y el tipo histológico más frecuente en pacientes VIH positivos (60% de los casos).

3. EH depleción linfocitaria (DL): Se caracteriza por la presencia de células de RS, células de Hodgkin y células multinucleadas de aspecto bizarro en un estroma deplecionado de linfocitos y células reactivas. Suele constituir menos de un 5% de los casos de EH y su presentación es más frecuente en pacientes de edad avanzada. A veces puede ser difícil de distinguir del subtipo depleción linfocitaria de la EN y también de otros linfomas LNH, principalmente los linfomas T periféricos y el linfoma de células grandes anaplásico

4. EH esclerosis nodular (EN): Constituye el tipo histológico más frecuente (4° a 60% de los casos) y se caracteriza por la presencia de la tríada: células de RS, células lacunares y esclerosis. El patrón típico consiste en bandas gruesas de tejido conectivo colágeno que aíslan nódulos irregulares de tejido linfoide constituido por linfocitos, histiocitos, eosinófilos, neutrófilos, y células lacunares. A veces puede verse la denominada “forma sincitial” de la Esclerosis Nodular en donde las células lacunares forman nidos celulares que pueden ser confundidos con metástasis de carcinomas, sarcomas, linfomas no Hodgkin y tumores germinales. A diferencia de la forma típica de la EN, suele manifestarse como un estadio III o IV con grandes masas, requiriendo un tratamiento inmediato.

Manifestaciones clínicas:

Adenopatías: Constituye la primera manifestación en el 80 a 90 % de los casos, siendo las localizaciones cervical y supraclavicular las más frecuentes (60- 80%) seguidas de localización axilar (10-20%) e inguinal (6-12%). Suelen ser adenopatías gomosas, móviles y no dolorosas, aunque en raras ocasiones son dolorosas tras la ingesta de alcohol (signo de Hoster). El descubrimiento accidental de una masa mediastínica asintomática en una radiografía accidental de tórax tampoco es un hecho inusual.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 194 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Síntomas constitucionales: Una tercera parte de los pacientes presentan síntomas generales en el momento del diagnóstico. Son definidos como síntomas B, en la clasificación de Ann Arbor, la pérdida de peso mayor de un 10% del peso corporal, fiebre mayor de 38° inexplicada y persistente (fiebre de Pel-Ebstein) y sudoración nocturna profusa durante los seis meses previos al diagnóstico. Estos síntomas son debidos a la elaboración por las células neoplásicas de citoquinas circulantes como es el factor de necrosis tumoral y la IL- 1.

Afectación extra ganglionar: Las localizaciones habituales de afectación extra ganglionar son, por orden de frecuencia: la médula ósea, hígado, pulmón, pericardio y pleura. Si alguna de estas localizaciones son identificadas en el momento del diagnóstico, definen un estadio IV de la EH, excepto si dicha afectación es debida a contigüidad (definido como estadio E en la clasificación de Ann-Arbor) Otras localizaciones extra ganglionares menos frecuentes son la piel, hueso y cerebro que suelen observarse en recaídas generalizadas y extensas de la enfermedad.


Hallazgos de laboratorio: Habitualmente las pruebas de laboratorio son normales en el momento del diagnóstico, las alteraciones más frecuentemente encontradas son de tipo hematológico como trombocitosis, eosinofilia, reacciones leucemoides, anemia e incremento de velocidad de sedimentación globular. La eosinofilia ocurre en aproximadamente de los casos, y está relacionada con la secreción, por las células de RS de IL-5. La fosfatasa alcalina sérica también puede encontrarse elevada en pacientes con enfermedad avanzada y es signo de afectación hepática o de la médula ósea.

Otras manifestaciones son:

Dermatológicas: en un 10-15% de los casos puede haber prurito, sobre todo en extremidades, que puede llegar a ser severo, debilitante y asociado a nódulos y placas. A veces precede al diagnóstico de EH en varios años y su reaparición puede preceder a la recaída. Aunque no es considerado un signo B, ya que no tiene valor pronóstico, es muy característico de esta enfermedad. Se han descrito una variedad de alteraciones dermatológicas no específicas asociadas con EH activa incluyendo ictiosis e hiperqueratosis, lesiones psoriasiformes, urticaria, eritema nodoso, vasculitis leucocitoclástica, dermatomiositis y dermatitis bulosa.

Renales: se han descrito casos de síndrome nefrótico o trombosis de la vena renal cuyo significado fisiológico es aún desconocido.

Metabólicas: aunque es poco frecuente, algunos pacientes presentan hipercalcemia que se relaciona con un aumento en la conversión a 1,25-dihidroxi-vitamina D₃, la cual incrementa la absorción del calcio.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 195 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Neurológicas: se han descrito casos de síndromes paraneoplásicos neurológicos como la leucoencefalopatía multifocal progresiva, síndrome de Guillain-Barré, degeneración cerebelosa subaguda y el síndrome de Ophelia entre otros.

Alteraciones de la inmunidad: La EH está clínicamente caracterizada por la presencia de una inmunodeficiencia celular, presente desde el momento inicial de la enfermedad y que queda reflejada en una mayor predisposición a infecciones fúngicas, bacterianas y víricas. Esta inmunodeficiencia se caracteriza por una disminución selectiva de los linfocitos CD4 circulantes, que sin embargo constituyen el subtipo predominante de linfocitos T en el tejido tumoral.

Estudio de extensión: Una vez establecido el diagnóstico de EH es necesario conocer la extensión de la enfermedad para poder iniciar el tratamiento más adecuado. Los métodos recomendados para la evaluación de la enfermedad incluyen:


- Historia clínica y examen físico completo con especial atención en las áreas linfoides.
- Análisis de laboratorio con hemograma, Velocidad de eritrosedimentación y análisis bioquímico de la función renal, hepática y hueso que incluya fosfatasa alcalina, aspartato aminotransferasa, gamma glutamil transaminasa, lactato deshidrogenasa microglobulina, albúmina y calcio.
- Exámenes radiográficos: que incluyan PA de tórax, TAC de tórax, abdomen y pelvis.
- Aspirado y biopsia bilateral de la médula ósea.

Las localizaciones extra ganglionares pueden definirse a partir de los hallazgos encontrados.

Otros estudios: TAC. Gammagrafía con galio-67 para detectar enfermedad residual, fundamentalmente en mediastino después del tratamiento. El desarrollo de TAC de emisión de protones (SPECT) ⁶⁷Ga ha incrementado significativamente su sensibilidad. La resonancia magnética nuclear no suele ser una técnica habitualmente utilizada, aunque puede ser de utilidad para valorar enfermedad en masas tumorales residuales después del tratamiento.

ESTADIAJE LINFOMA DE HODGKIN CLASIFICACIÓN DE ANN ARBOR (MODIFICACIÓN de COTSWOLD)

Estadio I: afectación de una única región ganglionar o estructura linfoide (ej: bazo, timo, anillo Waldeyer)

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 196 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Estadio II: afectación de dos o más regiones ganglionares en el mismo lado del diafragma (el mediastino es un sólo sitio; los hiliares son uno de cada lado); el número de sitios se indica con un subfijo (ej: II3)

Estadio III: afectación de regiones linfáticas o estructuras linfáticas a ambos lados del diafragma.

III1: abdomen superior (esplénico, celíaco, portal)

III2: abdomen inferior (para aórtico, mesentérico)

Estadio IV: Afectación de sitios extranodales más allá de los indicados como E. Afectación visceral.

A: no síntomas

B: fiebre, sudoración nocturna, pérdida de peso superior al 10% del peso corporal en los seis meses previos

X: enfermedad voluminosa (bulky): ensanchamiento mediastínico >1/3 medido a nivel de T5-6, o masa >10cm.

E: afectación de un único sitio extranodal contiguo o próximo a la localización nodal conocida excluyendo hígado y médula ósea.

CS: estadio clínico

PS: estadio patológico


FACTORES PRONÓSTICOS DESFAVORABLES SEGÚN LOS ESTADIOS

Estadios precoces (I y II)

- Sexo masculino
- Edad mayor de 50 años
- Localizaciones ganglionares afectadas > 4
- VES elevada
- Anemia
- Formas histológicas desfavorables
- Celularidad mixta
- Depleción linfocitaria
- Forma sincitial de la esclerosis nodular
- Masa mediastínica abultada
- Síntomas B
- Respuesta parcial o no respuesta a la quimioterapia
- Paciente con cualquiera de estos factores es indicación absoluta de tratamiento quimioterápico.

Estadios (III y IV)

- Edad mayor de 50 años
- LDH elevada
- Anemia
- Hipoalbuminemia
- Afectación de la médula ósea

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 197 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Afectación de cadena ganglionar inguinal
- Afeción de >2 extraganglionares
- Masa mediastínica abultada

Si < 1 factor desfavorable: 95% de supervivencia.
Si > 2 factores desfavorables: 50% de supervivencia.

El reconocimiento de factores pronósticos es de gran importancia para proporcionar el tratamiento más adecuado a cada paciente.


La edad avanzada continúa siendo un factor pronóstico importante en la supervivencia de los pacientes. La influencia de la edad es parcialmente debida a la tolerancia menor a los tratamientos más agresivos y al hecho de que los pacientes más mayores suelen presentar formas histológicas desfavorables, como la DL, que a su vez está asociada con estadios más avanzados de la enfermedad (III y IV). A pesar de ello, los datos sugieren que la edad es, por sí sola, un factor de mal pronóstico.

El sexo sigue teniendo un pequeño, pero significativo, impacto sobre la supervivencia libre de la enfermedad y la supervivencia global. El mejor pronóstico en las mujeres parece ser debido a una mayor incidencia del tipo histológico EN así como una mayor prevalencia de estadios I y II.

La histopatología clásicamente ha sido asociada a mal pronóstico, aunque en el momento actual ha perdido gran parte de su valor inicial. La CM, la DL y forma sincitial de la EN se asocian a un pronóstico desfavorable, mientras que la forma clásica de la EN y el PL tienen un pronóstico favorable.

Aunque el estadio es un importante factor pronóstico, no debe ser sobrevalorado. La masa tumoral puede ser mayor en pacientes con estadio II que en pacientes en estadio III, lo cual puede explicar el valor limitado de la clasificación de Ann-Arbor lo que dio motivo a la revisión de Costwold.

En general, los pacientes con masa mediastínica abultada (masa mediastínica superior a un tercio del diámetro torácico) tratados exclusivamente con radioterapia suelen mostrar recurrencia intratorácica (en la misma localización previamente afecta, en los márgenes de los límites de radiación o infiltración pulmonar difusa). El riesgo de recaída pulmonar es aún mayor cuando el hilio pulmonar está afectado. Otro ejemplo del valor pronóstico de la masa tumoral es la diferencia de pronóstico entre los pacientes con estadio IIIA posteriormente divididos como III₁A y III₂A. La supervivencia de los pacientes con estadio III₂A solo puede ser igualada si los pacientes son manejados con tratamiento combinado de quimioterapia y radioterapia. La afectación masiva esplénica (más de cinco nódulos) es otra medida de masa tumoral de interés pronóstico. La presencia de síntomas generalizados (síntomas B) está asociada a peor pronóstico y representa el factor pronóstico independiente más importante en prácticamente cada subtipo de pacientes.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 198 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Entre los datos de laboratorio, el incremento de la VES continúa siendo un excelente índice de la actividad de la enfermedad y un signo de mal pronóstico. La linfopenia, hipoalbuminemia e índices de proliferación celular como la LDH y la α_2 -microglobulina son factores biológicos con probado significado pronóstico independiente.

La respuesta al tratamiento es de gran valor pronóstico. Para todos los tipos histológicos y estadios, los pacientes que alcanzan una primera, segunda y hasta tercera respuesta completa viven significativamente más tiempo que aquellos que alcanzan una respuesta menos óptima o no responden. También es importante la duración de la respuesta siendo el pronóstico mucho más favorable cuando ésta es mayor de un año.


Pronóstico: Con el uso del tratamiento quimioterápico y radioterápico estándar el 80% de los pacientes con estadios precoces y el 60% de los pacientes con estadios avanzados van a ser curados. Por tanto, un tercio de los pacientes no van a responder o van a recaer y serán candidatos a un tratamiento de “rescate”. La tendencia actual, es considerar el trasplante en la primera recaída y la probabilidad de curación va a depender de la existencia de factores pronósticos para el trasplante.

El trasplante alogénico de donante emparentado HLA- compatible ha sido utilizado en algunos pacientes jóvenes que han recaído después de un trasplante autólogo. Los resultados obtenidos en algunos centros seleccionados han mostrado un descenso significativo en la tasa de recidiva, comparado con el trasplante autólogo, debido a su efecto de injerto contra linfoma, pero a cambio de una alta tasa de mortalidad, por lo que no se observan diferencias en la supervivencia global. En resumen, el trasplante de médula ósea o de sangre periférica alogénico debe individualizarse a pacientes jóvenes con donante HLA- compatible, buen estado general, infiltración de médula ósea, así como otros factores pronósticos desfavorables para el trasplante autólogo.

Los datos que se presentan a continuación provienen del centro de datos del National Cancer Institute's SEER, que incluyó a más de 8,000 personas diagnosticadas con enfermedad de Hodgkin entre 1988 y 2001.

Etapa	Tasa de supervivencia a 5 años
I	Aproximadamente 90%.
II	Aproximadamente 90%.
III	Aproximadamente 80%.
IV	Aproximadamente 65%.

Fuente: American Cancer society. / www.cancer.org

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 199 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR LINFOMAS

<i>Clase</i>	<i>Porcentaje</i>	<i>Características</i>
1	0-10%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Diagnóstico establecido de la enfermedad. 2. ECOG 0. 3. Karnofsky 90-100% 4. Estadio del linfoma y factores pronóstico con expectativa de sobrevida a 5 años de 80 % o más 5. Quimioterapia, radioterapia y /o Cirugía con intención curativa sin secuelas.
2	11-35%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Secuelas sintomáticas leves posterior a tratamiento con intención curativa que requieren medicación y control continuo. 2. ECOG 1 3. Karnofsky 80 % 4. Estadio del linfoma y factores pronóstico con expectativa de sobrevida a 5 años del 60 al 70%
3	36-67%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Secuelas sintomáticas moderadas a severas posterior a tratamiento con intención curativa que requieren medicación y control continuo. 2. ECOG 2 3. Karnofsky 70% a 50 % 4. Estadio del linfoma y factores pronóstico con expectativa de sobrevida a 5 años del 50% o menos
4	68- 100%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Persistencia de la actividad tumoral pese a adecuado tratamiento 2. ECOG 3 a 5 3. Karnofsky 40 % o menos. 4. Estadio del linfoma y factores pronóstico con expectativa de sobrevida a 5 años del 20 % o menos

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez


LEUCEMIAS

Las leucemias se clasifican en agudas y crónicas, y según la estirpe celular en linfocíticas o mielocíticas.

LEUCEMIA LINFOCÍTICA AGUDA

Leucemia linfocítica aguda en la infancia: es la enfermedad maligna más frecuente en la niñez. Es más frecuente en niños blancos, alcanza su pico máximo entre los 3 y 4 años; pero se puede ver también en niños mayores, adolescentes y, rara vez en el adulto.

Hallazgos clínicos: Muchas veces el niño es reconocido por primera vez a causa de sintomatología derivada de insuficiencia de la médula ósea como puede ser: palidez y letargo provocados por anemia, así como hemorragias causadas por trombocitopenia. En ocasiones la fiebre y el dolor óseo y articular pueden semejar los hallazgos de la fiebre reumática o de la artritis reumatoide. A veces la enfermedad se descubre en el curso de una exploración por una infección complicante.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 200 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

La palidez, la púrpura y las petequias destacan a veces, pero no siempre, en la exploración inicial. Suele hallarse linfadenopatía y esplenomegalia. Generalmente al inicio la exploración neurológica es normal.

Hallazgos de laboratorio:

1. Sangre periférica y médula ósea: Generalmente hay anemia normocrómica-normocítica y trombocitopenia severa. El recuento leucocitario puede ser bajo, normal o alto. Si es bajo, los hallazgos en sangre periférica se parecen estrechamente a los de hipoplasia medular. Cuando son altos, el recuento diferencial revelará el predominio de linfocitos inmaduros y escasamente diferenciados. Si en la sangre periférica se advierte una combinación de anemia, trombocitopenia y numerosos linfocitos inmaduros, cabe esperar en médula ósea los hallazgos propios de leucemia.

2. Radiografías de huesos: En la mayoría de los niños afectados por LLA las radiografías revelan en los extremos de las metáfisis de los huesos largos unas líneas transversales de rarefacción. Estas líneas son tan características, que su presencia señala al radiólogo el diagnóstico de leucemia aguda. En ocasiones se observan imágenes osteolíticas de apolillamiento o pruebas de reacción perióstica con engrosamiento.


3. Afectación del sistema nervioso central: Una tercera parte de los niños que sobreviven más de un año desarrollan manifestaciones de leucemia en el sistema nervioso central, su frecuencia aumenta con la mayor supervivencia, pues los quimioterápicos no cruzan la barrera hemato-encefálica. En consecuencia, las células leucémicas proliferan a veces en el sistema nervioso central mientras la enfermedad se mantiene alejada de otras regiones corporales.

Las manifestaciones de lesiones del sistema nervioso central comprenden:

- Aumento de la presión intracraneal: cefalea, vómitos, edema papilar, letargo.
- Trastornos oculares: diplopia, estrabismo, visión borrosa, ceguera.
- Parálisis de nervios craneales y periféricos.
- Perturbaciones psíquicas y de la audición.
- Diabetes insípida.

En el LCR, los hallazgos habituales son: aumento de la presión y del número de los elementos formes, disminución del azúcar y proteínas normales. En raras ocasiones el líquido puede ser normal a pesar de pruebas de afectación del sistema nervioso central.

La tasa de supervivencia general a cinco años es mayor del 85%. (<http://www.cancer.org/espanol/cancer/leucemiaenninos/guiadetallada/leucemia-en-ninos-early-survival-rates>)

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 201 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Leucemia linfocítica aguda en adultos: La mayoría de los hallazgos clínicos de la leucemia aguda se deben al reemplazo de los elementos normales de la médula ósea por células malignas. Es la causa del 20 % de las leucemias agudas de adultos.

La LLA es una neoplasia de células precursoras (linfoblastos) comprometidas a un linaje, ya sea B o T, con afección a médula ósea y/o a sangre periférica. Por morfología se define como linfoblasto aquella célula de tamaño pequeño a mediano, con escaso citoplasma, cromatina dispersa y en ocasiones con nucléolo visible.

Se clasifican en:

- Leucemia linfoblástica aguda de precursores de célula B.
- Leucemia linfoblástica aguda de precursores de célula T.
- Leucemia de Burkitt.

Se han descrito dos factores fuertemente asociados: la exposición a radiación ionizante y el síndrome de Down. Existen otros factores como la exposición al benceno y algunos virus (Epstein-Barr y el HTLV1). También algunos síndromes congénitos como la Ataxia telangiectasia, el síndrome de Bloom y la Neurofibromatosis.

La enfermedad se manifiesta por dolor óseo, síndrome anémico (palidez, taquicardia, astenia, fatiga), trombocitopenia (petequias, hemorragia), neutropenia (infecciones) y organomegalia (hepatoesplenomegalia), con la presencia de pancitopenia, bicitopenia o leucocitosis y blastos en la médula ósea o sangre periférica.

El diagnóstico se confirma con el análisis morfológico de la médula ósea y se clasifica por morfología según la FAB en:

- 1) L1: Células pequeñas con cromatina homogénea, escaso citoplasma.
- 2) L2: Células grandes y heterogéneas, con núcleo irregular y citoplasma variable.
- 3) L3: Células grandes y homogéneas, con más de 5% de mitosis y por lo menos 25% de células vacuoladas.


La estimación de riesgo requiere la siguiente información: leucocitos al diagnóstico, inmunofenotipo, edad, si se obtuvo respuesta completa (Remisión Completa) de las 4 a 6 semanas de iniciado el tratamiento y citogenética del paciente.

Riesgo de recaída:

Riesgo estándar: Edad menor de 50 años, leucocitos < 30,000 para linaje B, < 100,000 para linaje T, con RC de 4-6 semanas de iniciado el tratamiento y citogenética favorable.

Riesgo alto: Edad > 50 años, leucocitos > 30,000 para linaje B, > 100,000 para linaje T, RC ausente a 4-6 semanas, inmunofenotipo B madura o pro-B, infiltración a sistema nervioso central y citogenética desfavorable.

Tipo de citogenética

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 202 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Citogenética de buen pronóstico: Hiperdiploidía (> 50 cromosomas) ó hipoploidía (<40 cromosomas), gen de fusión TEL-AML1 y t(1;19)/E2A-PBX1.
- Citogenética de mal pronóstico: Cromosoma Philadelphia t(4:11), t(1:19), t(9:22), 11q23.

Factores de riesgo para presentar falla en la inducción:

- Bajo riesgo: Precursor B, sin t (9:22).
- Riesgo intermedio: Origen T con masa mediastinal.
- Alto riesgo: Precursor B con t (9:22), origen T sin masa mediastinal.

Factores de riesgo de infiltración de sistema nervoso central: DHL > 600 U/L, índice proliferativo por citometría de flujo en LCR (% S+G2M) > 14%.

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA


La leucemia más frecuente en adultos suele ser la leucemia mielocítica aguda, en ocasiones leucemia monocítica aguda y rara vez leucemia linfocítica aguda. El paciente acude al médico por fatiga y debilidad causada por la anemia, hemorragias o contusiones anormales por trombocitopenia, fiebre y toxicidad general por una infección complicante y también puede tener estomatodinia o un problema dental.

Hay dos sistemas que se utilizan para clasificar LMA en subtipos. Uno de estos es la clasificación Británica (FAB) Francés-Americana que ha sido reemplazada por la más nueva clasificación (WHO) de la Organización Mundial de la Salud.

CLASIFICACIÓN (FAB) FRANCÉS-AMERICANO-BRITÁNICA

Subtipo FABULOSO	Nombre	% de pacientes adultos de AML	Pronóstico comparado al promedio para AML
M0	Mieloblástico agudo No Diferenciado	el 5%	Peor
M1	Leucemia mieloblástica Aguda con la maduración mínima	el 15%	Promedio
M2	Leucemia mieloblástica Aguda con la maduración	el 25%	Mejor
M3	Leucemia promielocítica Aguda (APL)	el 10%	El Mejor
M4	Leucemia mielomonocítica Aguda	el 20%	Promedio
FOE M4	Leucemia mielomonocítica Aguda con eosinofilia	el 5%	Mejor
M5	Leucemia monocítica Aguda	el 10%	Promedio
M6	Leucemia eritroide Aguda	el 5%	Peor
M7	Leucemia megacarioblástica Aguda	el 5%	Peor

Fuente: [http://www.news-medical.net/health/Acute-Myeloid-Leukemia-Classification-\(Spanish\).aspx](http://www.news-medical.net/health/Acute-Myeloid-Leukemia-Classification-(Spanish).aspx)

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 203 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CLASIFICACIÓN (WHO) DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD


El sistema de clasificación FAB no toma en cuenta varios factores que puedan afectar a la perspectiva de la leucemia. Así el WHO propuso un más nuevo sistema que incluye algunos de estos factores para clasificar LMA y la divide en varios grupos:

<p>AML con anomalías genéticas:</p> <ul style="list-style-type: none"> AML con un desplazamiento entre los cromosomas 8 y 21 AML con un desplazamiento o una inversión en el cromosoma 16 AML con los cambios en el cromosoma 11 APL (M3), que tiene generalmente desplazamiento entre los cromosomas 15 y 17
<p>AML con la implicación del significado de la displasia del multilineaje más que una tipo mieloide anormal de la célula</p>
<p>AML relacionado con la quimioterapia o la radiación anterior</p>
<p>AML Sin Especificar. Esto incluye:</p> <ul style="list-style-type: none"> AML No Diferenciado (M0) AML con la maduración mínima (M1) AML con la maduración (M2) Leucemia mielomonocítica Aguda (M4) Leucemia monocítica Aguda (M5) Leucemia eritroide Aguda (M6) Leucemia megacarioblastica Aguda (M7) Leucemia basofílica Aguda Panmielosis Aguda con fibrosis Sarcoma Mieloide (también conocido como sarcoma o chloroma granulocytica)

Fuente: [http://www.news-medical.net/health/Acute-Myeloid-Leukemia-Classification-\(Spanish\).aspx](http://www.news-medical.net/health/Acute-Myeloid-Leukemia-Classification-(Spanish).aspx)

Leucemia mielocítica aguda: el paciente puede lucir bien nutrido y no tener aspecto de enfermedad grave. Excepto en caso de infección no presenta fiebre. La linfadenopatía y la esplenomegalia pueden estar presentes o faltar. En casos de anemia graves se puede ver hemorragias y exudados en el fondo de ojo. Puede haber dolor a la presión del esternón o de otros huesos. En muchos pacientes los únicos hallazgos físicos anómalos son la palidez, petequias y a veces equimosis.

Suele haber anemia normocítica y normocrómica, que a menudo es grave. La cifra de reticulocitos es baja. El número total de leucocitos se halla a veces aumentado, pero con mayor frecuencia es normal o bajo. Si es alto, la mayoría de los elementos formes del frotis son mieloblastos. Si es normal o bajo, los mieloblastos suelen seguir encontrándose sin dificultad. En algunos pacientes es difícil observar células inmaduras en el frotis corriente por lo que puede ser necesario efectuar un frotis de la costra flogística. La mayoría de los

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 204 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

casos presentan cifras reducidas de plaquetas, pero en ocasiones, al principio del trastorno, la cifra puede ser normal.


La médula es notablemente hiper celular. Los elementos normales son sustituidos con proliferación difusa de granulocitos inmaduros, sobre todo mieloblastos, pero también algunas células atípicas y más diferenciadas

Formas atípicas de leucemia aguda:

- Forma preleucémica: Paciente de más edad con anemia, leucopenia y trombocitopenia moderada, con número excesivo de células en la médula, pero sin invasión evidente de granulocitos. Aunque el número de mieloblastos y promielocitos se encuentre sólo moderadamente aumentado, a menudo presenta caracteres morfológicos que inducen a confusión, con nucleolos grandes y extraños. Si se observan células con *cuerpos de Auer* queda establecido el diagnóstico de leucemia.
- Forma megaloblástica: El paciente muestra también anemia, leucopenia y trombocitopenia. En el frotis sanguíneo se observan macrocitos ovoides y leucocitos polimorfonucleares hipersegmentados. A primera vista, la médula ósea presenta a veces el aspecto de la típica médula megaloblástica de la anemia perniciosa. No obstante, la observación atenta revela un número extraordinario de mieloblastos. La “anemia megaloblástica” no responde a la vitamina B12 ni al ácido fólico y, al transcurrir unos días o semanas, una invasión de mieloblastos sustituye la estructura medular anterior.
- Forma aplásica: En ocasiones, la médula leucémica aparece hipocelular, con lo que semeja la aplasia medular. No obstante, la mayoría de las células presentes son elementos inmaduros en lugar de células plasmáticas, linfocitos pequeños, macrófagos y fibroblastos que constituyen la población residual en la aplasia. Cabe suponer que la leucemia de este tipo se desarrolla como secuela de una lesión medular grave.

Leucemia promielocítica aguda: Esta rara variedad de leucemia granulocítica aguda se caracteriza por diátesis hemorrágica grave y la médula ósea con gran número de promielocitos leucémicos.

Todo paciente leucémico es susceptible de sangrar por la trombocitopenia, pero el enfermo de leucemia promielocítica aguda presenta además una deficiencia de factores de coagulación plasmática: hipofibrinogenemia y niveles bajos de factores V y VIII. Es de suponer que este déficit proviene de coagulación intravascular difusa desencadenada por material tromboplástico vertido por el promielocito leucémico.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 205 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Leucemia monocítica aguda: Se ha denominado leucemia monocítica aguda a dos tipos de leucemia aguda:

a. Leucemia mielomonocítica (tipo Naegeli): Los hallazgos concuerdan con la leucemia mielocítica aguda, pero puede tener en sangre periférica una gran población de células parecidas a los monocitos y a los metamielocitos displásicos. La médula ósea se halla infiltrada de mieloblastos y promielocitos típicos, y también de células inmaduras atípicas con núcleos doblados o que presentan muescas, escasa acumulación de cromatina y nucleolos. Al parecer, este trastorno representa una variante de leucemia granulocítica aguda, en la cual parte de las células proliferantes muestran caracteres monocitoides.


b. Leucemia monocítica aguda del tipo histiocítico: (tipo Schilling): este trastorno se caracteriza por proliferación de monocitos inmaduros que no se acompaña de proliferación de elementos de la serie granulocítica. Difiere clínicamente de la leucemia granulocítica aguda en que existe hipertrofia gingival y a menudo se encuentran úlceras orales. Las infiltraciones cutáneas son habituales, puede haber gran esplenomegalia, linfadenopatías y a menudo se manifiestan úlceras anorrectales.

En el tipo histiocítico, la cifra periférica de leucocitos suele ser alta, con gran número de monocitos en el frotis de la sangre periférica. La médula se encuentra infiltrada de monoblastos y promielocitos. Otros dos hallazgos de laboratorio que pueden ser útiles para establecer el diagnóstico son la fagocitosis de eritrocitos por monocitos leucémicos y el aumento del nivel de lisocima (muramidasa) en el suero y orina. La lisocinuria causa en ocasiones proteinuria con una banda única en la electroforesis urinaria (este tipo electroforético semeja la proteinuria de Bence Jones del mieloma múltiple).

Pronóstico: Hay varios factores que considerar para determinar el pronóstico de los pacientes con Leucemia mielocítica aguda

Algunos factores pronóstico son:

- Anormalidades cromosómicas:
 - Pronóstico favorable: Translocaciones entre los cromosomas 8 and 21 (visto más frecuentemente en pacientes con M2), translocaciones entre cromosomas 15 y 17 (más visto en pacientes con M3) e inversión del cromosoma 16 (más a menudo en pacientes con M4).
 - Pronóstico desfavorable: la deleción o pérdida de una parte del chromosome 5 or 7 y cambios complejos que involucran varios cromosomas. Cerca de un tercio de los pacientes con AML tienen también mutaciones en el gene FLT3.
 - Personas con cambios en el gen NPM1 han tenido mejor pronóstico.
- Presencia de desordenes hematológicos preexistentes como síndrome mielodisplásico.
- Historia de tratamiento con quimioterapia y / o radiación por un cáncer previo.
- Pacientes mayores de 60 años tienen peor pronóstico que los más jóvenes.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 206 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Pacientes mayores con complicaciones médicas que impidan suministrar la adecuada quimioterapia.
- Alto conteo de leucocitos en sangre periférica (>100,000) al momento del diagnóstico empobrece el pronóstico.
- Severa infección sistémica al momento del diagnóstico empeora el pronóstico.
- Diseminación de la leucemia al Sistema Nervioso Central, cerebro y médula espinal dificultan el tratamiento y ensombrece el pronóstico.

La remisión se define como la no evidencia de enfermedad después del tratamiento, esto significa que la médula ósea contiene menos de 5% de blastos y el conteo de sangre periférica es normal. Una remisión completa molecular significa que no hay evidencia de de células de leucemia en la médula osea con PCR y citometría de flujo. Los pacientes que alcanzan remisión después de las primeras 4 semanas de terapia tienen mejor pronóstico

Aproximadamente, de 60 a 70% de los adultos con LMA pueden lograr un estado de remisión completa después del tratamiento apropiado de inducción. Se puede esperar que más de 25% de los adultos con LMA (cerca de 45% de los que logran remisión completa) sobrevivan 3 años o más y es posible que se curen.

Las tasas de remisión de LMA en adultos están inversamente relacionadas con la edad, con una tasa esperada de remisión de más de 65% para los pacientes menores de 60 años de edad. Existen datos que indican que una vez que se logra, la duración de la remisión puede ser más corta entre los pacientes de edad más avanzada.

LEUCEMIAS LINFOCÍTICAS CRÓNICAS


El término síndromes linfoproliferativos crónicos con expresión leucémica (SLC) incluye un grupo heterogéneo de procesos caracterizados por la proliferación clonal o neoplásica de linfocitos maduros inmunocompetentes con presencia de células atípicas circulantes en sangre periférica.

En este grupo se encuentran:

- Leucemia linfocítica crónica
- Leucemia prolinfocítica
- Tricoleucemia
- Leucemia de linfocitos granulares/ células NK
- Linfomas leucemizados.

Se clasifican en dos grandes grupos:

- a) SLC de origen B
- b) SLC de origen T

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 207 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


Dentro de cada uno de estos grupos pueden distinguirse a su vez, desde un punto de vista clínico-biológico dos subgrupos:

- ✓ procesos primariamente leucémicos, los cuales se originan en la médula ósea y de forma constante afectan la sangre periférica.
- ✓ SLC que podrían considerarse o designarse síndromes leucemia / linfoma, ya que el origen de los mismos radica en órganos linfoides periféricos tales como ganglio linfático, bazo, etc. si bien con una frecuencia elevada se manifiestan como un cuadro leucémico.

Cada uno de estos subgrupos incluye una diversidad de entidades clínico-biológicas cuyo diagnóstico preciso es de extraordinaria relevancia no solo desde el punto de vista académico, en cuanto a mecanismos patogénicos de los mismos, sino también clínico por cuanto el pronóstico, evolución, manejo y conducta terapéutica, que varían dependiendo de la entidad de que se trate.

El diagnóstico preciso de los SLC debe establecerse a partir de la integración de un conjunto de datos clínicos y de laboratorio. Esencialmente éstos últimos comprenden:

- Análisis morfológico detallado de los linfocitos en extensiones de sangre periférica.
- Marcadores inmunológicos utilizando una batería de anticuerpos monoclonales que detectan antígenos o moléculas en la superficie y / o citoplasma de linfocitos B y T
- Histología de la médula ósea y/o de los órganos linfoides afectados. La biopsia medular es esencial en los procesos primariamente leucémicos, pero asimismo es también necesaria en los síndromes leucemia / linfoma o linfomas leucemizados. Ésta no solo aporta datos diagnósticos importantes al mostrar patrones de infiltración característicos de ciertas entidades, sino también clínicos, como parámetro pronóstico, o facilitando el manejo al permitir la estimación de la reserva hematopoyética residual, lo cual es importante previa instauración de tratamiento, particularmente en casos de citopenias.
- Histología ganglionar, esplénica y /o de otros órganos linfoides afectados esencial en el caso de linfomas leucemizados.
- Citogenética empleando metodología estándar, hibridación *in situ* y análisis molecular encaminado a investigar la configuración de los genes de la cadena pesada de la inmunoglobulina y del receptor de células T y/ o en casos seleccionados, el reordenamiento de ciertos oncogenes o la expresión de las proteínas que codifican.
- Análisis serológico y/o molecular con sondas específicas para ciertos virus como el retrovirus de la leucemia / linfoma T del adulto o HTLV-1 en procesos de naturaleza T o para el virus de Epstein-Barr en ciertos procesos B y de células *natural killer* (NK).

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 208 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SÍNDROMES LINFOPROLIFERATIVOS B PRIMARIAMENTE LEUCÉMICOS

La Leucemia linfocítica crónica B es una proliferación monoclonal de linfocitos B de vida media larga y escasa actividad mitótica, es lentamente progresiva y es una enfermedad de personas adultas mayores. Se manifiesta por inmunosupresión, insuficiencia médula ósea e infiltración de órganos por linfocitos. Al examen físico 80% de los pacientes tienen linfadenopatías y 50% crecimiento de hígado o bazo.

La linfocitosis usualmente mayor de 20.000/mcL, con linfocitos pequeños, con núcleo redondo de cromatina apelonada. El citoplasma es escaso hialino o discretamente basófilo. Son positivos para antígenos pan B CD19 y CD20. Asimismo los linfocitos B expresan un antígeno propio de la línea T, el CD5.


La Clasificación de Rai es de utilidad pronóstica.

- Estadio 0: linfocitosis sola.
- Estadio I: linfocitosis con linfadenopatía.
- Estadio II: organomegalia.
- Estadio III: Anemia.
- Estadio IV: Trombocitopenia.
- Bajo riesgo (estadios 0-I)
- Riesgo intermedio (Estadio II)
- Alto riesgo (Estadio III - IV).

En los casos de bajo riesgo no se da tratamiento, se da seguimiento, pero si progresa la fatiga, la linfadenopatía, o hay anemia o trombocitopenia se recomienda iniciar la quimioterapia. En casos de que no responda a la quimioterapia estándar se utiliza los trasplantes alogénicos.

Leucemia prolinfocítica B (LP-B): es una variante más agresiva, se caracteriza por linfocitos más grandes e inmaduros. Fue descrita por Galton et al en 1974 como una variante de LLC aunque, de hecho, dicho proceso representa una entidad clínico-biológica característica diferente. Aunque inicialmente se describió como LP de origen B, actualmente se reconocen dos tipos de LP según el origen linfoide: LP-B y LP-T.

La LP-B afecta a adultos, en su mayoría de edad avanzada y se manifiesta por distensión abdominal, leucocitosis y/o síntomas relacionados con anemia o trombocitopenia. La exploración física demuestra esplenomegalia con o sin hepatomegalia y generalmente ausencia de adenopatías. El recuento leucocitario es marcadamente elevado, la hiperuricemia es frecuente y la LDH y γ_2 microglobulina sérica suele hallarse más elevadas que en la LLC. Con el tratamiento con CHOP se obtiene respuesta en un tercio de los pacientes pero raramente son completas, una pequeña cantidad de pacientes se han sometido a trasplante de médula ósea pero los datos en la literatura son escasos.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 209 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Tricoleucemia (TL) y variante de tricoleucemia: Es una forma infrecuente de leucemia, se presenta en hombres de edad media, con aparición gradual de fatiga, esplenomegalia, hepatomegalia. La linfadenopatía es infrecuente. La característica es la pancitopenia y en el frotis de sangre periférica se observan “células peludas”, que son células con extensas prolongaciones citoplasmáticas en forma de pelos.


La médula ósea es inaspirable (seca) y el diagnóstico es por la morfología característica de la biopsia de la médula ósea. Inmunológicamente es característica una intensa positividad de las inmunoglobulinas de superficie, así como la positividad para los anticuerpos monoclonales CD22, CD11c y CD25. La biopsia medular es hiper celular con fibrosis reticulínica y colágena. En el bazo existe un patrón de infiltración masiva de la pulpa roja.

Aunque la estirpe celular del tricoleucocito fue debatida durante largo tiempo, el origen clonal linfóide B del mismo pudo ser finalmente establecido mediante marcadores inmunológicos y estudios moleculares que demostraron el reordenamiento de la cadena pesada de la Ig.

Afecta predominantemente a varones de mediana edad (45-50 años) y se manifiesta con síntomas derivados de citopenias, tales como episodios infecciosos o anemia, distensión abdominal y / o más raramente es un hallazgo casual en un análisis de rutina. La exploración física demuestra esplenomegalia sin evidencia de adenopatías. Si bien la TL se ha considerado como un SLC primariamente esplenomegálico, las adenopatías intrabdominales, especialmente peripancreáticas, se objetivan en un tercio de los pacientes mediante tomografía, por lo que es altamente recomendable el estudio tomográfico en la TL para evaluar la extensión de la enfermedad así como la respuesta al tratamiento.

Las pruebas de laboratorio muestran grados variables de citopenia que derivan de la infiltración celular y/ o hiperesplenismo. La monocitopenia es característica. La gran mayoría de los pacientes presentan en sangre periférica un porcentaje variable de células linfoides atípicas designadas tricoleucocitos. Éstos poseen un tamaño relativamente grande, citoplasma amplio y claro con proyecciones finas y un núcleo arriñonado o redondeado con cromatina reticular y nucleolo no aparente. El aspirado de médula ósea es generalmente seco y la biopsia de médula ósea muestra grado variable de infiltración por células linfoides de citoplasma abundante y rodeadas de un halo claro, patrón que se describe en “huevo frito” y que es característico de la TL. Generalmente la hematopoyesis residual se encuentra disminuida excepto en las formas casi exclusivamente esplenomegálicas. La fibrosis medular está aumentada, lo que explica la dificultad del aspirado. La histología del bazo es característica ya que, a diferencia de otros SLC, ésta muestra una expansión de la médula roja con atrofia y desaparición de la pulpa blanca, la formación de lagos sanguíneos es típica. La infiltración hepática cuando se halla presente es preferentemente sinusoidal.

El inmunofenotipo del tricoleucocito es el de una célula B madura con intensa expresión de Ig en su superficie. No existe ninguna alteración citogenética característica de la TL.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 210 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

El curso evolutivo de la TL es crónico constituyendo las infecciones el problema clínico principal. En la última década ha habido importantes avances terapéuticos en el manejo de la TL por lo que el pronóstico ha cambiado sustancialmente. Existe un pequeño grupo de TL con escasa respuesta al tratamiento, corresponden en su mayoría a pacientes que desarrollan masas abdominales y muestran signos morfológicos que sugieren un cierto grado de transformación.

Además de la TL, existe una forma designada variante de TL que podría considerarse intermedia entre la TL y LP-B. Afecta a pacientes de edad avanzada y se caracteriza por marcada esplenomegalia y recuentos leucocitarios elevados sin monocitopenia. Las células circulantes muestran rasgos de tricoleucocitos como citoplasma vellosa abundante y de prolinfocito, mostrando un núcleo redondo con nucleolo prominente siendo la histología similar a la de TL. La respuesta a los análogos de las purinas suele ser parcial y generalmente es resistente al interferón.

SÍNDROMES LINFOPROLIFERATIVOS T PRIMARIAMENTE LEUCÉMICOS:


Se distinguen dos SLC primariamente leucémicos de origen T: la Leucemia Prolinfocítica-T y la Leucemia Linfocítica G.

El diagnóstico preciso de estas dos entidades es fundamental por su diferente pronóstico, evolución y tratamiento.

La LP-T es una enfermedad agresiva que se manifiesta por esplenomegalia, recuentos linfocitarios elevados y tiene una supervivencia corta, inferior a 12 meses. A diferencia de la LP-B, el 50% de los pacientes con LP-T manifiestan adenopatías y un tercio de ellos presentan lesiones cutáneas. La respuesta a los agentes alquilantes es prácticamente nula pero se obtienen respuestas con otros esquemas en más de 50% de los casos, algunas de ellas completas. El diagnóstico se basa esencialmente en el inmunofenotipo y examen morfológico de los linfocitos circulantes que poseen rasgos de prolinfocitos si bien su tamaño suele ser inferior al del prolinfocito B.

La LLG, por el contrario, posee en la mayoría de los casos un curso evolutivo crónico o indolente, se han documentado remisiones espontáneas. Se distinguen dos grupos de LLG de acuerdo a su estirpe celular: LLG de origen T (LLG-T) CD3+ y generalmente CD8+ y las LLG de células NK (LLG-NK), en los que las células son CD2+, carecen de otros marcadores T y expresan marcadores NK como el CD16 CD56. Estos dos grupos celulares no sólo se distinguen por su inmunofenotipo, sino también por las características clínicas y rasgos moleculares.

La LLG-T es la forma más común en países occidentales, siendo las manifestaciones clínicas más frecuentes aquéllas derivadas de las citopenias acompañantes, en particular neutropenia. Una proporción sustancial de casos son asintomáticos y la enfermedad se

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 211 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


descubre al detectarse una esplenomegalia o una linfocitosis en un análisis de rutina; en una minoría, puede manifestarse como aplasia pura de serie roja. Se ha documentado su asociación a la artritis reumatoide, así como a otros fenómenos autoinmunes tales como presencia de inmunocomplejos circulantes o anticuerpos anti-ADN. La linfocitosis suele ser del orden de $5 \text{ a } 20 \times 10^9 / \text{l}$ y puede permanecer estable durante años. La morfología de las células circulantes es idéntica o similar a la minoría de linfocitos granulares presentes en sangre periférica de individuos normales. Una mayoría de pacientes no requieren tratamiento y aquellos que lo precisan responden bien. La LLG-T puede sufrir una transformación blástica, cuadro equivalente al síndrome de Richter en la LLC.

A diferencia de la LLG-T, la LLG-NK es más común en países orientales y se caracteriza por cursar de forma más agresiva con organomegalia y sintomatología general, siendo las citopenias lo más frecuente. La progresión de la enfermedad es frecuente y por ello muchos de los pacientes requieren la instauración de terapia más agresiva.

Linfomas leucemizados de origen B y T: Una proporción sustancial de linfomas no Hodgkin, ya sean de origen B o T, se manifiestan con un cuadro leucémico simulando una LLC. Esto es más frecuente en linfomas de grado bajo o intermedio, pero puede acontecer en linfomas de alto grado de células grandes, presentando estos últimos problemas de diagnóstico diferencial con leucemias agudas, en particular monoblásticas. La relevancia clínica e impacto pronóstico de la leucemización de un linfoma depende del tipo histológico, grado de linfocitosis y presencia de células grandes o blásticas circulantes. Así, el pronóstico en pacientes con linfoma de bajo grado como el centrolobulillar o el de células vellosas y recuentos leucocitarios inferiores a $30 \times 10^9 / \text{l}$ no difiere probablemente de aquellos sin leucemizar, mientras que el pronóstico es peor en aquellos que manifiestan recuentos superiores a $50 \times 10^9 / \text{l}$ y/o presencia de células grandes. Dentro de los linfomas de origen B que se leucemizan con mayor frecuencia destacan: el centrolobulillar de células pequeñas, el linfoma del manto, el linfoplasmacítico y el linfoma esplénico de células vellosas. La presencia de organomegalias por ejemplo adenopatías o esplenomegalia, es común, pero no siempre acompaña al cuadro leucémico. La histología del tejido afecto es esencial para clasificar de forma correcta el tipo de linfoma, en pacientes en donde esto no es posible, por ejemplo por ausencia de adenopatías periféricas, el análisis morfológico de los linfocitos circulantes unido a estudios citogenéticos y moleculares investigando el reordenamiento de los oncogenes ayudarán al diagnóstico preciso en la mayoría de los casos.

Los marcadores inmunológicos poseen relevancia diagnóstica en cuanto permiten distinguir los linfomas leucemizados B y T. En el caso de linfomas B permite distinguir de formas atípicas de LLC y excluir el diagnóstico de leucemia aguda en linfomas de células grandes.

No existe un perfil inmunológico único o específico para cada subtipo de linfoma. El diagnóstico correcto del tipo específico de linfoma es importante para el manejo clínico y selección del tratamiento. El linfoma de manto es de difícil manejo ya que frecuentemente

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 212 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

es refractario y/o solo responde parcialmente y en forma transitoria a esquemas que se utilizan para linfomas de bajo y alto grado.

Los síndromes leucemia/ linfoma de origen T corresponden esencialmente a linfomas cutáneos leucemizados o síndrome de Sézary, a la leucemia T del adulto (LLTA) y, con menor frecuencia, a linfomas pleomórficos o de células grandes.

LEUCEMIA MIELOCÍTICA CRÓNICA


La leucemia mielocítica crónica es del adulto joven o de mediana edad, pero también en ocasiones en el anciano. Es rara en los lactantes y niños. En sus fases iniciales, el trastorno es asintomático y suele descubrirse casualmente. En etapas más avanzadas, el enfermo puede acudir al médico por causa de abultamiento abdominal, que consiste en esplenomegalia, propensión a las hematomas o a hemorragia tras una intervención quirúrgica menor, inyección o extracción dentaria (puede presentarse el sangrado con cifra normal o elevada de plaquetas), debilidad, fatiga y pérdida de peso.

Es rara la linfadenopatía periférica y nunca es masiva. El paciente con enfermedad muy avanzada presenta consunción, a menudo fiebre vespertina de hasta 39,5 °C por causa del hipermetabolismo, con gran esplenomegalia, equimosis o petequias y dolor óseo.

Hallazgos de laboratorio: La cifra total leucocitaria es alta, en general más de 50.000, a menudo más de 100.000 y en ocasiones más de 200.000/mm³. La leucemia mielocítica crónica subleucémica (con cifra normal o baja de leucocitos antes del tratamiento) es tan rara que puede considerarse inexistente. Los granulocitos y metamielocitos maduros predominan en el frotis sanguíneo. Se advierte a veces aumento en la cifra de eosinófilos y basófilos. Los mielocitos y promielocitos se encuentran con facilidad y se observa algún mieloblasto aislado (por definición de esta enfermedad, los mieloblastos constituirán menos del 10% del recuento diferencial). Con frecuencia se comprueba aumento de monocitos y de células morfológicamente parecidas tanto a monocitos como a granulocitos. Algunos pacientes pueden presentar destacada monocitosis.

La anemia secundaria al fallo de producción de hematíes se vuelve más rara a medida que la enfermedad avanza. Las cifras de reticulocitos pueden hallarse dentro de los límites de la normalidad o reducidas. Paradójicamente, al comienzo de la enfermedad o como presagio de una recaída en el paciente en remisión, el hematocrito se eleva en algunos casos brevemente a niveles ligeramente superiores a lo normal. Los hematíes son normocrómicos y normocíticos. Se advierten células que contienen cuerpos de Howell-Jolly (fragmentos nucleares) y en ocasiones normoblastos. La frecuencia de normoblastos en la sangre periférica hará sospechar mielofibrosis con metaplasia mieloide.

La trombocitosis es leve al principio de la enfermedad. Más avanzada ésta, la mayoría de los pacientes se vuelven trombocitopénicos por una combinación de sustitución de los

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 213 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


megacariocitos con la hiperplasia granulocítica, lesión del megacariocito a consecuencia del tratamiento y retención de trombocitos en un bazo extraordinariamente agrandado

La médula ósea muestra histológicamente notable hiper celularismo por hiperplasia granulocítica intensa. Puede haber aumento en la cifra de megacariocitos en algunos pacientes, en cambio otros enfermos la cifra es reducida. En el frotis destacan los mieloblastos, promielocitos, y mielocitos jóvenes, pero se reconocen numerosos granulocitos maduros. Destacan igualmente los eosinófilos, basófilos y células que contienen gránulos tanto eosinófilos como basófilos. Los precursores eritroides se hallan en número inferior al normal. Puede ser imposible aspirar la médula en algunos casos, la punción biopsica revela proliferación granulocítica organizada a lo largo de la red subyacente de fibras de reticulina. En casos esporádicos, en que la enfermedad es de larga evolución, la médula es notablemente fibrótica y semeja la médula de la mielofibrosis con metaplasia mieloide.

El citoplasma de los granulocitos maduros normales muestra actividad de la fosfatasa alcalina demostrable por tinción y que aumenta durante la infección u otras tensiones. En cambio, el granulocito leucémico maduro de la leucemia mielocítica crónica contiene escasa o nula fosfatasa alcalina. Por tanto, la coloración de la fosfatasa alcalina ayudará a diferenciar entre leucemia mielocítica crónica y otras causas de leucocitosis acentuada. Si un paciente con leucemia MC presenta infección, la mayoría de los neutrófilos segmentados de su frotis hemático no se tiñen para la fosfatasa alcalina, pero alguna célula aislada se colorea intensamente, al parecer existen dos poblaciones celulares: la serie leucémica predominante y restos de la serie mieloide normal.

Cromosoma Philadelphia: Las células malignas pueden mostrar aberraciones cromosómicas raras, variables e inespecíficas. Sin embargo, en este tipo de leucemia se ha identificado una anomalía cromosómica citológica específica. Uno de los cromosomas pequeños (cromosoma 22) parece haber perdido parte de su material cromosómico y haberse transformado en un cromosoma diminuto, llamado Philadelphia (Ph). Este cromosoma tiene algunas características como son:

- Se encuentra sobre todo en la leucemia mielocítica crónica y muy rara vez en otros trastornos con metaplasia mieloide como serían mielofibrosis con metaplasia mieloide y policitemia vera.
- Constituye una mutación somática adquirida. La mutación se produce en una célula madre común precursora de las células mieloides, eritroides y megacariocíticas. No se encuentra en linfocitos o en células de otros tejidos
- En raros casos se descubre al azar en pacientes antes de que fuese manifiesta la leucemia.
- Se encuentra en el 80 a 85% de los enfermos, el restante 15 a 20% difiere clínicamente en que tienen una cifra de leucocitos más baja, peor respuesta al tratamiento y promedio de supervivencia más corto. Existe, pues, al parecer, un

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 214 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

subgrupo menor de leucemia granulocítica crónica de patogenia y pronóstico diferentes.

Pronóstico: los pacientes con LMC de Ph1-negativos tienen una supervivencia más corta que los pacientes Ph1-positivos. Sin embargo, los pacientes Ph1-negativos que tienen el reordenamiento del gen BCR/ABL detectable por análisis de "Southern Blot", tienen pronósticos equivalentes a los pacientes Ph1-positivos.

La evolución es bifásica, con una fase crónica prolongada de duración aproximada de 3 a 6 años y de fácil control y una fase final (aceleración y crisis blástica) de curso agresivo y resistente a tratamiento, de duración media de 2-4 meses.

Estadios: Características comunes para los estadios 1, 2, 3.

- Edad ≥ 60 años.
- Bazo ≥ 10 cm por debajo del reborde costal.
- Blastos $\geq 3\%$ sn s.p. ó $\geq 5\%$ en m.o.
- Basófilos $\geq 7\%$ en s.p. ó $\geq 3\%$ en m.o.
- Plaquetas $\geq 700 \times 10^9/l$.

Estadio 1: 0 ó 1 características de las anteriores mencionadas.

Estadio 2: 2 características.


Estadio 3: ≥ 3 características.

Estadio 4: Que cumpla más de una de las siguientes características:

- Evolución clonal citogenética.
- Blastos ≥ 15 en s.p.
- Blastos + promielocitos $\geq 30\%$ en s.p.
- Basófilos $\geq 20\%$ en s.p.
- Plaquetas $< 100 \times 10^9/l$.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR LEUCEMIAS

Clase	Porcentaje	Características
1	0-10%	1. Diagnóstico establecido de la enfermedad. 2. ECOG 0. 3. Karnofsky 90-100% 4. Estadio RAI 0-I en LLC/ Riesgo estándar en LLA / Menor de 60 años, Clase FAB M2, M3, FOE M4 y remisión en las primeras 4 semanas en LMA / Estadio 1 en LMC. 5. Factores pronóstico con expectativa de sobrevida a 5 años de 80 % o más 5. Quimioterapia con intención curativa y remisión lograda.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 215 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

2	11-35%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Secuelas sintomáticas leves posterior a tratamiento con intención curativa que requieren medicación y control continuo. 2. ECOG 1 3. Karnofsky 80 % 4. Estadio II en LLC/ Riesgo estándar en LLA / Menor de 60 años, Clase FAB M1, M4, M5 y remisión en las primeras 4 semanas en LMA, Estadio 2 en LMC. 5. Factores pronóstico con expectativa de sobrevida a 5 años del 60 al 70%
3	36-67%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Secuelas sintomáticas moderadas a severas posterior a tratamiento con intención curativa que requieren medicación y control continuo. 2. ECOG 2 3. Karnofsky 70% a 50 % 4. Estadio III en LLC/ Riesgo alto en LLA / Mayor de 60 años, Clase FAB M0, M6, M7, síndrome mielodisplásico preexistente, ausencia de remisión en las primeras 4 semanas en LMA / Estadio 3 en LMC. 5. Factores pronóstico con expectativa de sobrevida a 5 años del 50% o menos
4	68- 100%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Persistencia de la actividad tumoral pese a adecuado tratamiento 2. ECOG 3 a 5 3. Karnofsky 40 % o menos. 4. Estadio IV en LLC/ Riesgo alto en LLA / Mayor de 60 años, Clase FAB M0, M6, M7, síndrome mielodisplásico preexistente, ausencia de remisión en las primeras 4 semanas en LMA, afectación de SNC. / Estadio 4 en LMC y Cromosoma Philadelphia 1 negativo. 5. Factores pronóstico con expectativa de sobrevida a 5 años del 20 % o menos

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez


ENFERMEDADES DEL SISTEMA MONONUCLEAR FAGOCÍTICO

HISTIOCITOSIS. El sistema mononuclear fagocítico (SMF) está formado por los monocitos circulantes y los macrófagos tisulares. Ambos tipos celulares desempeñan un papel importante en la respuesta inmune.

La patología proliferativa del sistema mononuclear fagocítico se agrupa bajo el nombre de histiocitosis. En 1987, la Histiocyte Society clasificó estos trastornos en tres grupos en función de

los tipos de histiocitos involucrados:

- Histiocitosis clase I: llamado trastorno de células dendríticas, y la enfermedad más común en este grupo es la histiocitosis de células de Langerhans (HCL). También se incluyen en este grupo el Xantogranuloma juvenil (XGJ) y Enfermedad Erdheim-Chester (ECD).
- Histiocitosis de clase II: trastorno de los macrófagos, e incluye linfocitosis principalmente hemofagocítica (HLH) y Enfermedad de Rosai-Dorfman (RD).
- Histiocitosis de clase III: histiocitosis malignas e incluye ciertos tipos de leucemia y linfoma.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 216 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

HISTIOCITOSIS CLASE I

Histiocitosis de células de Langerhans: Se define por la proliferación de células mononucleares que contienen gránulos de Birbeck intracitoplásmicos y que presentan en su superficie los marcadores antigénicos CD1 y la proteína S100³. En condiciones normales estas células se encuentran en la epidermis a la que llegan desde la médula ósea. A partir de la piel emigran por vía linfática a los ganglios, residiendo en la zona paracortical. Su función fundamental es la presentación antigénica a los linfocitos T. Las células de Langerhans normales se pueden encontrar, además de en la piel, en mucosas malpighianas y pulmón.

En condiciones patológicas, como la histiocitosis X o de células de Langerhans, las células de Langerhans tienen capacidad para infiltrar distintos órganos, como hígado, bazo, tubo digestivo, sistema nervioso central etc. Este fenómeno está ligado probablemente a la expresión de moléculas de adhesión específicas (CD2, CD 11a, CD1 1b).


Otras características que diferencian las células de Langerhans normales de las que se encuentran en la histiocitosis de Langerhans, aparte de la menor capacidad de presentación antigénica de las células patológicas, son la expresión de la aglutinina de cacahuete, fosfatasa alcalina placentaria y receptor para interferón gamma. Estas células tienen capacidad para sinterizar ciertas citoquinas. Recientemente se ha demostrado el carácter monoclonal de las Histiocitosis de Langerhans, incluso en las formas de evolución benigna.

Aunque se trata de una enfermedad posible a cualquier edad, más del 50% de los casos ocurren antes de los 15 años de vida. Su frecuencia más alta ocurre entre uno y tres años de edad, con predominio masculino.

Se ha descrito una asociación entre la histiocitosis de Langerhans y otros tumores malignos como linfoma, enfermedad de Hodgkin, leucemia y cáncer de pulmón. La aparición de leucemia mieloblástica aguda tras histiocitosis de Langerhans podría estar relacionada con el tipo de tratamiento administrado.

Clínicamente se manifiestan en tres cuadros clínicos diferentes:

- Granuloma eosinófilo: puede ser único o múltiple. Evoluciona favorablemente en la mayoría de los casos.
- Enfermedad de Hand-Schuller-Christian: asocia la tríada clásica de diabetes insípida, exoftalmia y lesiones líticas en el cráneo.
- Enfermedad de Letteree-Siwe: existe una afectación multivisceral (hepatoesplenomegalia, dermatitis, pancitopenia afectación pulmonar) .es la forma más grave de la enfermedad

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 217 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Localizaciones:

Hueso: Localización más frecuente. Puede ser asintomática o manifestarse por dolor, tumefacción, impotencia funcional o fractura patológica. El hueso afectado con mayor frecuencia es el cráneo, aunque puede aparecer en otras localizaciones. Las lesiones óseas paraneurológicas (órbita, vértebra) no suelen ocasionar afectación del sistema nervioso. Radiológicamente se caracteriza por la aparición de una zona osteolítica bien delimitada, raramente acompañada de reacción perióstica.

Piel y mucosas: La presentación característica es el exantema papulocostroso y purpúrico, que afecta típicamente a cuero cabelludo, tronco, cara y pliegues. El diagnóstico diferencial puede plantearse con el eczema seborreico y la dermatitis atópica. La afectación mucosa sobre todo, a la cavidad bucal y más raramente a las mucosas anogenitales. Generalmente de aspecto purpúrico o pápulo-purpúrico, raramente llegan a ulceraciones.

Ganglios linfáticos: La afectación ganglionar puede presentarse en forma aislada o asociada a afectación ósea, cutánea o en el marco de una afectación diseminada multivisceral.


Área ótica: La presencia de supuración ótica puede deberse a afectación cutánea del conducto auditivo externo o pólipos contiguos a lesiones óseas. En raras ocasiones las lesiones afectan a las mastoides o a los huesos del oído medio.

Hígado y bazo: Los cuadros de afectación multisistémica suelen acompañarse de hepatoesplenomegalia. Raramente aparece una lesión nodular aislada intrahepática. La disfunción hepática, definida por hipoalbuminemia o alargamiento del tiempo de protrombina es un signo de mal pronóstico. Una complicación tardía, grave, es la colangitis esclerosante que evoluciona hacia cirrosis biliar secundaria de pronóstico especialmente malo.

Médula ósea: La invasión medular por células CD1 conlleva la existencia de pancitopenia periférica. En otras ocasiones la responsabilidad de la citopenia debe atribuirse a un cuadro de hemofagocitosis medular con estigmas biológicos de activación macrofágica.

Pulmones: La afectación pulmonar aparece típicamente en las histiocitosis infantiles multisistémicas. Radiológicamente la imagen típica es en panal de abejas. Una tasa de células CD1 en el lavado broncoalveolar superior a 5% es muy significativa de infiltración pulmonar por HL. En el adulto joven fumador puede presentarse una afectación pulmonar aislada.

Sistema endocrinológico: Entre el 10 y el 50% de los enfermos presentan diabetes insípida, la confirmación diagnóstica en los niños que presentan una clínica sospechosa (polidipsia, poliuria) se realiza mediante la medición de la osmolaridad sanguínea y urinaria. Raramente se necesita una prueba funcional de restricción hídrica. Se trata de una

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 218 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

alteración irreversible que necesita tratamiento sintomático (desmopresina) de por vida. Otras alteraciones endocrinológicas menos frecuentes son el déficit de hormona de crecimiento y el hipotiroidismo.

Aparato digestivo: La alteración digestiva se caracteriza por diarrea y vómitos, generalmente en el marco de afectación multivisceral.

Sistema nervioso: Aparece en el 1-4% de los casos y en forma tardía. Afecta fundamentalmente al cerebelo con manifestaciones típicas de ataxia, disartria, convulsiones o signos de hipertensión endocraneana, El tratamiento es poco eficaz y las secuelas son importantes.

Criterios de disfunción orgánica:

Hígado:

- Hipoproteinemia <5,5g/dl y/o
- Hipoalbuminemia <2,5 g/dl en ausencia de enteropatía exudativa
- Edema
- Ascitis
- Hiperbilirrubinemia > 1,5 mg/dl

Pulmón


- Polipnea
- Disnea
- Cianosis
- Neumotórax
- Derrame pleural

Médula ósea:

- Hb< 10g/dl en ausencia de carencia
- Leucocitos < 4000/mm³
- Plaquetas < 100.000 /mm³

La confirmación diagnóstica se realiza mediante biopsia de la lesión en la que se pone de manifiesto la proliferación de células de Langerhans con las características ya descritas (Cd1a+, S100+, gránulos de Birbeck). Un estudio de extensión conlleva, además de la valoración clínica, un examen de ORL y estomatológico, hemograma, velocidad de sedimentación, enzimas hepáticas, bilirrubina, osmolaridad sanguínea y urinaria. La evaluación mínima por imágenes debe incluir estudio esquelético, tórax y ecografía abdominal. Otras exploraciones complementarias tienen interés específico en situaciones determinadas (aspirado medular, lavado broncoalveolar, tomografía computarizada, resonancia magnética nuclear cerebral etc.)

Factores pronósticos: La edad, el número de localizaciones iniciales, la disfunción orgánica y la respuesta al tratamiento son los elementos de valor pronóstico reconocido.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 219 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

La edad < 2 años es un factor de mal pronóstico y el número de localizaciones al inicio. Siendo peor a mayor extensión de la enfermedad, así como el grado de disfunción orgánica.

HISTIOCITOSIS CLASE II

Histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva: enfermedad poco frecuente, de incidencia inferior a la histiocitosis de células de Langerhans. Suele presentarse como una adenopatía cervical bilateral, indolora. Puede afectar a otros grupos ganglionares o manifestarse con lesiones extranodales en piel o tejidos blandos. Un 40% de los casos presentan lesiones óseas con imagen radiológica de osteolisis, difícilmente distinguible de la HL. Microscópicamente los elementos histiocíticos presentan fagocitosis linfocítica. La naturaleza no langerhansiana de estos histiocitos la confirma la ausencia de gránulos de Birbeck. Suele existir anemia microcítica, hipocrómica, con hipoalbuminemia e hipergammaglobulinemia. El curso clínico puede ser indolente, habiéndose descrito remisiones espontáneas. El pronóstico depende, fundamentalmente, del número de grupos nodales y órganos afectados. Los enfermos con sintomatología florida pueden ser subsidiarios de tratamiento con cirugía, radioterapia, y/o quimioterapia.

Linfocitosis hemofagocítica: (Síndromes hemofagocíticos) Proliferaciones incontroladas, no malignas, de los histiocitos, generalmente acompañados de linfocitos T, con activación macrófaga y estado de hipercitoquinemia. Se distinguen dos tipos dentro de estos síndromes: un cuadro familiar de herencia autosómica recesiva (linfocitosis hemofagocítica familiar o LHFF), y los síndromes inducidos por enfermedades subyacentes (linfocitosis hemofagocíticas secundarias o LHSS) El cuadro clínico y la actitud diagnóstica y terapéutica son similares.

Síndromes hemofagocíticos:

1. Linfocitosis hemofagocítica familiar.


2. Linfocitosis hemofagocítica secundaria:

➤ Infecciones:

- Virus. CMV, VEB, VIH, herpes, adenovirus, varicela.
- Bacterias: Salmonella, Rickettsia, enterobacterias, treponema, bacilo de Koch
- Hongos: Aspergillus, Candida, histoplasma.
- Parásitos: Leishmania Plasmodium

➤ Inmunodeficiencias:

- Enfermedad de Chediak- Higashi
- IDCS con linfocitos B presentes
- Albinismo parcial con inmunodeficiencia
- Enfermedad de Purtilo

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 220 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Trasplante de órgano o médula.
- Enfermedades inflamatorias:
 - Artritis crónica juvenil
 - Paniculitis
- Nutrición parenteral
 - Emulsiones lipídicas.

Criterios diagnósticos de linfocitosis hemofagocítica:

- Fiebre > 7 días , con picos > 38°C
- Esplenomegalia > 3 cm bajo reborde costal
- Citopenia de 2-3 líneas, sin médula hipocelular o displásica
- Hb < 9,0 g/dl
- Plaquetas < 100.000/ mm³
- Neutrófilos < 1000/mm³
- Hipertrigliceridemia y/o hipofibrinogenemia

Criterios histopatológicos: Hemofagocitosis en médula ósea o bazo o ganglios linfáticos y ausencia de enfermedad maligna.

Todos los criterios anteriores son necesarios para el diagnóstico de LHH. La presencia de historia familiar junto a los criterios anteriores justifica el diagnóstico de LHMF.


Otros hallazgos frecuentes son: adenopatías, exantema, signos de irritación meníngea, pleocitosis mononuclear e hiperalbuminorraquia en LCR, edema especialmente periorbitario, ictericia, elevación de las transaminasas, histopatología hepática semejante a la hepatitis crónica persistente, hipoproteinemia, hiponatremia, hiperferritinemia, elevación de LDL, disminución de HDL, disminución de la actividad NK, aumento del receptor de IL2.

La quimioterapia es capaz de inducir remisiones duraderas, sin embargo, en muchos casos la única terapéutica verdaderamente curativa es el trasplante de progenitores hematopoyéticos.

HISTIOCIDIOS DE CLASE III

Se encuentran las histiocitosis malignas, el linfoma histiocítico verdadero, y leucemias monocíticas, éstas dos últimas ya fueron comentadas previamente en este capítulo.

Histiocitosis maligna: Fue descrita bajo el nombre de reticulocitosis medular histiocítica. Es una proliferación sistémica con carácter neoplásico de células de naturaleza histiocítica. Su aparición es más frecuente en adultos, afectando en una relación 2:1 de la población masculina a la femenina. Se caracteriza por fiebre, adelgazamiento, linfadenopatías dolorosas, sobre todo supraclaviculares y axilares, mucho menos frecuente aórticas, ilíacas

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 221 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


y mediastínicas. Es frecuente la presencia de cefalea, dolor abdominal, hepatoesplenomegalia, disnea con derrame pleural o infiltrado pulmonar intersticial. Un dato importante es la presencia de pancitopenia periférica progresiva con histiocitos malignos circulantes, ocasionalmente acompañada de coagulación intravascular diseminada (CID). El signo cutáneo más frecuente es un exantema micronodular o máculo-papuloso, pruriginoso, de color amarillento o purpúrico. En niños es frecuente la aparición de nódulos inflamatorios de la pared torácica anterior. El cuadro biológico está definido por hiperbilirrubinemia, prueba de Coombs+, hipocolesterolemia y elevación del lactato deshidrogenasa (LDH).

Los ganglios linfáticos presentan una distorsión de su arquitectura con infiltración difusa de histiocitos atípicos y eritrofagocitosis prominente. Ocasionalmente los histiocitos son multinucleados. Puede presentar problema diferencial con la enfermedad de Hodgkin estadio IV, y sobre todo, con el linfoma anaplásico de células grandes. Para el diagnóstico de confirmación es fundamental la ausencia de marcadores B y T, así como la negatividad de CD30, en presencia de positividad de marcadores de la serie monocito-macrófago (CD1 1b, CD1 1c, CD14, CD68, CD36 etc.) La alteración cromosómica descrita como característica de esta patología, t (2; 5) (p23; q35) parece estar ligada más bien al linfoma anaplásico de células grandes. Los resultados terapéuticos más esperanzadores se han obtenido con poliquimioterapia.

MIELOMA MÚLTIPLE Y OTRAS GAMMAPATÍAS MONOCLONALES

Las gammapatías monoclonales se caracterizan por la hiperproliferación de una clona de células plasmáticas, que produce una proteína homogénea (componente M o paraproteína). El componente M aparece, en general, como una banda homogénea en la electroforesis de proteínas. El estudio cualitativo por inmunoelectroforesis o inmunofijación resulta imprescindible para identificar la clase de inmunoglobulina que se produce en exceso y su carácter monoclonal.

Aunque la etiopatogenia de las gammapatías se desconoce, la hipótesis actual es que se deben a trastornos del sistema inmune relacionados con la edad. Las cuatro gammapatías más frecuentes son: mieloma múltiple (MM), macroglobulinemia de Waldeström (MW) amiloidosis primaria (AL) y gammapatía monoclonal de significado indeterminado (GMSI).

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 222 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CLASIFICACIÓN DE LAS GAMMAPATÍAS MONOCLONALES

Gammapatías monoclonales malignas:

- Mieloma múltiple (IgG, IgA; IgD, IgE y cadenas ligeras)
- Formas especiales de mieloma múltiple (mieloma quiescente, leucemia de células plasmáticas, mieloma no secretor, mieloma osteosclerótico, mieloma en pacientes jóvenes, mieloma con mielofibrosis)
- Plasmocitomas localizados
 - Plasmocitoma óseo localizado
 - Plasmocitoma extramedular
- Macroglobulinemia de Waldstrom
- Enfermedades de cadenas pesadas (alfa, gamma, mu, delta)
- Amiloidosis (primaria o asociada a mieloma)

Gammapatías monoclonales de significado indeterminado;


- Gammapatía monoclonal idiopática (IgG, IgA, IgM, y rara vez cadenas ligeras)
- Gammapatías monoclonales transitorias (infecciones, trasplante de médula ósea, trasplante renal, trasplante hepático)

Mieloma Múltiple: Constituye el prototipo de gammapatía monoclonal maligna. Representa el 1% de todas las neoplasias y el 10% de las hemopatías malignas. La edad media de aparición es de 65 años y sólo el 12% de los pacientes tienen menos de 50 años al momento del diagnóstico. No existe un claro predominio por sexo.

El dolor óseo constituye la manifestación inicial en el 60 a 80% de los casos. Entre el 60 al 70% de los casos se constatan lesiones osteolíticas en la radiología ósea. Un tercio de los pacientes presentan anemia y una cuarta parte pérdida de peso. En el 10% de los pacientes la manifestación inicial es un proceso infeccioso, en general una neumonía o una infección urinaria. Los plasmocitomas extramedulares, que pueden llegar a producir una compresión medular, constituyen en ocasiones la manifestación inicial de un mieloma múltiple. Los síntomas iniciales también pueden deberse a hipercalcemia o a insuficiencia renal.

Una tercera parte de los casos tienen una cifra de hemoglobina inferior a 9 g/dl. Casi una cuarta parte de los pacientes presentan insuficiencia renal y hasta un 10% de los enfermos requieren tratamiento sustitutivo con diálisis. Un 20% de los casos presentan hipercalcemia. La infiltración de la médula ósea por células plasmáticas acostumbra a ser superior al 20%.

La electroforesis de proteínas muestra una banda homogénea en el 85% de los casos. En el 15% restante la electroforesis es normal o muestra solo una pequeña banda (mielomas de cadenas ligeras y los raros casos de mieloma IgD o no secretor). En la mitad de los casos se encuentra proteinuria de cadenas ligeras. La distribución según el tipo de inmunoglobulina

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 223 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


es como sigue: IgG (50-60%), IgA (20-30%), cadenas ligeras o Bence Jones (10-20%) IgD (2%), no secretor (1%), los tipos IgE e IgM son excepcionales. Los mielomas de cadenas ligeras e IgD son clínica y biológicamente muy similares y presentan con mayor frecuencia insuficiencia renal, hipercalcemia y amiloidosis, así como mayor proteinuria de cadenas ligeras que los IgG e IgA.

Mieloma Quiescente: Los pacientes con mieloma quiescente presentan un componente M sérico superior a 3 g/dl y una proporción de células plasmáticas en médula ósea superior al 10%, sin anemia, osteolisis, hipercalcemia, insuficiencia renal ni otras manifestaciones debidas a la gammapatía monoclonal. El reconocimiento de estos pacientes es muy importante, pues no se les debe administrar tratamiento citostático hasta que exista una evidente progresión de la enfermedad.

Leucemia De Células Plasmáticas: (LCP) es una forma poco frecuente de mieloma que puede presentarse de *novo* (LCP primaria) o constituir la transformación leucémica de un mieloma múltiple en fase terminal. Para su diagnóstico se requiere la presentación de una cifra absoluta de células plasmáticas en sangre periférica superior a $2 \times 10^9/l$ o una proporción superior al 20% en la fórmula leucocitaria. Se da en un 2% de los casos de MM. En la mayoría de los casos la LCP es resistente al tratamiento. Con poliquimioterapia se observa más respuesta pero la duración de la respuesta es habitualmente corta. El pronóstico es malo, con medias de supervivencia inferiores a seis meses.

Mieloma No Secretor: En menos del 1% de los pacientes con MM no se puede detectar componente M sérico ni urinario por electroforesis, inmunoelectroforesis o inmunofijación (mielomas no secretores). No obstante, en la mayoría de ellos se puede demostrar por métodos inmunohistoquímicos, la presencia de la proteína monoclonal en el citoplasma de las células plasmáticas. Las manifestaciones clínicas, la respuesta al tratamiento y la supervivencia son similares a las de los pacientes con otros tipos de MM

Mieloma Osteosclerótico: Aparte de las lesiones osteoscleróticas, se caracteriza por polineuropatía, organomegalias, endocrinopatía, componente monoclonal y alteraciones cutáneas (síndrome de POEMS). Constituye una rareza y la manifestación fundamental acostumbra a ser una polineuropatía periférica de predominio motor. La infiltración medular por células plasmáticas suele ser inferior al 10% y el componente M de escasa cuantía. El diagnóstico es mediante biopsia de una lesión osteosclerosa. En caso de lesión única, el tratamiento con radioterapia local suele mejorar la neuropatía. Si no existe mejoría o si las lesiones osteoscleróticas son múltiples, se efectuará tratamiento citostático. La evolución a MM es infrecuente.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 224 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE MIELOMA MÚLTIPLE (SOUTHWEST ONCOLOGY STUDY GROUP)

El diagnóstico de mieloma requiere un mínimo de un criterio mayor más uno menor o tres criterios menores que incluyan los criterios a y b.

Criterios mayores:

1. Plasmacitoma demostrado por biopsia.
2. Plasmacitosis en médula ósea mayor del 30%.
3. Componente monoclonal IgG mayor de 3,5 g/100 ml, ó IgA mayor de 2 g/100 ml, ó cadenas ligeras (proteinuria de Bence-Jones) en orina mayor o igual de 1 g/24 horas, en ausencia de amiloidosis.

Criterios menores:

- a. Plasmacitosis médula ósea entre 10-30%.
- b. Componente monoclonal inferior a los de los criterios mayores
- c. Lesiones osteolíticas.
- d. Descenso de las inmunoglobulinas normales (IgG < 600 mg/100 ml, IgA < 100 mg/100 ml, IgM < 50 mg/100 ml).

Se clasifica en tres estadios.

Estadio I: La masa tumoral es baja (< 0,6). Cumple todos los criterios siguientes:


1. Hemoglobina superior a 10 gr/100 ml.
2. Calcemia normal.
3. Radiología ósea normal.
4. Alguno de ellos:
 - a. IgG inferior a 5 g/100 ml.
 - b. IgA inferior a 3 g/100 ml.
 - c. Eliminación de cadenas ligeras en orina < 4 g/24 horas.

Estadio II: Cuando no se cumplen los criterios de los estadios I ó III. La masa tumoral es intermedia (0,6-2).

Estadio III: La masa tumoral es alta (>1,2). Cumple uno o más de los criterios siguientes:

1. Hemoglobina inferior a 8,5 g/100 ml.
2. Calcemia corregida superior a 11,5 mg/100 ml.
3. Lesiones óseas avanzadas (escala 3).
4. Alguno de ellos:
 - a. IgG superior a 7 g/100 ml.
 - b. IgA superior a 5 g/100 ml.
 - c. Eliminación de cadenas ligeras en orina > 12 g/24 horas.

Se subclasifican en:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 225 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

A= Cuando la creatinina en plasma < 2 mg/100 ml

B= Cuando la creatinina en plasma ≥ 2 mg/100 ml

Los factores pronósticos clásicos fundamentales son: función renal, cifra de hemoglobina, calcio sérico, edad y respuesta al tratamiento. Recientemente han surgido nuevos factores pronósticos entre los que cabe destacar la cifra de beta₂- microglobulina sérica y la proporción de células plasmáticas en fase de ADN. Se citan como otros factores pronósticos nuevos el índice de proliferación celular (fase S) y la proteína C reactiva.

SISTEMA INTERNACIONAL DE CLASIFICACIÓN POR ETAPAS	SUPERVIVENCIA MEDIANA
Etapa I	62 meses
Etapa II	44 meses
Etapa III	29 meses

Fuente: American Cancer Society.2015. Site: www.cancer.org/


Macroglobulinemia De Waldenstrom: Consiste en una proliferación monoclonal de células linfoides B productoras de Ig M.

Sus principales manifestaciones son: anemia, diátesis hemorrágica, linfadenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia, infiltración de la médula ósea por células linfoplasmocitarias y componente M de tipo Ig M, en general superior a 30g/l. En muchos pacientes las principales manifestaciones de la enfermedad se deben a hiperviscosidad (diátesis hemorrágica, trastornos visuales, manifestaciones neurológicas e hipervolemia) .El diagnóstico diferencial de la MW se plantea con los diversos síndromes linfoproliferativos que cursan con componente M de tipo Ig M.

Se estableció un sistema de predicción del pronóstico llamado International Prognostic Scoring System for Waldenstrom Macroglobulinemia (ISSWM). Este sistema toma como factores de pobre pronóstico los siguientes:

- Edad mayor de 65 años.
- Niveles de hemoglobina de 11.5 g/dL o menos
- Conteo plaquetario de 100,000/mcL o o menos
- Beta 2 microglobulina mayor de 3 mg/L
- Niveles Monoclonales de IgM mayores de 7 g/dL

Excepto de la edad a cada uno de estos factores se le asigna un punto, entonces se estratifican tres grupos de riesgo a saber:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 226 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Bajo riesgo que incluye pacientes de 65 años o menos que no tienen más de un punto.
- Riesgo intermedio con edad menor de 65 años con dos puntos o mayor de 65 años con uno o dos puntos.
- Alto Riesgo en aquellos pacientes de cualquier edad con al menos tres puntos.

Hay dos maneras de valorar el pronóstico usando la clasificación **ISSWM** mencionada: con el porcentaje de sobrevivida a cinco años según grupo de riesgo y con la media de años de supervivencia.

ISSWM GRUPO DE RIESGO	TASA SUPERVIVENCIA A CINCO AÑOS	SUPERVIVENCIA MEDIANA
Bajo	87%	12 años
Intermedio	68%	8 años
Alto	36%	3.5 años


Fuente: American Cancer Society,2015. Site: www.cancer.org

No se debe administrar tratamiento a los enfermos asintomáticos hasta que existan datos de progresión de la enfermedad. El tratamiento convencional consiste en la administración de clorambucil, de forma continua, Otras alternativas son la ciclofosfamida o la poliquimioterapia tipo COP o CHOP. En los pacientes con síndrome de hiperviscosidad se efectuará plasmaféresis.

Amiloidosis Primaria: Es un trastorno caracterizado por depósito de una sustancia amorfa en diversos órganos y tejidos. Bajo la luz polarizada, la sustancia amiloide se tiñe de Rojo Congo. La microscopía electrónica pone de manifiesto que la sustancia amiloide se compone de una red de fibrillas unidas entre sí. Estas fibrillas, están compuestas por una porción variable de una cadena ligera.

Clasificación inmunohistoquímica de la amiloidosis sistémica:

- Amiloidosis primaria
- Amiloidosis secundaria
- Fiebre mediterránea familiar
- Amiloidosis asociada a diálisis
- Amiloidosis familiar
- Amiloidosis senil sistémica

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 227 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


El cansancio y la pérdida de peso constituyen los síntomas más frecuentes. También se puede observar disnea, edemas, parestesias, síncope, hipotensión ortostática o cambios en el tono de voz. El 20% de los casos presentan hepatomegalia y el 10% tienen macrogllosia. La púrpura en cara y cuello, particularmente en párpados superiores, es un hallazgo frecuente.

Los síndromes que se asocian a la amiloidosis primaria son: síndrome nefrótico, Síndrome de túnel carpal, insuficiencia cardíaca congestiva, neuropatía periférica e hipotensión ortostática. La existencia de cualquiera de estos síndromes en presencia de un componente M sérico o urinarios es muy sugestivo de amiloidosis primaria. La electroforesis sérica muestra una discreta banda homogénea en la mitad de los casos e hipogammaglobulinemia en una cuarta parte, mientras que en el resto es normal. Cuando se efectúa la inmunoelectroforesis o la inmunofijación sérica y urinaria se encuentra componente M en el 90% de los casos. La media de células plasmáticas en médula ósea es del 6%. Así, en el 98% de los pacientes existe componente M sérico o urinario o se puede demostrar una población monoclonal de células plasmáticas en médula ósea. El procedimiento diagnóstico inicial debe ser una biopsia de la grasa subcutánea, que es positiva en el 80% de los casos, si esta exploración es negativa, el siguiente paso es la práctica de una biopsia rectal que resulta positiva en el 70% de los casos. Si estas biopsias resultan negativas se practicará biopsia del órgano presumiblemente afectado.

La media de sobrevida para pacientes con AL es de alrededor de dos años y depende fundamentalmente del síndrome asociado, así, es inferior a seis meses en los pacientes con insuficiencia cardíaca., mientras que es superior a los cinco años cuando el síndrome asociado es una polineuropatía periférica. El tratamiento es poco eficaz. En los pacientes con síndrome nefrótico, sin insuficiencia renal ni afectación cardíaca, la tasa de respuesta fue del 40%.

Gammapatía Monoclonal De Significado Indeterminado: El término GMSI indica la presencia de una proteína monoclonal en individuos asintomáticos y sin criterios de MM, MW, AL u otros síndromes linfoproliferativos. En la GMSI el componente M es inferior a 30g/l y la proporción de células plasmáticas en médula ósea es, en general, inferior al 10%. Su prevalencia es 20 veces superior a la de MM, y, mediante electroforesis sérica convencional, se detecta en el 1% de las personas mayores de 50 años y en el 3% de los mayores de 70 años.

Algunos estudios señalan la probabilidad de transformación maligna a los 20 años de establecido el diagnóstico en 33%, otros estudios encuentran transformación maligna a los cinco y diez años de seguimiento que fue del 8% y 19% respectivamente. En la GMSI, la clona de células plasmáticas permanece estable durante años sin provocar trastorno alguno. Tras un largo período de estabilidad (media de diez años) en una notable proporción de pacientes se da la transformación tumoral y proliferativa de esta clona, que da lugar a un MM sintomático, esto sugiere que se requieren cambios adicionales a los que dieron lugar a

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 228 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

la GMSI para que la clona se transforme en proliferativa. No existen parámetros predictivos de la evolución de la GMSI a MM, por lo que el único método seguro de determinar si un paciente permanecerá estable o si, por el contrario, evolucionará a un MM, es el seguimiento periódico de los pacientes.


VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR GAMMAPATIAS MONOCLONALES

Clase	Porcentaje	Características
1	0-10%	1. Diagnóstico establecido de Gammapatia monoclonal de significado indeterminado. GMSI asintomática. 2. ECOG 0. 3. Karnofsky 90-100%
2	11-35%	1. Diagnóstico establecido de Macroglobulinemia de Waldenstrom según el ISSWM de bajo Riesgo, Mieloma quiescente o Plasmocitoma localizado. 2. ECOG 1 3. Karnofsky 80 %
3	36-66 %	1. Diagnóstico establecido Macroglobulinemia de Waldenstrom según el ISSWM de Riesgo intermedio. 2. ECOG 2 3. Karnofsky 70% a 60 %
4	67-100%	1. Diagnóstico establecido de Macroglobulinemia de Waldenstrom según el ISSWM de Riesgo alto, Mieloma Múltiple, Amiloidosis Primaria, Gammapatía monoclonal con transformación maligna a Mieloma Múltiple. 2. ECOG 3 a 5 3. Karnofsky menos de 60 % o menos.

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

EOSINOFILIA

La diferenciación y el desarrollo de los eosinófilos es muy paralela a la de los neutrófilos, aunque en sus fases precoces proceden de una línea celular independiente y distinta de la de los neutrófilos. Estas células poseen funciones metabólicas, enzimáticas y fagocitarias muy parecidas a las de los neutrófilos, pero reaccionan a procesos patológicos diferentes. La inflamación aguda estimula a los neutrófilos, pero inhibe la producción de eosinófilos. Los esteroides producen neutrofilia pero motivan eosinopenia. A diferencia de los neutrófilos,

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 229 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

la eosinofilia depende de los linfocitos T. Los eosinófilos se encuentran sobre todo en los tejidos con una proporción de 300:1 a 500:1. Son algo mayores que los neutrófilos y suelen tener un núcleo biloculado. Los eosinófilos se caracterizan porque sus granulaciones citoplásmicas son morfológicamente distintas.

Los eosinófilos dejan libres sus gránulos en cuanto se fijan a los tejidos y aumentan la inflamación por medio de sus enzimas oxidativas. Por otro lado, se ha comprobado que disminuyen la respuesta inmune en las reacciones de hipersensibilidad inmediata (evitando que el huésped que aloja un parásito produzca reacciones inflamatorias difusas). En el asma, pueden aumentar la liberación de los mediadores de la alergia por parte de los mastocitos y de los basófilos. Hasta los 12 años de edad, la cifra media de eosinófilos es de 250/mm³ aproximadamente y en los adultos desciende hasta 125/mm³ en promedio. El número de eosinófilos circulantes aumenta a lo largo del día en correspondencia con los glucocorticoides suprarrenales.

Causas de alteraciones en la cifra de eosinófilos:

1. Eosinopenia

- Infecciones virales
- Exceso de esteroides
- Exceso de adrenalina
- Infección bacteriana


2. Eosinofilia:

a) Reacciones alérgicas agudas:

- Asma
- Urticaria
- Edema angioneurótico
- Fiebre del heno
- Sensibilidad a fármacos (yoduros, sulfas, nitrofurantoína, ácido paraaminosalicílico)

b) Enfermedades de la piel:

- Pénfigo
- Dermatitis herpetiforme
- Dermatitis exfoliativa
- Psoriasis
- Prurito
- Prurigo
- Eccema
- Dermatitis venenata
- Ictiosis
- Micosis fungoide

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 230 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


- Pitiriasis rubra
- Granulomas faciales
- Dermatitis atópica
- Necrolisis tóxica epidérmica
- Sarna

c) Parásitos:

- Trichinella spiralis
- Equinococosis
- Cisticercosis
- Granuloma coccidióidico
- Toxoplasmosis
- Toxocara canis (larva migrans visceral)
- Esquistosomiasis
- Clonorchis ginevisis
- Filariasis
- Gnatostomiasis
- Capillaria hepática
- Paludismo
- Uncinaria
- Strongyloides
- Ascaris
- Tenias
- Gusanos ganchudos
- Paragonomiasis
- Fasciolasis

d) Enfermedades malignas y del sistema hematopoyético

- LMC
- Policitemia vera
- Anemia perniciosa
- Enfermedad de Hodgkin
- Tumor cerebral
- Carcinoma metastásico o en degeneración
- Síndrome de Loeffler.
- Síndrome de IPE
- Eosinofilia tropical
- Infecciones
- Escarlatina
- Eritema multiforme
- Gonorrea
- Lepra
- Tuberculosis

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 231 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

➤ Aspergilosis

e) Misceláneas:

- Estados de inmunodeficiencia
- Enfermedad inflamatoria intestinal
- Diálisis
- Fumado
- Irradiación
- Artritis Reumatoide
- Poliarteritis nodosa
- Malformaciones congénitas del corazón
- Enfermedad de Addison
- Eosinofilia familiar
- Síndrome hipereosinofílico idiopático


Rara vez se descubre eosinopenia, es preciso un recuento absoluto de los eosinófilos para detectarla. Dada su rareza, la eosinopenia sirve como indicador clínico de ciertas situaciones y de la respuesta al tratamiento cuando la situación desaparece. Así ocurre cuando hay exceso de glucocorticoides, exceso de adrenalina e infecciones bacterianas y virales invasoras.

La eosinofilia se define como una cifra de eosinófilos $>700/\text{mm}^3$ si se calcula a partir del recuento de leucocitos o de la forma leucocitaria, o por $>200/\text{mm}^3$ en cifras absolutas. Las reacciones alérgicas son las causas más frecuentes de eosinofilia en Europa y EEUU, fuera de estas zonas las causas más frecuentes son las infecciones parasitarias.

Las reacciones alérgicas agudas son la causa más frecuente de eosinofilia en USA. Otros procesos alérgicos acompañados de eosinofilia son el asma, la urticaria, el edema angioneurótico, la fiebre del heno y la hipersensibilidad a fármacos (principalmente nitrofurantoína, sulfonamidas, ácido paraaminosalicílico, yoduros y tratamientos con oro).

Las enfermedades de la piel también pueden dar eosinofilia. Las cifras más altas de eosinófilos se observan en el pénfigo y la dermatitis herpetiforme. Otros procesos son: la dermatitis exfoliativa, psoriasis, prurito, prurigos, eccema, dermatitis venenata, ictiosis, micosis fungoide, pitiriasis rubra, granulomas faciales, dermatitis atópica, necrolisis tóxica epidérmica y la sarna.

Los parásitos son la causa principal de eosinofilia fuera de EEUU. Los helmintos causan más eosinofilia que los protozoos. Además, la intensidad de la eosinofilia tiene tendencia a reflejar el grado de invasividad y la exposición general del organismo normal. Son ejemplos de ella: la trichinella spiralis, equinococosis, cisticercosis, granuloma coccidioidico, la toxoplasmosis, larva migrans visceral (Toxocara canis), la esquistosomiasis, Clonorchis sinensis, filariasis, gnatostomiasis, Capillaria hepática,

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 232 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

paludismo, Ancinaria, Strongylooides, Ascaris, Taenia, uncinarias paragonimiasis y fasciolosis. No producen eosinofilia: Giardia, Enterobius vermicularis ni Tricharis trichuris.

Los procesos malignos y las enfermedades del sistema hematopoyético también pueden producir eosinofilia. Las principales causas son la leucemia mielocítica crónica, la policitemia vera, la anemia perniciosa, la enfermedad de Hodgkin, los tumores cerebrales y los carcinomas metastáticos o en degeneración. La leucemia eosinófilica es muy rara.

El síndrome de Loeffler es una enfermedad leve con infiltrados y lesiones pulmonares transitorias debida a una presunta reacción de hipersensibilidad.

El síndrome del infiltrado pulmonar con eosinofilia (IPE) se distingue del síndrome de Loeffler por su carácter más crónico. Los esteroides son útiles cuando no existen contraindicaciones.

La eosinofilia tropical se caracteriza por malestar, pérdida de peso, fiebre y tos seca. Se observa en la India y el Sudeste asiático, responde a la arsenoterapia y a la dietilcarbacin.

Hay otras enfermedades que pueden originar eosinofilia, como la escarlatina (a diferencia de la mayoría de las infecciones bacterianas), el eritema multiforme, la corea, la gonorrea, lepra, tuberculosis y aspergilosis.


Las causas misceláneas de eosinofilia son los estados de inmunodeficiencia (reacciones de injerto-contra-huésped, Wiskott-Aldrich) la enfermedad inflamatoria intestinal, la diálisis, fumar, irradiación, artritis reumatoide (generalmente debida al tratamiento farmacológico) poliarteritis nodosa, malformaciones congénitas del corazón y enfermedad de Addison.

La eosinofilia familiar se ha observado en ciertas familias sin enfermedad subyacente alguna. Es un proceso benigno que se hereda con carácter dominante.

El síndrome de hipereosinofilia idiopática se define por una eosinofilia intensa (>1500/mm³), prolongada (>6 meses o hasta la muerte en menos de seis meses) acompañado de insuficiencia de órganos y sin causa subyacente. La supervivencia media es de nueve meses. El tratamiento básico es la prednisona que reduce la cifra de eosinófilos seguida de hidroxiurea en casos resistentes. El tratamiento se reserva para los enfermos con datos clínicos o analíticos de fallo funcional de órganos. Curiosamente al inicio, la cifra de eosinófilos no guarda correlación con la gravedad de la enfermedad. La morbilidad y mortalidad principal se deben a afectación cardíaca.

Alteración de los granulocitos:

Los granulocitos protegen contra las infecciones a través de la fagocitosis de organismos invasores. Funcionan principalmente en el lugar de invasión de tejidos. Tienen una vida de

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 233 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

aproximadamente 6 h. Se originan en la médula ósea. La función anormal de los granulocitos generalmente es congénita, aunque pueden resultar anomalías funcionales adquiridas por uso de drogas o exposición a toxinas. Un indicador de defectos en la función de los granulocitos son las infecciones frecuentes. La frecuencia, el tipo y la severidad de las infecciones son la base para evaluar el impedimento.

Dos formas de anomalías cuantitativas de los granulocitos son la granulocitopenia y la leucemia. La granulocitopenia se caracteriza por un descenso significativo en el número total de granulocitos en la sangre. Las infecciones severas debido a los bajos números son poco comunes, a menos que la cuenta de granulocitos sea menor a $0.50 \times 10^9/L$. La neutropenia crónica irreversible con conteos bajo $0.50 \times 10^9/L$ es asociada con un riesgo de infección sustancialmente aumentado y la frecuencia y gravedad de las infecciones son las que deben analizarse para determinar la deficiencia permanente.

Dos tipos de leucemia, leucemia granulocítica aguda y leucemia granulocítica crónica, resultan en una función alterada del individuo y una esperanza de vida reducida, incluso con el tratamiento disponible actualmente. Estas se valoran de acuerdo al pronóstico de remisión y de sobrevivida a cinco años con los tratamientos disponibles.


Alteración de los linfocitos:

Los linfocitos proporcionan los mecanismos de defensa humoral y celular. Los linfocitos circulantes se originan en los tejido linfoides: médula ósea, bazo, nódulos linfáticos y timo. Circulan entre la sangre y los tejidos.

De los dos subgrupos mayores, los linfocitos “T” (o timo-dependientes) son primariamente responsables de la inmunidad celular, y están involucrados en las reacciones de hipersensibilidad tardía y rechazo de transplantes. Los linfocitos “B” (o bursa-dependientes) son responsables de la inmunidad humoral, relacionada con la producción de inmunoglobulinas y quininas biológicamente activas.

Las anomalías de los linfocitos se asocian con tres formas de transformación neoplásica ya mencionadas antes en este capítulo:

- Leucemias (Incluyendo la leucemia crónica linfática, leucemia crónica mielógena, leucemia linfocítica aguda y leucemia de células peludas.)
- Linfomas (Incluyendo la enfermedad de Hodgkin, linfoma no-Hodgkin y micosis fungoides)
- Mieloma múltiple y macroglobulinemia.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 234 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

VIRUS DE INMUNODEFICIENCIA HUMANA


La infección crea una enfermedad progresiva con un curso complejo y grados muy variables de afectación funcional. El VIH puede destruir directamente los linfocitos CD4T, resultando en una alteración de la respuesta inmune normal contra infecciones y procesos neoplásicos. El riesgo de desarrollar una infección oportunista es, en general, inverso a la cuenta total de CD4.

Las etapas tempranas se caracterizan por conteo de CD4 mayor que 500 células por mm³. Los individuos frecuentemente son asintomáticos, pero pueden tener linfadenopatía, leucopenia, trombocitopenia y problemas dermatológicos. Las etapas intermedias tienen conteos de CD4 mayores que 200-500 células por mm³. La terapia antiretroviral frecuentemente es iniciada para prolongar esta etapa del virus. Los individuos pueden tener de poco a ningún síntoma, y pueden presentar síntomas constitucionales, diarrea, herpes, candidiasis oral o vaginal, infección de los tractos respiratorios superiores, sinusitis, o infecciones bacteriales comunes. Las etapas avanzadas frecuentemente se definen por conteos de CD4 de menos de 200 células por mm³, y se asocian con una aumentada incidencia de infecciones oportunistas, que el CDC define como SIDA, los bajos niveles de CD4 incrementan la incidencia de complicaciones, como neumonía por *Pneumocistis Carinii*, encefalitis por toxoplasma, tuberculosis, criptosporidiosis, salmonelosis, candidiasis esofágica, neoplasias como el sarcoma de Kaposi, linfoma, cáncer cervical, disfunciones neurológicas (como mononeuritis múltiple, neuropatía periférica y mielitis, entre otras).

En niveles de CD4 menores de 100 células por mm³, se presentan: Demencia asociada al VIH, síndrome de desgaste, leucoencefalopatía multifocal progresiva, citomegalovirus, retinitis, meningitis por criptococo, coccidiomicosis diseminada, histoplasmosis, y aspergilosis invasiva.

La evolución de la enfermedad varía de un individuo a otro, aunque tengan el mismo conteo de CD4. La pérdida de capacidad general funcional puede deberse a toxicidad de los medicamentos utilizados o a secuelas de las infecciones o complicaciones de la enfermedad.

Se debe considerar la naturaleza y severidad de las infecciones primarias o secundarias y los procesos neoplásicos. Si hay varios órganos afectados de manera permanente debe evaluarse cada uno de ellos según el Capítulo correspondiente y posteriormente combinar las deficiencias con la fórmula establecida en el Capítulo de Conceptos Generales.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 235 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR HIV-SIDA

<i>Clase</i>	<i>Porcentaje</i>	<i>Características</i>
1	0-5 %	<ol style="list-style-type: none"> 1. Portador asintomático del virus VIH. 2. Conteo CD4 mayor de 800
2	6-15%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Requiere tratamiento antirretroviral y se mantiene libre de síntomas de la enfermedad 2. CD4 mayor de 500 pero menor de 800.
3	16-35%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Requiere tratamiento antirretroviral y tratamiento preventivo para algunas infecciones oportunistas. 2. CD4 entre 500 y 300. 3. Leve limitación para realizar algunas actividades de la vida diaria.
4	36- 67%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Requiere tratamiento antirretroviral y tratamiento para frecuentes infecciones oportunistas o Falla terapéutica a múltiples esquemas. 2. CD4 menor de 300. 3. Moderada a severa limitación para realizar las actividades de la vida diaria. 4. Complicación con patologías malignas (Sarcoma de Kaposi, linfoma, etc) 5. Secuelas de afectación del SNC o periférico.
5	68-100%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Complicaciones de pronóstico fatal a corto plazo 2. CD 4 menor de 300.

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

ALTERACIONES DE LAS PLAQUETAS Y TRASTORNOS DE LA COAGULACION

Las plaquetas inician la hemostasia primaria a través de cuatro fases: adhesión, agregación, secreción y actividad procogulante. Este proceso comienza cuando las plaquetas se adhieren a los bordes de la herida y se agregan después de formar un tapón celular o trombo plaquetario. La adhesión se desencadena al tomar contacto las plaquetas con la matriz subendotelial lesionada que contienen colágena y fibronectina. Sin embargo, si la acción de cizalla o sección vascular ha sido muy intensa, como ocurre en las arteriolas y en los vasos terminales, las plaquetas necesitan una proteína: el factor de VonWillebrand (FvW) para fijarse a los bordes de la herida. El FvW es elaborado y secretado por las células endoteliales. También lo producen los megacariocitos, que lo depositan en sus granulaciones.


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 236 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

La agregación se produce cuando un agonista químico estimula a una plaqueta sana haciendo que se adhiera y forme el tapón o trombo ocluser. Los agonistas se unen a las plaquetas y desencadenan la producción de un segundo mensajero bioquímico que seguidamente inicia la agregación y estimula la secreción de los gránulos plaquetarios. Estas sustancias agonistas se dividen en fuertes y débiles según su capacidad de promover la secreción de gránulos por las plaquetas no agregadas previamente. La trombina es el agonista fisiológico más potente, además, la colágena es un agonista intenso tanto para la agregación como para la adhesión. Los agonistas débiles son: el difosfato de adenosina (ADP) procedente del tejido lesionado y de los hematíes, y la adrenalina, que actúa sinérgicamente con los demás agonistas. Las plaquetas activadas también producen tromboxano A₂ a partir de las prostaglandinas, que sale a la célula como un potente agonista de la agregación y de la vasoconstricción. La aspirina inhibe la función de la cicloxigenasa, que produce tromboxano A₂ bloqueando por tanto la estimulación. Además, hay prostaglandinas, como la PGI₂ (prostaciclina) un potente vasodilatador, que son potentes bloqueantes de la función plaquetaria. Finalmente, el fibrinógeno, después de ser estimulado por otros agonistas, funciona como un cofactor y puede ayudar a mantener el trombo plaquetario mientras se desarrolla el coágulo de fibrina. En conjunto, la adhesión y la agregación de las plaquetas es un fenómeno reversible y dinámico que es regulado por el equilibrio entre los agonistas y antagonistas a nivel celular.

El siguiente paso de la función plaquetaria es la secreción. Los gránulos plaquetarios contienen varias proteínas, entre ellas el factor de crecimiento de origen plaquetario, que estimula la reparación vascular. Algunas de las otras proteínas de los gránulos que se encuentran en el plasma son el FvW, el factor V y el fibrinógeno. Los gránulos plaquetarios contienen ADP y serotonina, que actúan como agonistas débiles en el reclutamiento de las plaquetas necesarias para formar el tapón hemostático. Además, los lisosomas y microperoxisomas plaquetarios contienen hidrolasa ácida y catalasa, ninguna de las cuales tiene una función bien conocida.

Por último, las plaquetas facilitan la formación del coágulo de fibrina al proporcionar un escalonamiento superficial de las enzimas que generan la trombina activada. Aparte de esto, las plaquetas segregan factor V activado que se incorpora al complejo de la protrombina; el complejo de la protrombinasa convierte a la protrombina en trombina. El conjunto de estos efectos destinados a formar la trombina se conocen como actividad procoagulante de las plaquetas.

Las plaquetas se forman casi exclusivamente en la médula ósea como fragmentos anucleares del citoplasma de los megacariocitos. En las personas normales, dos tercios de las plaquetas se encuentran en el suero y un tercio en el bazo, el tamaño de este órgano y la cantidad de sangre que circula por él son los factores principales que determinan el secuestro de las plaquetas.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 237 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


Debido a su pequeño tamaño, las plaquetas atraviesan lentamente los sinusoides de la pulpa esplénica. Además el bazo es el sitio donde se destruyen las plaquetas incluso en las personas normales, cosa que va a favor de que el aumento de la fagocitosis es otra explicación de la trombocitopenia del hiperesplenismo. En total, la duración de la vida de las plaquetas humanas, es, en promedio, de 7 a 10 días aproximadamente.

Trombocitopenia: Las manifestaciones hemorrágicas debidas exclusivamente a la trombocitopenia son de rara observación, salvo cuando sus cifras han sufrido un fuerte descenso. Por lo tanto, es frecuente que la trombocitopenia se descubra fortuitamente a través de un examen de laboratorio o por otras manifestaciones clínicas que reflejan el proceso patológico asociado.

El signo inicial más frecuente es el sangrado anormal, mientras que un brote de petequias indica ya una diátesis hemorrágica intensa. Otros fenómenos característicos de los trastornos plaquetarios son la púrpura, las epistaxis, el sangrado de las encías, hemoptisis, hematemesis, hematuria y hematoquecia. En toda exploración debe realizarse la palpación del bazo, porque si está aumentado de tamaño, se reduce la amplitud del diagnóstico diferencial. Los trastornos mentales, la cefalea, o las hemorragias retinianas son signos de riesgo de una hemorragia intracraneal, que es la primera causa de muerte. Esto suele observarse con cifras inferiores a 20000 plaquetas/ mcL, que es cuando hay hemorragias espontáneas. Es importante averiguar si hay fiebre, pues solo puede atribuirse al proceso subyacente y no a la propia trombocitopenia.

Los recuentos sanguíneos completos son el punto de partida habitual cuando se sospecha clínicamente o ante unos resultados de laboratorio inesperados. Para los análisis se necesita sangre completa usando como anticoagulante el ácido etilendiamino-tetracético (EDTA) y la muestra es estable durante cinco horas a temperatura ambiente. En los adultos normales, la cifra media de plaquetas es de 235.000/mcL, con unos límites de 150000 a 450000/mcL. Todos los recuentos inferiores a 100.000/mcL exigen un examen de los frotis de sangre periférica para se verificación y para ver si existen alteraciones asociadas de los hematíes y leucocitos. Los recuentos inferiores a 50.000 se estudian en una cámara de recuentos utilizando el microscopio de contraste de fases. Hay otras pruebas, como la presencia de IgG asociada a las plaquetas en la PTI, los estudios de supervivencia de las plaquetas radioetiquetadas en los procesos destructivos y la biopsia de médula ósea en busca de trastornos de la función medular, que son útiles también.

Dependiendo del proceso patológico que se sospeche, las pruebas que pueden ayudar al diagnóstico incluyen: tiempo de protrombina, tiempo de tromboplastina parcial para la coagulopatía intravascular diseminada, nitrógeno ureico en sangre, creatinina y análisis de orina en la púrpura trombocitopénica/ síndrome hemolítico –urémico, la morfología de los leucocitos en las leucemias, la mononucleosis infecciosa y el déficit de vitamina B12 o folatos. Se debe hacer un grupo sanguíneo y pruebas de detección selectiva si se presume

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 238 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

necesidad de transfusión de sangre o de plaquetas; además, la determinación del Rh es necesaria en mujeres que puedan estar embarazadas.

CLASIFICACIÓN FISIOPATOLÓGICA DE LA TROMBOCITOPENIA

Trombocitopenia por disminución de la producción de las plaquetas

Trombocitopenias hereditarias

- Trombocitopenias hereditarias hipomegacariocíticas
- Trombocitopenia con ausencia de radio
- Trombocitopenia en la anemia de Fanconi
- Trombocitopenia amegacariocítica congénita

Trombocitopenias hereditarias con trombopoyesis ineficaz

- Trombocitopenia por trombopoyesis inefectiva normotrombocítica
- Trombocitopenia por trombopoyesis inefectiva macrotrombocítica
- Trombocitopenia por trombopoyesis inefectiva microtrombocítica

Trombocitopenias adquiridas

- Trombocitopenia por trastornos generalizados de la célula madre
- Trastornos hipoproliferativos no-neoplásicos de las células madre
- Trastornos neoplásicos que afectan las células madre

Trombocitopenia por trastornos aislados de los megacariocitos o de sus precursores

- Púrpura trombocitopénica amegacariocítica
- Trombocitopenia por deficiencia de hierro
- Trombocitopenia inducida por alcohol

Trombocitopenia por destrucción o consumo aumentado de las plaquetas

- Trombocitopenia por mecanismos inmunológicos
- Púrpura trombocitopénica autoinmune primaria
- Púrpura trombocitopénica idiopática del adulto
- Púrpura trombocitopénica idiopática aguda del niño
- Púrpura trombocitopénica idiopática crónica del niño
- Púrpura trombocitopénica idiopática en el embarazo
- Púrpura neonatal aloinmune
- Trombocitopenia cíclica


Trombocitopenia mediada inmunológicamente en enfermedades no-malignas

- Trombocitopenia en el lupus eritematoso sistémico
- Trombocitopenia en el síndrome antifosfolípido
- Trombocitopenia mediada inmunológicamente en enfermedades infecciosas
- Trombocitopenia mediada inmunológicamente en enfermedades malignas

Trombocitopenia mediada inmunológicamente en transfundidos

- Trombocitopenia postransfusional
- Trombocitopenia aloinmune pasiva
- Trombocitopenia por rechazo aloinmune de plaquetas transfundidas
- Trombocitopenia mediada inmunológicamente en transplantes

Trombocitopenia inducida por drogas

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 239 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Trombocitopenia por mielosupresión
- Trombocitopenia mediada inmunológicamente
- Trombocitopenia por heparina
- Drogas que producen/inducen hemólisis microangiopática

Trombocitopenia por mecanismos no-inmunológicos

- Púrpura trombótica trombocitopénica
- Coagulación intravascular diseminada
- Síndrome hemolítico urémico
- Preeclampsia
- Trombocitopenia asociada a hígado graso del embarazo
- Trombocitopenia en enfermedades por bacterias y hongos
- Trombocitopenia por contacto con superficies extrañas
 - ❖ Circulación extracorpórea
 - ❖ Puentes coronarios y cirugía cardiopulmonar
 - ❖ Trombocitopenia por hemodiálisis
 - ❖ Trombocitopenia por aféresis
- Otras causas de trombocitopenia por destrucción o consumo aumentado

Trombocitopenia por secuestro de plaquetas

- Trombocitopenia por hiperesplenismo
- Trombocitopenia por hipotermia
- Trombocitopenia en pacientes politransfundidos


Trombocitopenia por hemodilución

- Trombocitopenia gestacional
- Trombocitopenia por transfusión masiva de líquidos

Fuente: Campuzano-Maya G. Trombocitopenia: más importante que encontrarla es saber porqué se presenta. Medicina & Laboratorio 2007; 13: 111-125.

Seudotrombocitopenia: Los errores de laboratorio pueden dar lugar a una cifra de plaquetas artificialmente baja; de ahí la importancia de confirmar todos los recuentos con un examen directo de un frotis de sangre periférica. Los recuentos automáticos pueden dar cifras falsamente bajas cuando se produce aglutinación *in vitro* con el EDTA. Además las plaquetas pueden adherirse a los granulocitos o a los monocitos, motivando resultados espurios (satelitismo plaquetario), finalmente las plaquetas gigantes, propias de los síndromes congénitos como el May- Hegglin o la enfermedad de Bernard- Soulier también figuran entre las seudotrombopenias por errores de recuento.

Trombocitopenia por destrucción autoinmune de las plaquetas: La Púrpura trombocitopénica idiopática es una enfermedad autoinmune crónica, que predomina en los adultos y que pocas veces remite sin tratamiento. Las inmunoglobulinas asociadas a las plaquetas, sean la IgG, la IgM, o ambas casi siempre están elevadas. Además, en casi un 60% de los casos de PTI crónica se pueden detectar los autoanticuerpos circulantes analizando las glicoproteínas de la membrana de las plaquetas. En algunos enfermos, los anticuepos pueden inhibir la formación de plaquetas en la médula ósea, además de

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 240 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


destruirlas en la circulación. El bazo es el principal órgano encargado de fagocitar las plaquetas y puede ser también un lugar importante donde se formen los anticuerpos. Aparte de las consecuencias sobre el número de las plaquetas, las inmunoglobulinas que se unen a las plaquetas pueden alterar su función. Por eso pueden aparecer hemorragias activas con cifras tan altas como 50.000/mcL.

Las mujeres la padecen tres veces más que los varones y presentan petequias dispersas o hemorragias poco importantes. Es frecuente que se palpe el bazo, pero una esplenomegalia voluminosa va a favor de un secuestro, de un linfoma o de una leucemia más que de una PTI. Las cifras de plaquetas oscilan entre 5000 y 75000/mcL y suelen ser más altas que en la mayoría de las trombocitopenias agudas. Antes de hacer el diagnóstico, es imprescindible excluir otros procesos más agudos, como la hipersensibilidad medicamentosa, la sepsis, la púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) y la CID.

La transfusión de plaquetas, al igual que en otros procesos se limita a ser un remedio heroico en el tratamiento de la PTI. Los glucocorticoides son los fármacos de primera línea. El tratamiento con esteroides suprime la fagocitosis esplénica y bloquea la síntesis de los anticuerpos por las células plasmáticas. La esplenectomía se plantea en todos los casos que no mejoran con los esteroides o necesitan dosis muy altas, hay un 80% de resultados satisfactorios. La gammaglobulina es eficaz, pero en la mayoría de los pacientes la trombocitopenia recidiva una a cuatro semanas después. El último recurso terapéutico son los quimioterápicos inmunosupresores.

Hay algunos otros procesos patológicos que se acompañan de destrucción inmunitaria de plaquetas como el Lupus Eritematoso Sistémico, la enfermedad de Graves y el síndrome de Evans (anemia hemolítica y trombocitopenia). Cursan con fenómenos autoinmunes bien conocidos asociados a anticuerpos antiplaquetarios que a menudo, se conocen como PTI secundaria. También se han descubierto relaciones inmunitarias secundarias en la sarcoidosis, la mononucleosis infecciosa, la hepatitis B, la leucemia linfocítica aguda y el linfoma de Hodgkin. El protocolo terapéutico sigue siendo el mismo: transfusión de plaquetas en las hemorragias que amenazan la vida, glucocorticoides, gammaglobulina en los casos graves y la esplenectomía como última opción.

El último de los procesos de mecanismos inmunes es la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). El VIH se ha asociado a PTI y PTT. Parece existir un efecto doble con el VIH: por un lado, los complejos inmunes se unen a las plaquetas en cualquier fase de la enfermedad desde la de portador a SIDA plenamente desarrollado, y por otro hay una inhibición de la médula ósea en fases más tardías de la enfermedad. El tratamiento con glucocorticoides y la esplenectomía tienen un porcentaje de éxitos del 80% para corregir la trombocitopenia; sin embargo el pronóstico es malo debido a la naturaleza de la enfermedad de fondo. La inmunoglobulina IV casi siempre puede conseguir un aumento temporal de la cifra de las plaquetas y la transfusión de plaquetas, aunque es útil, rara vez está indicada.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 241 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


Aumento de destrucción de las plaquetas de mecanismo no inmune: Este grupo de enfermedades poco relacionadas entre sí tiene especial interés médico de urgencia porque los pacientes tienen tendencia a enfermar bruscamente y porque el diagnóstico exige experiencia clínica, por esto ante cualquier trombocitopenia no diagnosticada debe plantearse como diagnóstico diferencial la posibilidad de sepsis, la PTT y la CID.

En los niños, un hemangiona gigante, el síndrome de Kasabach-Merritt, puede destruir a las plaquetas después de atraparlas mecánicamente y por coagulación intravascular interna o diseminada. Los tumores suelen ser subcutáneos, aunque los de localización visceral, en el hígado, bazo, tórax, intestino o huesos pueden plantear un problema diagnóstico. La extirpación quirúrgica logra la curación, mientras que la radioterapia y la aspirina/dipiridamol tienen un papel secundario.

Hay dos tipos de la enfermedad de Von Willebrand, el IIB y el plaquetario, que pueden afectar a la cifra de plaquetas en la niñez. En el tipo IIB, un FvW plasmático anormal se une a las plaquetas y da lugar a cifras variables e imprevisibles de los recuentos. En la forma plaquetaria de la enfermedad existe un defecto en el punto de unión del FvW a las plaquetas que origina una trombopenia leve. El tratamiento habitual cuando hay problemas hemorrágicos es la desmopresina (DDAVD), aunque puede provocar pérdida de plaquetas. La fiebre y las petequias siempre deben despertar en el médico la posibilidad de una sepsis. Algunas infecciones bacterianas y por rickettsias ejercen efectos tóxicos sobre las plaquetas. Las bacterias gramnegativas (*Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis*), las bacterias grampositivas (especies de *staphylococcus* y *Streptococcus*), y *Rickettsia rickettsii* pueden causar púrpura trombopénica y CID durante una septicemia. Los recuentos de plaquetas inferiores a 50.000/mcL guardan correlación con la CID, mientras que las cifras normales de plaquetas son un signo de buen pronóstico.

Causas misceláneas de trombocitopenia: El envenenamiento por ciertas especies de serpientes, como las especies de *Crotalus* (serpientes de cascabel, de cabeza cobriza y la serpiente de agua) pueden ocasionar trombocitopenia y aumentar los parámetros de la coagulación sin fibrinólisis, que son reversibles usando el antídoto. La trombocitopenia puede ser una complicación de las quemaduras que afectan a más del 10% de la superficie corporal; al parecer, las plaquetas son secuestradas por los tejidos quemados. La estenosis valvular aórtica así como las prótesis valvulares del corazón pueden originar trombopenia ligera debido a la turbulencia de la corriente sanguínea.

La Púrpura Trombocitopenica Trombótica, es un síndrome clínico caracterizado por la tríada de anemia hemolítica microangiopática, alteraciones neurológicas y trombocitopenia. La fiebre y la insuficiencia renal son manifestaciones frecuentes que junto con la tríada citada aparecen en el 40% de los casos. Las lesiones anatomopatológicas consisten en oclusión de los vasos pequeños por las plaquetas y una sustancia hialina. Se ha postulado que la primera alteración fisiopatológica es la lesión del endotelio vascular que muestra

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 242 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

algunos fenómenos de vasculitis. También hay pruebas de que una sustancia del suero interviene en la fisiopatología. Existen estudios que han comprobado que el suero de los enfermos de PTT puede lesionar a las células endoteliales en un cultivo. Esto, a su vez, puede hacer que se formen grandes moléculas anormales del FvW que se acompañan de adhesión y agregación de las plaquetas. Recientemente se menciona a un déficit del activador del plasminógeno tisular (AP-t) el cual, a su vez, impide la recanalización de los vasos ocluidos por los microtrombos, participando así en la fisiopatología. En la PTT no tratada, los microtrombos abundan más en el corazón, el cerebro, los órganos abdominales y los ganglios linfáticos.


Se sabe que algunas infecciones preceden al comienzo de la PTT; por tanto, la persona con enfermedad febril fulminante pueden tener un segundo proceso subyacente al mejorar. Han sido implicadas las infecciones por *Micoplasma pneumoniae*, la endocarditis bacteriana subaguda, las mordeduras de perro y el VIH. En el seno de una infección por VIH aparecen más a menudo tanto la PTI como la PTT pudiendo hacerlo en cualquier etapa de la enfermedad.

La tríada de anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y trastornos funcionales neurológicos es lo bastante frecuente para que el diagnóstico se haga precozmente. Es frecuente que puedan excluirse otros procesos en el diagnóstico diferencial; la CID se descarta por los estudios normales de la coagulación, en el síndrome de Evans (PTI y anemia hemolítica autoinmune) hay una prueba de Coombs positiva, y, en la sepsis o en la PTI no hay anemia hemolítica.

La mortalidad de la PTT ha descendido considerablemente desde casi el 90% señalado en los primeros informes, empleando un goteo de plasma o un recambio del plasma (plasmaféresis), el porcentaje de supervivencia se acerca al 80%. El mecanismo de acción exacto se desconoce, pero este tratamiento hace que retrocedan los fenómenos anatomopatológicos antes mencionados. Una precaución especial que debe tomarse es no realizar transfusiones de plaquetas, pues empeoran el proceso trombótico. Además, la prednisona ha logrado algún éxito terapéutico; por tanto; la mayoría de los tratamientos se inician administrando conjuntamente esteroides y un goteo de plasma congelado en fresco.

En los pacientes muy graves o que responden mal hay que efectuar inmediatamente una plasmaféresis (una vez al día, durante siete días). La hemodiálisis está indicada para tratar la insuficiencia renal y puede ayudar a la recuperación. Cuando el tratamiento sigue fallando se suele indicar la esplenectomía, los inmunosupresores como la vincristina, o lo uno y lo otro. Un 15% aproximadamente de los que sobreviven sufren una recaída.

La trombocitopenia inducida por la heparina se está volviendo más frecuente debido al empleo reciente de los anticoagulantes; esta puede ser la forma más frecuente causada por fármacos. La relación entre la heparina y las plaquetas es compleja. La heparina favorece normalmente una agregación ligera, que en ciertas circunstancias, puede incrementarse y causar una trombocitopenia leve independiente de la dosis. Aparece pocos días después de

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 243 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

administrarla. Como ya se indicó, la heparina también interfiere en la PTI mediada por fármacos. Sin embargo, la peor complicación es la trombosis inducida por la heparina, que se caracteriza por ser de comienzo tardío (seis a diez días), por cursar generalmente con trombocitopenia, y por causar a veces isquemia de los miembros. Para evitarla, se aconseja reducir la duración del tratamiento heparínico, y vigilar diariamente el recuento de plaquetas. Cuando se diagnostica, debe suspenderse la heparina y sustituirla por heparina de bajo peso molecular. La trombosis inducida por heparina puede requerir el empleo de aspirina, la trombolisis o el recambio del plasma.


La CID es un diagnóstico clínico y de laboratorio que consiste en alteraciones de la coagulación y de la fibrinólisis. La trombocitopenia puede ser una manifestación precoz del consumo intravascular de plaquetas, que también afecta a los factores de la coagulación. En la CID y en la PTT puede haber anemia hemolítica microangiopática. Es importante distinguir estos dos procesos pues su tratamiento es distinto. En la CID se observa prolongación característica del TP y del TPT, un fibrinógeno bajo y un aumento de los productos de degradación de la fibrina que permiten distinguirla de la PTT. Hay una larga lista de causas de CID; algunas de las etiologías más frecuentes son la septicemia, el desprendimiento de placenta, la retención del producto de la concepción, el golpe de calor, la leucemia promielocítica aguda, la vasculitis y los estados de shock. El tratamiento de la CID aguda consiste en contrarrestar la causa subyacente. En algunos casos, se utiliza heparina para disolver los trombos de la microcirculación seguida de reposición del plasma y de las plaquetas.

Estudio del paciente con trombocitopenia:

Las manifestaciones clínicas de la trombocitopenia como las petequias, las equimosis, la epistaxis, las hemorragias digestivas, la hematuria y las hemorragias uterinas en las mujeres, tienen mayor correlación con el recuento de plaquetas que con la enfermedad de fondo.

Se deben investigar antecedentes familiares orientados a detectar trombocitopenias familiares como las macrotrombocitopenias hereditarias, el síndrome de Bernard-Soulier y el síndrome de Wiskott-Aldrich, así como sobre el consumo de medicamentos asociados con trombocitopenia, como las sales de oro, los antiinflamatorios no esteroideos, las sulfonamidas, los derivados de la cinchona, las vacunas y los anticonvulsivantes como el ácido valproico, antihipertensivos como las tiazidas, las drogas sicotrópicas y la heparina, entre otros. Además investigar por antecedentes de tratamientos a base de radioterapia o quimioterapia y por antecedentes de transfusiones.

Se debe explorar todos los signos y síntomas que se consideren oportunos, como la fiebre, las hemorragias retinianas, las petequias. Si hay esplenomegalia, este hallazgo es útil porque reduce el número de procesos a distinguir.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 244 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

El laboratorio debe confirmar manualmente el recuento de plaquetas en el frotis de sangre periférica, la morfología de los glóbulos rojos y de la serie blanca. Otras pruebas que deben realizarse son: hemograma completo, nitrógeno ureico y creatinina, TP, TPT, bilirrubinas, LDH y análisis de orina en busca de cilindros hemáticos.


En casi todos los casos de destrucción periférica de las plaquetas, los glucocorticoides son el primer recurso terapéutico y debe iniciarse lo antes posible. En casos de hemorragias graves puede ser necesario la transfusión de plaquetas salvo en la PTT, en la que se usa el goteo de plasma congelado. Debe tratarse la enfermedad de origen con antibióticos para la sepsis, la heparina en la CID y el sulfato de magnesio en el síndrome HEHPB/preeclampsia. En algunos casos puede ser necesaria la diálisis y la plamaféresis.

Criterios de Valoración: No se establece porcentaje de pérdida de capacidad general por trombocitopenia a menos que no responda al tratamiento con esteroides, esplenectomía y otros regímenes terapéuticos. La PTI puede requerir terapia inmunosupresora por largo tiempo, la que puede afectar otros órganos, y estos deben evaluarse en el Capítulo del sistema correspondiente y luego combinar los porcentajes de pérdida de capacidad general.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR TROMBOCITOPENIA

<i>Clase</i>	<i>Porcentaje</i>	<i>Características</i>
1	0%	Trombocitopenia leve asintomática que no requiere tratamiento. Conteo plaquetario mayor de 140.000/ mcL
2	1 al 9%	Trombocitopenia que puede requerir tratamiento en exacerbación aguda. Conteo entre 100 y 140.000/ mcL
3	10%-35%	Trombocitopenia crónica de riesgo quirúrgico, requiere tratamiento para cirugía o en trauma. Conteo entre 60 y 100.000/ mcL
4	36%-67%	Trombocitopenia crónica que no responde al tratamiento ni a la esplenectomía y requiere transfusión de plaquetas hasta 2 a 3 veces por año. Conteo menor de 60.000 / mcL
5	70%-80%	Trombocitopenia crónica severa que no responde al tratamiento y requiere transfusión de plaquetas varias veces al año Conteo menor de 20.000 / mcL

Fuente: Adaptación Table 9-9 de "Guides to the Evaluation of Permanent Impairment.6° Ed.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 245 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


COAGULACIÓN INTRAVASCULAR DISEMINADA

La coagulación intravascular diseminada (CID) es un trastorno adquirido de etiología múltiple y de consecuencias potencialmente devastadoras. La CID siempre aparece en el seno de una enfermedad subyacente. No es simplemente una coagulopatía de consumo, sino que debe ser considerada como un proceso trombohemorrágico de consumo. Se activan conjuntamente los sistemas de coagulación y de fibrinólisis provocando la formación simultánea de un coágulo de fibrina y su lisis. La consecuencia clínica es la formación de microtrombos que ocluyen los vasos pequeños. Esto conduce a isquemia tisular que se combina con una diátesis hemorrágica debida a la trombocitopenia, pérdida de factores de la coagulación, fibrinólisis, e interferencia por los productos de la degradación del fibrinógeno-fibrina. En la CID grave, el porcentaje de mortalidad es elevado, superando al 80% en algunas series. Si se diagnostica precozmente y se trata con energía, la morbilidad y la mortalidad pueden ser menos funesta

La CID puede ser aguda o crónica. La CID aguda es una forma descompensada donde los factores de la coagulación se utilizan más rápidamente de lo que el organismo puede reemplazarlos, conduciendo generalmente a hemorragias. En la forma crónica, el organismo es capaz de mantener el mismo ritmo de formación que de consumo. La localización del trastorno iniciador también puede ser importante. La sepsis es una forma generalizada de consumo, mientras que las lesiones limitadas anatómicamente, como un aneurisma aórtico disecante o un hemangioma cavernoso gigante, pueden consumir los factores de la coagulación solo localmente. Según la CID sea aguda, crónica, localizada o generalizada, las manifestaciones clínicas dependerán de la expresión variable que tengan los fenómenos trombóticos frente a los hemorrágicos.

Manifestaciones trombóticas: La hemorragia es el síntoma clínico que predomina en la CID aguda y suele enmascarar a las manifestaciones trombóticas igualmente importantes. Las trombosis pueden ser más difíciles de dominar que las hemorragias, pues es frecuente que estas últimas mejoren al reponer los factores por medio de la transfusión. Los trombos que se forman obstruyen la microcirculación de muchos órganos.

Los órganos con riego sanguíneo más rico son los que sufren más lesiones. La más evidente es la participación de la piel, que se manifiesta por zonas dispersas de necrosis hemorrágicas que, en las formas fulminantes, empeora hasta una gangrena franca de los dedos de las manos o los pies. La afectación renal produce necrosis isquémica cortical, que da lugar a hematuria, oliguria o incluso anuria en los casos graves. Los microtrombos pueden alojarse en la microcirculación cerebral, motivando alteraciones del nivel de conciencia, convulsiones o coma, más que las lesiones focales que habitualmente se observan en las oclusiones de vasos importantes. La función pulmonar también puede resultar alterada por los microtrombos y las manifestaciones pulmonares pueden parecerse a las del síndrome del distrés respiratorio. La participación digestiva puede producir úlceras superficiales en estómago y duodeno causantes de hemorragias digestivas. La

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 246 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

corteza suprarrenal puede sufrir lesiones que originen necrosis hemorrágica y un síndrome de Watterhouse-Friderichsen como ocurre en la meningococemia fulminante.

Manifestaciones hemorrágicas:

La hemorragia es el fenómeno más evidente en la CID aguda. Las manifestaciones habituales pueden consistir en persistencia de la hemorragia después de las punciones venosas, sangrado de encías, mucosas y hemorragias de órganos importantes. Hay cuatro hechos importantes que explican este estado de hipercoagulabilidad: la trombocitopenia, el título bajo de factores de la coagulación, la hipofibrinogenemia, y la presencia de productos de degradación del fibrinógeno. Una vez iniciada la CID, los coágulos de fibrina producen agregación plaquetaria y disminución de las plaquetas circulantes. La coagulación progresiva conduce a la activación del sistema fibrinolítico y a la formación de plasmina que da lugar al consumo de los factores procoagulantes (incluida la fibrina).


Manifestaciones clínicas de la CID

Órgano	Isquémicas	Hemorrágicas
Piel	Púrpura Gangrena Cianosis acral	Petequias Equimosis Sangrado punciones venosas
SNC	Delirio/coma Infartos multifocales	Hemorragia intracraneal
Riñón	Oliguria/ hiperazoemia Necrosis cortical	Hematuria
Pulmones	Disnea / Hipoxemia Infarto pulmonar	Pulmón hemorrágico
Tubo digestivo	Úlceras focales Infarto intestinal	Hemorragia masiva

Hay muchas pruebas de laboratorio para diagnosticar CID, sin embargo, la mayoría de ellas no siempre están disponibles en el servicio de urgencias.

En la CID, el frotis de sangre periférica puede mostrar esquistocitos, trombocitopenia, y anemia hemolítica microangiopática que se cree son debidas a la lesión directa de los hematíes por los filamentos de fibrina. Es importante advertir que la existencia de esquistocitos es un dato inespecífico; solo el 50% de los casos tienen esquistocitos en el frotis sanguíneo y su ausencia no excluye la CID.

El recuento de plaquetas suele estar considerablemente disminuido en los enfermos de CID aguda. La intensidad de la trombocitopenia suele ser evidente al mirar el frotis de sangre periférica, estando en promedio en unas 60.000mm³, pero es bastante variable. Todas las

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 247 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

pruebas de función plaquetaria son anormales debido a las alteraciones producidas por los factores de degradación de la fibrina.

El TP está prolongado en la mayoría de los casos de CID. El TP depende de la conversión del fibrinógeno en fibrina y en la CID suele haber hipofibrinogenemia. El TP también está alargado porque los productos de degradación de la fibrina dificultan la polimerización de la fibrina; sin embargo, como solo un 75% de los casos de CID aguda muestran un TP prolongado, esta prueba no es fidedigna.

También está prolongado el TPT en la mayoría de los casos. Los niveles de muchos de los factores de la coagulación que intervienen en el TPT, como son los factores V, VIII, IX XI y el fibrinógeno, están por debajo de lo normal. El TPT está alargado solo en el 60% de los casos de los enfermos con CID aguda, pudiendo ser como el TP, una prueba no fidedigna.


Para el diagnóstico y tratamiento de la CID es importante la determinación de la actividad fibrinolítica, aunque no es específico de la CID. Sin embargo, la determinación del dímero D, que es un producto de degradación de fibrina, es muy específico de CID. Sirve para confirmar que se han formado trombina y plasmina. La cifra de fibrinógeno tiene importancia porque los niveles inferiores a 150 mg/dl se observan hasta en un 70% de los enfermos de CID y los enfermos con cifras inferiores a 50mg/dl están predispuestos a hemorragias graves. Los niveles de antitrombina III, plasminógeno, proteína C, fibrinopéptido A y de plasmina son algunos de los parámetros útiles y fidedignos, estas pruebas son muy valiosas para el tratamiento definitivo de los pacientes con CID.

En resumen, el diagnóstico de una CID clínicamente importante no suele ser difícil. Si un enfermo presenta una cifra elevada de productos de degradación de fibrina, signos de depleción de los factores de coagulación, y una cifra baja de las plaquetas, se puede hacer el diagnóstico con un grado de certeza razonable. La convicción aumenta si el paciente tiene una enfermedad que se sabe produce CID.

HEMOFILIA

La hemofilia es un proceso hemorrágico hereditario, la hemofilia A se debe a un déficit de la actividad del factor VIII, mientras que la hemofilia B (enfermedad de Christmas) está causada por un déficit del factor IX. Ambos procesos se heredan con carácter recesivo ligado a X, y se manifiestan casi exclusivamente en los varones. En las mujeres es una enfermedad rara, pero las mujeres portadoras pueden tener una ligera tendencia a sangrar mayor que los controles normales. Aproximadamente un 30 a 35% de los casos de hemofilia se deben a mutaciones espontáneas esporádicas.

La hemofilia A aparece en uno de cada 10.000 varones aproximadamente, siendo más frecuente que la hemofilia B. La hemofilia A y B son indistinguibles clínicamente, siendo necesario analizar los factores para hacer el diagnóstico.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 248 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Se clasifica en formas leves, moderadas y graves. Los pacientes con niveles de factor VIII del 5 al 30% de lo normal sufren pequeñas hemorragias casi exclusivamente provocadas por traumatismos, a estos pacientes se les considera leves. Los enfermos con niveles del 1 al 5% se definen como moderados y pueden tener en ocasiones hemorragias espontáneas, pero es más frecuente que sangren al sufrir traumatismos. Las personas con niveles inferiores al 1% de lo normal forman el grupo de hemofilia grave, que tienen la máxima incidencia de hemorragias espontáneas.

ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

La enfermedad de von Willebrand es una de las diátesis hemorrágicas hereditarias más frecuentes. Es un proceso heterogéneo por su modo de transmisión, por sus manifestaciones clínicas y de laboratorio, y por los mecanismos patogénicos subyacentes. Los pacientes de esta enfermedad tienen déficit de un factor del plasma que es necesario para mantener normal el tiempo de hemorragia.


La mayor parte de los enfermos heredan el trastorno con carácter autosómico dominante, pero ciertos grupos tienen una herencia de tipo autosómico recesivo. Las diversas formas de enfermedad de von Willebrand se clasifican de varias maneras pues no existe una clasificación admitida unánimemente.

Se han descrito más de 21 subtipos clínicos distintos, pero las numerosas variedades de la enfermedad pertenecen a una de estas dos clases:

- la caracterizada por defectos cualitativos o
- la debida a defectos cuantitativos del factor de Von Willebrand (FvW).

El tipo I que comprende a los enfermos con la forma clásica de la enfermedad de Von Willebrand, tienen un FvW estructuralmente normal, pero en cuantía escasa. La variedad o tipo II de la enfermedad de von Willebrand es un trastorno cualitativo donde faltan algunos fragmentos de la molécula del factor de von Willebrand. La mayoría de los subtipos pertenecen a esta clase. En el tipo III o enfermedad de von Willebrand grave hay un FvW escaso. La forma plaquetaria de la enfermedad es un trastorno primario de las plaquetas que afecta al receptor plaquetario del FvW.

Las hemorragias de la enfermedad de von Willebrand afectan principalmente a las mucosas y a la piel. Hay epistaxis en un 60% aproximadamente de los enfermos; el 40% tienen hematomas y sangrado fácil con los roces; el 35% tienen menorragias; el 35% hemorragias gingivales y el 10% hemorragias digestivas. También son frecuentes las hemorragias después de un traumatismo. La hemartrosis y la consiguiente artropatía aparecen sobre todo en la enfermedad de Von Willebrand grave.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 249 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Las pruebas que deben realizarse son: el tiempo de sangrado, el TTPa, la actividad coagulante del factor VIII (VIII: C), el Ag: FvW.

El principal tratamiento del tipo I de la enfermedad de von Willebrand es la desmopresina. En los tipos II y III, el tratamiento de elección es la reposición del FvW utilizando crioprecipitados o un concentrado del factor VIII fraccionado de pureza intermedia (Humate P). La mayoría de los demás concentrados del factor VIII no contienen FvW.


HEMARTROSIS Y FRACTURAS: El 90% de todas las hemorragias de la hemofilia se producen en el interior de las articulaciones y de los músculos, y las hemartrosis son las más frecuentes. Las articulaciones que más se afectan son la rodilla (más del 50% de los casos), seguida por el codo, el tobillo, el hombro y la muñeca. La elevada incidencia con que se afecta la rodilla, el codo y el tobillo se atribuye a que estas articulaciones en bisagra no son capaces de soportar ni siquiera pequeñas fuerzas de rotación y angulación.

Cuando se produce la hemorragia intraarticular, los hematíes del hemofílico se rompen y se deposita hemosiderina en la sinovial. Esta reacciona a la carga de hierro con una proliferación intensa y aumentando su vascularización. Así se crea un círculo vicioso entre esto y cada nueva hemorragia que predispone a la repetición de la misma en las articulaciones. La sinovial se fibrosa más cada vez y acaba retrayéndose. Así se origina la artropatía hemofílica que produce una rigidez progresiva. Esta complicación puede reducirse mucho si se aplica rápidamente el tratamiento adecuado.

En general, se necesita reponer más factor para tratar las articulaciones que soportan peso (tobillos, rodillas, caderas) que las demás. Debe iniciarse la reposición del factor para que su actividad alcance el 30 al 40%, y aumentándolo más si es preciso. Si el goteo se inicia enseguida, no suele ser necesaria la inmovilización, aunque ésta puede aliviar considerablemente el dolor de la hemartrosis avanzada, también se logra aliviar considerablemente los síntomas aplicando hielo y un vendaje elástico. La fisioterapia y la movilización de la articulación deben iniciarse lo antes posible.

No toda hinchazón articular en un hemofílico es una hemartrosis. Se ha señalado que la artritis séptica es más prevalente en los hemofílicos que en la población general y el VIH pueden tener un papel fisiopatológico en la aparición de una artritis séptica en los pacientes de hemofilia. Casi siempre se debe a *S. Aureus* que llega a la articulación por vía hematológica. La artritis séptica debe incluirse en el diagnóstico diferencial del paciente que presenta fiebre y una historia bastante larga (varios días) de dolor e hinchazón articular localizados y que es refractaria a unas dosis suficientes de reposición del factor.

Las fracturas son raras en la hemofilia, aunque pueden aumentar cuando el paciente presenta osteoporosis, limitación de la movilidad articular y poca actividad muscular. Cuando se trata la fractura de un hemofílico, los principios que se utilizan en el tratamiento agudo de las lesiones hemofílicas deben aplicarse desde el primer momento de la fractura hasta que se produzca la curación completa de la misma, esto implica tener una hemostasia precoz, mantenerla mientras dura la curación, e inmovilizar la fractura con métodos

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 250 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

ortopédicos adecuados. Los niveles sanguíneos del factor deben elevarse generalmente hasta el 50% como mínimo. Este tratamiento se mantendrá durante siete días en las fracturas de miembro superior y 14 días e las fracturas del miembro inferior. Luego, las fracturas se tratarán de la misma manera que en el paciente sin hemofilia.


HEMORRAGIAS MUSCULARES: La hemorragia dentro de los músculos es la segunda localización por orden de frecuencia de las extravasaciones sanguíneas en los hemofílicos. La importancia de la lesión causada por la hemorragia depende de la extensión de esta y de la contención que proporcionan las estructuras fasciales. Los hematomas pequeños situados en una gran masa muscular suelen reabsorberse sin complicaciones, pero similares hemorragias en un compartimiento fascial a tensión puede provocar isquemia y una neuropatía importante. Las complicaciones asociadas son: la gangrena distal (rara) y las contracturas residuales (10% de los casos)

Los hematomas del psoas suelen manifestar dolor intenso y de comienzo brusco localizado en la ingle y acompañado de intensa deformidad en flexión de la cadera, generalmente con rotación externa. Conforme aumenta la presión el paciente puede notar hormigueos o adormecimiento por encima de la rodilla, indicando la compresión del nervio femoral. La presión creciente puede acabar en una parálisis completa del nervio femoral con abolición del reflejo rotuliano. Los síntomas acompañantes son: estreñimiento y dolor de la parte inferior del abdomen inferior que puede simular una apendicitis. El diagnóstico puede confirmarse por ecografía y TAC de la pelvis. La concentración del factor debe mantenerse entre el 50 y el 100% hasta que los síntomas hayan remitido con la inmovilización aplicada para aliviar las molestias del paciente.

Hematuria: es de incidencia frecuente en los enfermos de hemofilia, y en general es un proceso benigno. Se calcula que un 90% de los pacientes pueden tener hematuria microscópica. Además de los traumas, el ejercicio y la toma de antiinflamatorios no esteroideos pueden provocar la hemorragia.

En los episodios de hematuria aguda, de un 36 a 58% de los pacientes tienen PIV anormales, mostrando coágulos en la pelvis renal, hidronefrosis debida a obstrucción, sistemas colectores pequeños o fibrosis retroperitoneal. El mecanismo exacto de la hematuria no se conoce, pero puede deberse a la formación de complejos inmunes dentro del riñón. Es mucho más raro que aparezca nefropatía crónica, disminución del aclaramiento de creatinina y alteraciones permanentes del PIV.

Hemorragia Intracraneal: Aunque la mayoría de las hemorragias del sistema nervioso central ocurren en los enfermos con hemofilia grave, también aparecen en los hemofílicos leves o moderados. La hemorragia intracraneal es una rara manifestación inicial de la hemofilia, lo cual es sorprendente dado el gran número de lactantes hemofílicos que nacen por vía vaginal. En los niños, la hemorragia intracraneal casi siempre va precedida de un

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 251 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

traumatismo craneal leve a moderado. En los adultos esta complicación se produce sin trauma previo hasta en un 50% de los casos.


Sea cual sea su intensidad, todos los traumas craneales y de la columna vertebral deben considerarse importantes en estos pacientes. El signo más frecuente de la hemorragia intracraneal es la cefalea, acompañada con frecuencia de vómitos y convulsiones. De especial interés es la posible existencia en los hemofílicos de un intervalo sin síntomas de más de 24 horas. Esto es más frecuente en la hemorragia subdural, pero puede ocurrir también en las hemorragias subaracnoideas o intracerebrales.

El tratamiento no debe reservarse solo para los traumatismos que producen heridas, o síntomas neurológicos; cualquier lesión en la que una fuerza importante haya actuado sobre la cabeza debe ser sometida a tratamiento. Generalmente, los hemofílicos leves sólo necesitan tratamiento cuando el trauma ha sido importante, pero ante cualquier historia no fidedigna, especialmente en los niños, debe emprenderse el tratamiento. El tratamiento sustitutivo también debe administrarse a cualquier hemofílico con cefalea persistente o inexplicable de más de cuatro horas de evolución. Dada la prevalencia de VIH en los hemofílicos, todos los enfermos con cefalea de comienzo reciente deben ser sometidos a un TAC antes de empezar cualquier maniobra cruenta. Si se efectúa una punción lumbar, debe administrarse 30 a 45 minutos antes de ello una dosis de un concentrado del factor coagulante suficiente para elevar los niveles del mismo en el paciente hasta el 30% de lo normal.

La hemorragia intrarraquídea es menos frecuente que la intracraneal, y no se debe necesariamente a un traumatismo. Los hematomas intrarraquídeos suelen manifestarse por dolor en la espalda, por parálisis o ambas cosas. La técnica diagnóstica definitiva y más sensible es la mielografía con un contraste hidrosoluble. Es probable que la RM descubra una hemorragia intramedular 24 horas después de iniciarse. El tratamiento sustitutivo debe aplicarse inmediatamente y manejado en neurocirugía.

Hemorragias misceláneas: La epistaxis es frecuente tanto en la enfermedad de von Willebrand como en la hemofilia grave y suele ser fácil cohibirla por compresión directa. La hemorragia digestiva no es frecuente en los hemofílicos, pero en los enfermos que han de someterse a técnicas endoscópicas con fines diagnósticos, los niveles del factor deben llegar al 50% o más.

La hemorragia retrofaríngea es una complicación rara pero sumamente urgente de la hemofilia. Lo más frecuente es que sea espontánea, pero a menudo sigue a las molestias de una faringitis, traumatismos de la boca o a una técnica dentaria. Se observa sobre todo en la población infantil y debe sospecharse en pacientes que presentan dolor faríngeo, disfagia, cambio del tono de voz o dificultades respiratorias. Una masa de tejido blando cervical en la placa lateral tiene valor diagnóstico, sobre todo si no hay signos físicos.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 252 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Complicaciones: de todos los hemofílicos que se tratan con reposición del factor, se calcula que un 10 al 20% desarrollan anticuerpos inhibidores. Generalmente son anticuerpos IgG que neutralizan al factor VIII y convierten en extremadamente difícil el tratamiento con transfusiones. Hay dos tipos de inhibidores que pueden aparecer en el déficit del factor VIII. En los enfermos con inhibidores del tipo I se produce una reacción anamnésica al recibir un goteo de factor VIII, es decir son pacientes en quienes se elevan rápidamente los anticuerpos en respuesta a la administración del factor. Se cree que estos pacientes no deben recibir factor VIII. Los pacientes con un inhibidor de tipo II tienen al parecer títulos más bajos de anticuerpos para el factor VIII, no se produce una elevación rápida del título de anticuerpos en respuesta a la administración del factor VIII. Estos pacientes pueden mejorar si después de cada episodio de hemorragia se tratan con dosis altas de factor VIII. El tratamiento con inmunosupresores no ha sido eficaz ante ningún tipo de anticuerpos inhibidores.

La administración de concentrados del complejo protrombínico y de concentrados de protrombina activada es la técnica más usada para eludir la acción del inhibidor. También se ha ensayado la técnica de administrar diariamente estos concentrados para inhibir la formación de los anticuerpos. Estos concentrados son caros y pueden activar la cascada de la coagulación con una incidencia tan alta que resulta inaceptable. Se cuente o no con un tratamiento eficaz, los anticuerpos inhibidores del factor VIII hacen que el paciente sea más difícil de tratar y que tenga más probabilidades de morir prematuramente.


La formación de anticuerpos inhibidores en el déficit del factor IX parece ser menor que en la hemofilia A clásica. Aproximadamente un 3% de los pacientes desarrollarán anticuerpos durante el tratamiento. Se han utilizado los concentrados del complejo protrombínico activado así como la transfusión de recambio para superar los problemas provocados por estos anticuerpos.

SÍNDROME DE INMUNODEFICIENCIA ADQUIRIDA Y HEMOFILIA:

En 1991, el 90% de los pacientes con hemofilia A grave eran VIH-positivo, los enfermos de hemofilia B tenían una probabilidad algo menor de ser positivo para el antígeno del VIH. Muchas de las dificultades que existen para erradicar el VIH en el factor hemoderivado se deben al gran número de donantes que se necesitan para obtenerlo.

La incidencia del SIDA en los hemofílicos alcanzó su punto máximo en 1988. Algo que es exclusivo de los hemofílicos es la ausencia relativa de transmisión del virus por contacto persona-persona, a diferencia de lo que ocurre en los drogadictos intravenosos y en otros subgrupos de población como las personas heterosexuales y homosexuales.

El sarcoma de Kaposi es raro en pacientes hemofílicos con SIDA, es frecuente que padezcan herpes zóster y candidiasis oral aunque los recuentos de CD4 sean mayores de

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 253 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

200. Las infecciones oportunistas más frecuentes en los hemofílicos son las debidas al pneumocistis y al mycobacterium aviun. En los niños, el deterioro neuropsicológico con detención del crecimiento puede preceder a la depresión inmunitaria. Las infecciones oportunistas del sistema nervioso central, que aparecen en la mitad de los pacientes con SIDA sin hemofilia son sumamente raras en los hemofílicos. Tanto las hemorragias intracraneales recientes como las antiguas son más frecuentes en los hemofílicos con SIDA.

La trombopenia de los hemofílicos constituye un problema especial y puede preceder el desarrollo del SIDA en los pacientes VIH- positivo. Hay informes que reportan éxito con la esplenectomía y con el tratamiento profiláctico con inmunoglobulinas eneste subgrupo de enfermos.


Otro fenómeno extraño en los hemofílicos VIH-positivos es el porcentaje considerablemente elevado de fracasos en la vacunación contra la hepatitis B. Cerca de la mitad de los casos no desarrollan un título suficiente de anticuerpos, además es frecuente que las personas vacunadas anteriormente pierdan el título de anticuerpo que tenían.

HEPATITIS / TRASTORNOS FUNCIONALES HEPÁTICOS

La alteración funcional hepática, con síntomas o sin ellos, ha sido casi una norma general en los hemofílicos transfundidos repetidamente. Aunque la hepatitis franca con manifestaciones clínicas y con ictericia no es muy frecuente (solo un 10 a 20% de los pacientes), puede comprobarse que hasta en un 80% de los hemofílicos tienen pruebas funcionales hepáticas elevadas, al menos en forma intermitente. Esta disfunción hepática puede tener muchos orígenes, como la infección por los virus de la hepatitis B, C; y el virus delta, los citomegalovirus y el Ebstein Barr; también puede deberse a procesos no asociados a la transfusión como la hepatitis A, el alcohol y los fármacos.

Del 5 al 10% de los hemofílicos se convierten en portadores crónicos de la hepatitis B. La hepatitis C, antes llamada noA-noB también puede presentarse en los hemofílicos, y la mayoría de los casos de hepatopatía crónica en este grupo de enfermos se relaciona a este virus. Se estima que 50% de los casos de hepatitis C evolucionan a la cronicidad. El riesgo de aparición de un carcinoma hepatocelular también es mayor (lo mismo que en la hepatopatía crónica debida al virus B). Existe transmisión del virus C entre los hemofílicos y sus parejas sexuales, aunque la eficiencia del contagio es baja. Se cree que el VIH puede ser un cofactor para adquirir el virus C cuando también se transmitió el VIH.

Los hemofílicos también corren riesgo más alto de contraer la hepatitis delta, conocida también como hepatitis D. Este peculiar virus, con un solo filamento de ARN exige que exista un virus B como portador.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 254 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Los hemofílicos transfundidos con concentrados procedentes de donantes múltiples presentan, en ocasiones, una hepatitis fulminante. Esta complicación puede ser más frecuente en los enfermos de hemofilia A que en los hemofílicos B. Con el éxito obtenido con el trasplante de hígado es posible curar esta trágica enfermedad.

DÉFICIT DEL FACTOR XI (PTA)

El déficit del factor XI es mucho menos corriente que las hemofilias, dado que se hereda como rasgo autosómico recesivo, puede afectar indistintamente hombres y mujeres. Todo hermano o hermana de un paciente con este déficit tiene el 25% de probabilidades de hallarse enfermo. Los hijos serán heterocigotos y exentos de hemorragias de importancia clínica.

El déficit del factor XI es menos grave que las hemofilias en el sentido de que las hemorragias graves espontáneas se presentan pocas veces y las hemorragias en las articulaciones son rarísimas y prácticamente inexistentes. No obstante, el enfermo sangra a veces durante algunos días tras una intervención quirúrgica o extracción dentaria. Se encuentra el tiempo de tromboplastina parcial alargado y todas las demás pruebas de selección normales.


Para establecer el diagnóstico tiene que demostrarse la falta de corrección cruzada con un plasma claramente deficitario en factor XI, o lo que es mejor, medir la actividad del factor XI del paciente en un ensayo cuantitativo.

DÉFICIT DEL FACTOR XII (RASGO HAGEMAN)

El paciente con déficit del factor XII se descubre accidentalmente. Es característico que el paciente no presente historia de equimosis o hemorragias anómalas, ni siquiera después de intervenciones quirúrgicas; pero en el tubo de ensayo se produzca un tiempo de coagulación en extremo prolongado, mucho más largo que en numerosos hemofílicos graves. La combinación de las pruebas selectivas es idéntica a la de las hemofilias. El diagnóstico se comprobará mediante estudios de corrección cruzada respecto a un plasma obviamente deficitario en factor XII, o por ensayo cuantitativo para determinar el factor XII

DÉFICIT DEL FACTOR XIII

El paciente con este raro trastorno suele presentar historia de: hemorragia de un muñón umbilical, mala cicatrización de heridas e interrupción de la hemorragia tras la transfusión de una sola unidad de sangre o plasma.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 255 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

En general mostrará resultados normales de las pruebas selectivas, excepto la disolución del coágulo de su plasma recalcificado en ácido débil o en solución débil de urea. Debido a lo prolongado del período de semidesintegración intravascular del factor XIII, la transfusión profiláctica de una unidad de plasma, cada 4 a 6 semanas, impedirá la hemorragia anómala.

TRASTORNOS ADQUIRIDOS DEL FACTOR DE COAGULACIÓN PLASMÁTICO Y TERAPÉUTICA ANTICOAGULANTE.

Los trastornos adquiridos más corrientes del factor plasmático de la coagulación son consecuencia de:

- Déficit de vitamina K
- Hepatopatía
- Coagulación intravascular difusa con fibrinólisis secundaria
- Anticoagulantes circulantes.


Los trastornos del factor plasmático de coagulación pueden originarse también iatrogénicamente al administrar anticoagulantes de heparina o cumarina.

Criterios de valoración de deficiencia permanente por desórdenes de la coagulación:

Los desórdenes de la coagulación pueden ser congénitos o adquiridos. En la mayoría de desórdenes hereditarios, el defecto hemostático permanece a lo largo de la vida del individuo y pueden requerir terapia profiláctica para llevar a cabo sus actividades normales y prevenir el sangrado espontáneo o por trauma. Este tratamiento ambulatorio frecuente interfiere con sus actividades normales de la vida diaria.

La valoración de la pérdida de capacidad general se basará en la frecuencia de la aplicación del tratamiento y cuánto interfiere con su actividad normal. Sangrados recurrentes pueden conducir a daño articular permanente, cuya limitación en la funcionalidad se valorará en el capítulo correspondiente y posteriormente se combinará los porcentajes de pérdida por dichas deficiencias conforme lo indicado en el capítulo II de Conceptos Generales.

Los defectos de coagulación adquiridos, usualmente se deben a otras enfermedades de fondo, como por ejemplo la enfermedad hepática severa, o pacientes que reciben terapia anticoagulante y deberán evaluarse con base a la enfermedad de fondo.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 256 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE DEBIDO A TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

<i>Clase</i>	<i>Porcentaje</i>	<i>Características</i>
1	0%	Trastorno de coagulación leve, asintomático y no requiere tratamiento
2	1 al 9%	Trastorno de coagulación que solo requiere tratamiento previo a cirugía o después de un trauma para prevenir el sangrado. Limita algunas pocas actividades de la vida diaria
3	10%-35%	Trastorno de coagulación moderado, con sangrados espontáneos muy esporádicos, controlados con tratamiento crónico de factores de coagulación. Sin afectación funcional general, pero con limitación en actividades de gran esfuerzo físico o de riesgo de trauma
4	36%-67%	Trastorno de coagulación severo, con sangrados frecuentes, tratamiento crónico con desarrollo de anticuerpos o necesidad de transfusiones por pérdidas sanguíneas. Importante limitación de las actividades de la vida diaria.

Fuente: Adaptación Table 9-10 de "Guides to the Evaluation of Permanent Impairment.6° Ed.

DESÓRDENES TROMBÓTICOS


Los desórdenes trombóticos comprometen arterias, venas o ambos. La trombosis puede ser primaria debido a desórdenes hereditarios o secundarios por condiciones adquiridas.

Desórdenes trombóticos hereditarios: Dentro de los defectos conocidos están la proteína C, S, deficiencia de antitrombina III, mutaciones de actividad de factor de coagulación (factor V Leiden o mutación de Protrombina variante G20210A) y niveles aumentados de homocisteína. La hiperhomocisteinemia es asociada a aterosclerosis y trombosis arterial.

Antecedentes familiares de trombosis, ocurrencia a una edad temprana, recurrencia y ocurrencia en sitios inusuales es altamente sugestiva de estos trastornos.

Desórdenes trombóticos adquiridos: Las condiciones trombóticas adquiridas asociadas con la trombosis venosa incluyen: síndrome antifosfolípido, tumores malignos, estrógenos, inmovilidad, fase post-operatoria, traumas múltiples, embarazo. La fase aguda es usualmente tratada con Heparina, y después con anticoagulantes orales por 3 a 6 meses.

La deficiencia permanente debido a los desórdenes trombóticos resulta de las complicaciones sistémicas después de la trombosis y el régimen de anticoagulantes. Depende del tipo de trombosis, sitio afectado, extensión, y grado de compromiso de los órganos, así como de la respuesta y complicaciones del tratamiento anticoagulante.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 257 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Los trombos arteriales pueden producir infarto del miocardio, eventos cerebro vasculares o isquemia aguda en algún miembro, que generalmente son los miembros inferiores.

La trombosis venosa usualmente se resuelve sin complicaciones. Si no se resuelve, el síndrome posttrombotico se puede desarrollar debido al adelgazamiento del lumen venoso e/o insuficiencia venosa valvular, causando edema en las extremidades inferiores, ulceración venosa crónica, trombosis venosa recurrente y limitación para la deambulaci3n.


Criterios de valoraci3n: La deficiencia permanente por trastornos tromb3ticos se determina con base a si ha sido un evento aislado o es recurrente, el riesgo de que ocurran nuevos eventos y si tiene una enfermedad que requiere tratamiento anticoagulaci3n cr3nica.

Adem3s, se complementa con la evaluaci3n de las secuelas en los 3rganos afectados, asignando el porcentaje de cada una de estas secuelas seg3n el sistema correspondiente y luego combinando los valores para obtener la p3rdida de capacidad general total.

VALORACI3N DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE DEBIDO A TRASTORNOS DE LA COAGULACI3N


<i>Clase</i>	<i>Porcentaje</i>	<i>Características</i>
1	0%	Antecedente de un evento tromb3tico resuelto sin secuelas y no requiere tratamiento de anticoagulaci3n cr3nico
2	1 al 9%	Evento tromb3tico por enfermedad hereditaria o adquirida debidamente diagnosticada, que requiere tratamiento de anticoagulaci3n cr3nica, para prevenir nuevos eventos y sin secuelas funcionales.
3	10%-25%	Trastorno tromb3tico por enfermedad hereditaria o adquirida debidamente diagnosticada. Con antecedente de dos o m3s eventos tromb3ticos y requiere anticoagulaci3n cr3nica. Con limitaci3n en actividades de gran esfuerzo f3sico o de riesgo de trauma

Fuente: Creaci3n propia. Direcci3n de Calificaci3n de la Invalidez

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 258 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


BIBLIOGRAFIA

1. American Medical Association. (2005). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 6° Edición. AMA Press.
2. Ausiello, Dennis Arthur, MD, Goldman, Lee, MD. (2011) Cecil. Tratado de Medicina Interna. Ed. 23. Editorial. Elsevier, España.
3. Campuzano-Maya G. Evaluación del paciente con trombocitopenia. Medicina & Laboratorio 2007; 13: 411-435.
4. Centro de Datos SEER. Instituto Nacional del Cáncer de los Estados Unidos. 1991-2000
5. Fauci, Anthony S, Braunwald, Eugene, Kasper, Dennis L. Hauser, Stephen L., Longo, Dan L, Jameson, J. Larry and Loscalzo, Joseph Eds. Harrison. Principios de Medicina Interna, 17ª edición. McGraw-Hill Interamericana Editores, S.A. de C.V.
6. Hoffman R, Furie B, McGlave, et al. Hematology: Basic Principles and Practice. 2008. (4ta ed).
7. Labardini Méndez, Cervera Ceballos, et al. Onco guía. Leucemia Linfoblástica Aguda. Instituto Nacional de Cancerología. México, DF. <http://www.incan.org.mx/revistaincan/elementos/documentosPortada/1327325695.pdf>
8. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO. (2001). Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: CIF. OMS.
9. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO (2001) Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). España.
10. McPhee Stephen J. MD, Papadakis Maxine. MD et al. Current Medical Diagnosis and Treatment. 2009. 48 Ed. Mc Graw Hill.
11. Rodak - Hematología - Fundamentos y aplicaciones clínicas.pdf. 2 Ed. Editorial Panamericana. <http://es.scribd.com/doc/135001362/B-F-Rodak-Hematologia-Fundamentos-y-aplicaciones-clinicas-pdf>
12. Rosell, Marco, Rafecas Renau. Servicio de Hematología H. U. Dr Peset.Valencia. Leucemias.<http://www.medynet.com/usuarios/jraguilar/Manual%20de%20urgencias%20y%20Emergencias/leucemia.pdf>.
13. <http://gruposdetrabajo.sefh.es/gedefo/images/stories/documentos/protocolod/mieloma/introduccion%20mieloma%20multiple.pdf>
14. <http://www.cancer.gov/espanol/tipos/leucemia/pro/tratamiento-lma-adultos-pdq/>
15. <http://www.cancer.org/cancer/index>
16. <http://www.cancer.org/cancer/leukemia-acutemyeloidaml/index>
17. <http://www.news-medical.net/health/Acute-Myeloid-Leukemia-Prognosis.aspx>
18. <http://www.boloncol.com/boletin-11/leucemias.html>
19. <http://es.scribd.com/doc/52748/Hematologia#scribd>

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 259 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO XII

SISTEMA GENITO URINARIO Y RENAL

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 260 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SISTEMA GENITO URINARIO Y RENAL

Historia Clínica

- Situación alegada
- Síntomas relacionados con trastornos de la micción: disuria, polaquiuria, poliuria o dolor
- Síntomas generales: edemas, anemia, prurito, etc.

Exploración física

- Evaluación cardiovascular
- Aspecto general: verificar la presencia de lesiones dérmicas
- Valoración nutricional, indicar su IMC y si ha sufrido cambios importantes del peso en los últimos tres meses
- Exploración abdominal en busca de masas renales.

Valoración Funcional de Pruebas Básicas


- Examen general de Orina y bioquímica.
- Hemograma completo
- Bioquímica sanguínea: determinación de Creatinina, Nitrógeno Ureico, Glicemia, Proteínas totales y Fraccionadas, Albumina Ácido Úrico, Perfil Lipídico completo,
- Aclaramiento de creatinina plasmática
- Determinación de niveles de Parathormona (PTH) en sangre
- Biopsia Renal
- Kt/V
- PCRn
- Los últimos deben ser incluidos por el nefrólogo

DEFINICIÓN DE INSUFICIENCIA RENAL

Independientemente de la patología específica que ocasione la lesión renal, las Guías K/DOQI (National Kidney Foundation) proponen la siguiente definición de Enfermedad Renal Crónica:

Daño renal de carácter irreversible, durante al menos 3 meses, definido por anormalidades estructurales, alteraciones en los test imagen/o funcionales del riñón, alteraciones en la composición de sangre u orina (excreción urinaria de albúmina o proteínas elevada, con o sin descenso del filtrado glomerular).

Disminución de la función renal irreversible, con filtrado glomerular menor de 60 ml/min/1.73 m², durante al menos 3 meses con o sin daño renal.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 261 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Los aspectos básicos de las exploraciones complementarias utilizadas en la valoración de la función renal son:

- La determinación de la creatinina sérica no debe utilizarse de forma aislada para valorar el nivel de función renal.
- El filtrado glomerular debe estimarse a partir de las ecuaciones basadas en la creatinina sérica. Solo en situaciones especiales (malnutrición y obesidad), enfermedades musculoesqueléticas, dietas especiales: vegetarianas, ricas en creatina, cirrosis hepática, amputación de extremidades y otras) debe calcularse el aclaramiento de creatinina con recolección de orina de 24 horas.
- La filtración glomerular es el mejor método de medida de la función renal. El valor normal del mismo en adultos jóvenes testa entre 120/130 ml/min/1.73 m² y declina con la edad.
- Entre las distintas ecuaciones, las que se recomiendan por estar validadas en mayor número de estudios y de pacientes son la MDRD (Modification of Diet in Renal Disease) simplificada y la de Cockcroft-Gault.
 - MDRD simplificada: $FG \text{ (ml / min /1.73 m}^2\text{)} = 175 \times \text{creatinina plasmática en mg/dl} \times (\text{edad}) \times (0.742 \text{ si mujer}) \times (1.212 \text{ si raza negra})$
 - Cockcroft-Gault (*): $\text{Aclaramiento de creatinina (ml/min)} = ((140 - \text{edad}) \times (\text{peso en Kg.}) \times (0.85 \text{ si mujer})) / (72 \times \text{creatinina plasmática en mg/dl})$

(* *Corregir por 1.73 m², de superficie corporal.*


El daño renal o el nivel de función renal, independientemente de la causa de la enfermedad renal, determinan el estadio de la clasificación.

En la práctica clínica es común detectar anomalías en un análisis sistemático de orina en pacientes sin síntomas de afección renal o urológica y la valoración apropiada de dichas alteraciones puede llevar al diagnóstico de enfermedades subyacentes importantes.

Las anomalías urinarias son un indicio de afección renal estructural, por ejemplo: los cilindros eritrocíticos en la glomerulonefritis y otras enfermedades sistémicas, cilindros granulares pigmentados y células epiteliales del túbulo renal sugieren necrosis tubular aguda, los leucocitos, cilindros leucocitarios, eritrocitos y pequeñas cantidades de proteínas pueden ser encontradas en la nefritis intersticial y la pielonefritis y la piuria sola indica infección del tracto urinario.

Las anomalías que se diagnostican por tira calorimétrica y examen microscópico de la orina son: glucosuria, piuria, cristalería, bacteriuria, hematuria y proteinuria, que se definen a continuación:

Glucosuria: Cuando no existe hiperglicemia, esta anomalía sugiere glucosuria renal o enfermedad tubular proximal.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 262 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Piura: La presencia de más de tres a cinco leucocitos por campo de gran aumento sin un urocultivo positivo sugiere nefritis intersticial, prostatitis o TB Renal.

Cristalería: Pueden encontrarse muchos tipos de cristales, casi todos carecen de importancia diagnóstica, pero los hexagonales de cistina solo se observan en la orina de enfermos con cistinuria.

Bacteriuria: La bacteriuria asintomática puede ser un contaminante en mujeres, pero es una guía útil para la valoración adicional de infección de vías urinarias.

Hematuria y Proteinuria: Pueden ser sintomáticas o asintomáticas y suelen acompañarse de enfermedades subyacentes importantes por lo que se analizarán más en detalle.

Esterasas positivas: orientan a un proceso infeccioso agudo o crónico.


HEMATURIA

Establecido el diagnóstico de hematuria, es necesario identificar sitio y causa de la hemorragia. Las causas de hematuria suelen dividirse en glomerulares y no glomerulares. Las no glomerulares se dividen a su vez en padecimientos extrarrenales y enfermedades del parénquima renal.

Los hallazgos que apoyan hematuria de causa glomerular incluyen los siguientes: orina color cola, insuficiencia renal, cilindros eritrocíticos patognomónicos, eritrocitos dismórficos y proteinuria mayor de 500 mgr/día; sin embargo, la ausencia de estos datos no siempre excluye una enfermedad glomerular, más del 60% de las hematurias son de origen extra renal.

En el 15 a 20% de los varones caucásicos con hematuria se encuentra neoplasia de vías urinarias (menos comunes en mujeres) y la incidencia de afecciones malignas genitourinarias aumenta con la edad, siendo la más común en hombres el cáncer de próstata y luego el cáncer vesical. El 5 a 25% de los casos de hematuria se debe a infección aguda de vías urinarias como cistitis, uretritis y prostatitis y si el urocultivo es negativo, se debe descartar la posibilidad de infección por clamidia trachomatis o tuberculosis.

Un 20% de todos los casos de hematuria se debe a litiasis y el 90 % de los cálculos contienen calcio que puede observarse en una radiografía simple. La hipercalcemia y la hiperuricosuria pueden acompañar a la hematuria incluso cuando no se demuestran cálculos renales. Este tipo de hematuria puede deberse a una lesión tubular por cristalería y microcálculos. Es importante recordar que después de ciertos ejercicios físicos, puede ocurrir hematuria microscópica o macroscópica y en algunos casos pueden atribuirse a trauma directo.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 263 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Causas de Hematuria:

A. Glomerular:

- Glomerulonefritis primaria: Nefropatía por Ig A, Glomerulonefritis post infección, Glomerulonefritis Membranoproliferativa, Glomerulonefritis Focal, Glomerulonefritis Rápidamente Progresiva.
- Glomerulonefritis Secundaria: Nefritis por Lupus Eritematoso Sistémico, Vasculitis, Crioglobulinemia mixta esencial, Síndrome Hemolítico y Urémico, Púrpura Trombocitopenia trombótica.
- Familiares: Enfermedad por membrana basal delgada, Nefritis Hereditaria, Enfermedad de Fabry, Síndrome de uña y rodilla.


B. No glomerulares:

- Parénquima renal: Tumores renales (hipernefrona)
- Vasculares: Hipertensión maligna, Enfermedad de células falciformes, Síndrome de hematuria y dolor lumbar, Malformaciones arterio-venosas.
- Metabólicas: Hipercalciuria, Hiperuricosuria
- Familiares: Enfermedad poliquística de los riñones, Riñones esponjosos medulares
- Infecciones: Pielonefritis, Tuberculosis
- Extrarrenales: Tumores de pelvis, uréteres, vejiga, próstata, Hiperplasia prostática benigna, Cálculos, Infecciones: cistitis, prostatitis, tuberculosis
- Otras: Fármacos, Heparina, Warfarina, Ciclofosfamida (cistitis hemorrágica), Trastornos hemorrágicos sistémicos, Traumatismo, Boxeo, Fútbol, Ejercicios enérgicos

Valoración médica de la hematuria:

Generalmente un interrogatorio y examen físico cuidadoso proporcionan indicios importantes para el diagnóstico.

En la hematuria macroscópica el antecedente de la presencia de hematuria al iniciar el chorro urinario sugiere lesión uretral y la hematuria al terminar el flujo de orina sugiere causa vesical, en tanto la que se le presenta durante todo el chorro se asocia a hemorragia renal, ureteral o difusa. Es importante en este tipo de hematuria, durante la historia clínica excluir causas traumáticas (como inserción traumática de sonda), traumas, caídas, antecedentes familiares de enfermedad renal como riñones poliquísticos o nefritis hereditaria, historia de litiasis con hematuria macroscópica recurrente, después de infección de vías respiratorias superiores, que podría sugerir nefropatía por IG-A; hematuria en hombres de edad avanzada con pérdida del grosor del chorro urinario orientando a enfermedad prostática y en afrocaribeños jóvenes en Drepanocitosis o Anemia de células falciformes; así como la información de los medicamentos que se le suministran al paciente.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 264 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

En el examen físico, hacer una cuidadosa exploración del abdomen buscando masa renal, hipersensibilidad y efectuar tacto rectal buscando hipertrofia prostática. La presencia de edema e hipertensión en jóvenes previamente sanos puede sugerir glomerulonefritis aguda.

Pruebas de Laboratorio:

Orina general: La presencia de cilindros eritrocíticos, eritrocitos dismórficos o proteinuria mayor a 500 mgr/día sugiere glomerulonefritis y debe considerarse biopsia renal. El urocultivo es un estudio útil en pacientes con síntomas, para hacer el diagnóstico de infección de vías urinaria y determinar la bacteria responsable. Un urocultivo negativo en presencia de piura requiere un urocultivo específico para mycobacterium tuberculosis y Clamidia Trachomatis.

Debe realizarse a todo paciente recuento sanguíneo completo, nitrógeno Ureico, Creatinina, Tiempo de Protrombina y Tiempo Parcial de Tromboplastina.


En sospecha de enfermedad glomerular debe solicitarse además determinación de complementos, anticuerpos antimembrana basal glomerular, anticuerpo citoplásmico antineutrofilo IANCA y antinuclear (ANA), antiestreptolisina O (ASO), crioglobulina y por último biopsia renal.

En los casos con clínica de cólico renal debe hacerse pielograma intravenoso (PIV) y considerar cistoscopia en varones de edad avanzada con signos o síntomas de afección prostática o vesical.

En hematuria no glomerular aislada asintomática, se recomienda efectuar ultrasonido renal; si el ultrasonido es normal en los menores de 40 años (donde las neoplasias son raras), se pide orina de 24 horas para excluir hematuria e hipercalcemia; en caso de necesitar biopsia renal hacer antes PIV para descartar tumor pequeño de riñón de vías urinarias y posteriormente valorar la cistoscopia para descartar patología vesical o prostática.

Los trastornos metabólicos y enfermedades glomerulares son menos comunes en pacientes de edad avanzada, pero es necesario excluirlas.

Al menos en un 10 % de los enfermos, no se encuentra la causa de la hematuria a pesar de investigación amplia. En seguimiento de vigilancia de estos pacientes de 1 al 3% se les descubre cáncer urológico y sube a 18% en los que presentaban hematuria macroscópica recurrente. Se recomienda análisis y citología urinaria cada seis meses y cistoscopia más PIV anuales hasta por tres años de seguimiento.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 265 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

PROTEINURIA

Se define como la excreción excesiva de proteína en la orina, generalmente mayor de 150 mg por 24 horas en adultos. Una proteinuria mayor de 1 gramo es sugestiva de enfermedad glomerular. Puede acompañarse de alteración de la creatinina y nitrógeno ureico, sedimento urinario alterado o clínica de enfermedad sistémica.


Causas de proteinuria

- Proteinuria funcional: Proceso benigno secundario a situaciones extenuantes como enfermedad aguda, ejercicio y proteinuria ortostática Con proteinuria menor de 1 gramo.
- Proteinuria por sobrecarga: Sobreproducción de proteínas filtrables en el plasma, como por ejemplo en las gamopatías monoclonales, mioglobinuria en rabdomiólisis y hemoglobinuria en hemólisis.
- Proteinuria Glomerular: Afectación glomerular que produce un aumento de filtración de proteína en niveles normales plasmáticos.
- Proteinuria tubular: Resulta del fallo de reabsorción de las proteínas normalmente filtradas en el túbulo proximal, como en la necrosis tubular aguda, toxicidad por plomo, aminoglicósidos, nefritis intersticial, y desordenes metabólicos como la enfermedad de Wilson y síndrome de Fanconi.

Para que una proteína pase a la orina tiene que ser capaz de atravesar la barrera glomerular, normalmente las proteínas mayores de 20.000 daltones no pasan con facilidad a través de la pared de los capilares glomerulares.

La membrana basal glomerular normal tiene una carga negativa que rechaza las proteínas de carga negativa (como la albúmina) y asegura adicionalmente la integridad de esta barrera, sin embargo, la cantidad de proteínas que puede pasar a la orina también depende de la presión intraglomerular. Los incrementos de la presión hidrostática por cambios en el tono arteriolar aferente o eferente pueden aumentar la cantidad de proteínas que se filtra a la orina; asimismo los cambios en las concentraciones locales de Angiotensina II afectan la cantidad de proteína que pasa a través de los glomérulos. Por último, después que una proteína se filtra por el glomérulo, ésta debe escapar a la resorción y catabolia por las células tubulares proximales que por lo general eliminan las proteínas de peso molecular bajo que pasan a través de ellas hacia el espacio urinario.

Detección de Proteinuria mediante tira colorimétrica: Es un método común que detecta proteinuria de 30 a 1000 mgrs/dl, la cinta cambia de color cuando hay proteínas urinarias de carga negativa. Tiene sus limitaciones ya que puede dar falsos negativos y positivos, la graduación de cambio del color es muy subjetiva (varía en más de la mitad entre distintos observadores).

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 266 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Puede ocurrir falsos negativos en orina diluida y no detecta proteínas de carga positiva como cadena ligera. Ocurren falsos positivos cuando la orina está concentrada, con P. H. alto o si es orina sanguinolenta. También los agentes de contraste radiográficos pueden dar falsos positivos.

No detecta concentraciones de albúmina menores de 30 mg/dl. Por lo que no es útil para identificar microalbuminuria como en la nefropatía diabética temprana.


Cuando se encuentra Proteinuria en tira colorimétrica debe buscarse antecedentes de enfermedad renal o sistémica, antecedentes familiares de enfermedad renal, averiguar medicamentos que usa. Debe efectuarse examen físico completo y estudio microscópico cuidadoso del sedimento urinario. La presencia de eritrocitos dismórficos o de cilindros eritrocíticos puede indicar el diagnóstico de glomerulonefritis. Los leucocitos o cilindros leucocitarios pueden sugerir una infección o enfermedad de túbulo intersticial.

Si el paciente es sano, el examen microscópico de orina es normal y la proteinuria es de dos cruces o menos en una orina relativamente concentrada, con densidad específica aproximadamente de 1020 a 1030, debe repetirse la prueba de proteína urinaria dos veces más a fin de establecer si es pasajera o persistente. Puede ocurrir proteinuria pasajera en fiebre alta, insuficiencia cardíaca congestiva o después de ejercicio vigoroso. Puede ocurrir aumento en la excreción de proteína urinaria también después de permanecer mucho tiempo de pie, trastorno conocido como proteinuria ortostática. Cuando la excreción de proteínas es persistente debe cuantificarse, generalmente se determina recogiendo orina de 24 horas.

La presencia de menos de un gramo al día de proteínas en la orina suele indicar diversas enfermedades tubulares e intersticiales, como nefropatía por plomo o analgésicos, nefritis hereditaria y trastorno glomerular. Pruebas adicionales como el ultrasonido pueden ayudar a definir el tipo de afección.

La proteinuria entre 1 y 3 gramos al día suele indicar patología glomerular, según la situación clínica en estos casos se recomienda biopsia renal o seguimiento expectante. En diversas enfermedades renales crónicas la proteinuria es un factor de riesgo de disminución progresiva de la función renal, se sabe que en diabéticos una micro proteinuria entre 20 y 200 ugr/minuto es un factor de riesgo para la aparición de nefropatía diabética plena.

En diversos trastornos renales sean glomerulares (hipertensión, diabetes) o intersticiales, cuanto mayor es el grado de proteinuria más rápidamente es la progresión a insuficiencia renal en etapa final. Varios estudios sugieren que es posible reducir el ritmo de disminución de la función renal si se cambian ciertas hemodinámicas glomerulares. Pueden reducirse las presiones intraglomerulares reduciendo las presiones arteriales sistémicas y más importante con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina. Estas medidas disminuyen la hiperfiltración glomerular y retardan el proceso de esclerosis glomerular. Estos tratamientos

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 267 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

también cambian las permeabilidades glomerulares y disminuyen así la pérdida de proteína urinaria.

INFECCIONES DE VÍAS URINARIAS

La infección de vías urinarias es una de las causas más comunes de la consulta médica. La mayor parte de las causas se presentan en mujeres, pero en mayores de 50 años la incidencia es similar en ambos sexos. El aumento de incidencia en varones ancianos se atribuye a coexistencia de prostatismo.

Generalmente responden bien a los antibióticos pero la presencia de complicaciones como infección recurrente, infecciones graves con sepsis y convalecencia prolongada e incluso la muerte hace necesario hacer el diagnóstico rápido y previo al inicio de antibioticoterapia adecuada para minimizar riesgos y mejorar el pronóstico.

Fisiopatología


Los microorganismos infecciosos invaden el aparato urinario por dos mecanismos: el 95% de las infecciones se adquiere por vía ascendente con el paso de las bacterias de la uretra a la vejiga, en el caso de pielonefritis por ascenso al uréter y posteriormente al riñón, y la otra vía es hematógena, generalmente durante una bacteriemia por microorganismo como el *Staphylococcus aureus*; menos del 5% de las infecciones se adquiere por esta vía y puede dar origen a abscesos renales.

Las bacterias gramnegativas entéricas del grupo Enterobacteriaceae son los gérmenes que con mayor frecuencia causa infecciones. La *Escherichia coli* ocasiona alrededor del 80% de ITU, y los staphylococos saprophyticus ocupa el segundo lugar especialmente en mujeres jóvenes. La colonización de las mucosas uretral u vaginal por estas bacterias es un probable paso en el desarrollo de la infección por lo que la frecuencia del coito y el uso del diafragma como método anticonceptivo aumentan el riesgo.

En los pacientes hospitalizados se aísla con mayor frecuencia microorganismos resistentes a múltiples antibióticos

Factores de riesgo

- Pacientes hospitalizados en particular aquellos con caterización vesical o los que padecen trastornos neurológicos.
- En adultos, las mujeres son 30 veces más susceptibles que los varones (especialmente las sexualmente activas que utilizan como método anticonceptivos diafragma o espermaticida).
- El embarazo y el puerperio aumentan riesgo de ITU, las posmenopáusicas presentan alteración de flora endógena y 20% de ellas hace infecciones.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 268 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Los varones jóvenes rara vez presentan ITU, y cuando se presentan se relacionan con homosexualidad, falta de circuncisión o exposición a pareja con colonización anormal en vagina.
- Los varones mayores de 50 años tienen mayor cantidad de enfermedades de la próstata.
- El sondeo aumenta el riesgo de ITU.
- El vaciamiento incompleto de la vejiga, como en los problemas neurógenos, retención de orina y alteración a la salida de la orina permite el crecimiento bacteriano. Una válvula vesicouretral insuficiente favorece la diseminación de la infección.
- La uretra femenina más corta explica parcialmente la mayor incidencia de ITU en mujeres.

Diagnóstico:

Requiere el aislamiento del germen en urocultivo de un número importante de bacterias y su correlación con el examen general de orina. El valor aceptado tradicionalmente para un recuento significativo de colonias de bacterias es de 100.000 ó más microorganismos por ml de orina. La sintomatología puede no correlacionarse con los resultados de laboratorio y un crecimiento polimicrobiano en el urocultivo es frecuentemente sugerente de contaminación, sin embargo, otra causa de crecimiento polimicrobiano, son las sondas que llevan mucho tiempo instaladas.


Clasificación

Clasificación Anatómica:

- **Bajas:** incluyen cistitis (infección superficial de mucosas vesical), uretritis (inflamación de uretra, debido a infecciones transmitidas sexualmente), prostatitis (aguda o crónica) epididimitis (usualmente secundario a prostatitis).
- **Altas:** incluyen pielonefritis aguda (infección del parénquima renal), pielonefritis crónica (caracterizada por inflamación intersticial difusa del riñón) y pielonefritis subclínica (una infección recurrente).

También pueden clasificarse como no complicadas y complicadas

- **No Complicadas:** es la cistitis en la mujer adulta no embarazada y sin disfunción neurológica, constituyen la mayoría de ITU y responden mejor a la antibioticoterapia.
- **Complicadas:** son más difíciles de tratar, incluye cualquier infección en un sitio distinto a la vejiga y de las infecciones que ocurren en mujeres embarazadas, o relacionadas a trastornos neurológicos o estructurales.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 269 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Infecciones recurrentes.

Aparecen en 20% de mujeres jóvenes con cistitis, la mayoría en ocasiones por reinfección meses después. La ITU por persistencia del foco infeccioso es rara. Si la paciente usa diafragma y espermaticida debe considerarse el cambio de anticonceptivos.

Una verdadera recaída confirmada por un urocultivo del mismo germen requiere tratamiento más prolongado y es recomendable evaluar la búsqueda de alguna anomalía urológica subyacente.

Infecciones en el varón

Cualquier infección urinaria en el varón debe considerarse complicada. Se presenta con más frecuencia en casos de hipertrofia prostática con obstrucción parcial o prostatitis bacteriana crónica. Los sujetos con infección recurrente por microorganismos poco comunes u recaídas tempranas, frecuentemente tienen alteraciones del aparato urinario y prostatitis bacteriana crónica.

Infección por cándida

La presencia de levaduras en orina suele deberse a colonización de la vejiga por *Candida albicans* lo que representa un dilema diagnóstico. Un urocultivo positivo suele ser el primer signo de infección sistémica por *Candida*.


Las infecciones nosocomiales por hongos y especies de *Candida* en particular, se han incrementado en los últimos 10 años. La cistitis por *Candida* ocurre con mayor frecuencia en sujetos con sonda uretral pero también se ve en diabéticos, pacientes inmuno suprimidos o debilitados y en quienes reciben antibióticos sistémicos.

NEFROLITIASIS

Se calcula que entre el 10 y 26% de la población sufre nefrolitiasis sintomática.

Tipos de cálculos

1. Cálculos cálcicos:
 - a) Oxalato de calcio 30%
 - b) Oxalato y fosfato de calcio 34%
 - c) Fosfato de calcio 6%
2. Fosfato de amonio y magnesio 15%
3. Acido úrico 8%
4. Cistina 2%
5. Otros 1%

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 270 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Patogenia:

1. Factores físicos químicos que aumentan la concentración urinaria de los componentes de los cálculos:

- **pH urinario:** El pH ácido favorece la formación de cálculos de ácido úrico, cistina y xantina. El pH alcalino favorece la formación de cálculos de fosfato de amonio y magnesio.
- **Inhibidores de los cálculos:** Magnesio, Citrato, Pirofosfato, Péptidos
- **Sustancias que incrementan la formación de cálculos.** Enfermedades de supersaturación
- **Cálculos de ácido úrico:** Son cálculos radiolúcidos y se pueden formar posterior al aumento de producción de ácido úrico o al aumento de la excreción de dicho ácido.
- **Cálculos de cistina:** Trastorno hereditario en transporte intestinal y renal anormal de cistina, pirimidina, lisina y arginina. Son cálculos en forma de asta de venado.
- **Cálculos de xantina:** Deficiencia genética de oxidasa de xantina que produce anomalías en el metabolismo de las piñas. En casos raros, se observa en pacientes que ingieren inhibidores de oxidasa de xantinas en el tratamiento de trastornos de ácido úrico.
- **Cálculos cálcicos:** Hiperocalcemia: Hiperocalcemia primaria, Hiperocalcemia entérica, Hiperuricosoduria (Los uratos de sodio actúan como núcleo para la formación de cálculos cálcicos) e Hipercalciuria.

2. Enfermedades que son reflejo de factores físico-químicos

A) Acidosis tubular renal distal: Aumento de la excreción de calcio, aumento de la excreción de fosfato, aumento del pH urinario, disminución de citrato urinario: formación de cálculos de fosfato de calcio.

B) Cálculos por infección: Organismos que desdoblan la urea, lo que conduce a orina persistentemente alcalina, cálculos en astas de venado.


Evaluación del paciente con litiasis:

Factores de riesgo: Antecedentes familiares de nefrolitiasis; deshidratación, medicación con vitamina A y D, ácido ascórbico, acetazolamida, síndrome de leche-alcalina, ingestión de calcio, oxalatos y purina, hiperocalcemia, hiperuricosuria, hipercalciuria

Análisis de orina: pH urinario, presencia de cristales.

Pruebas sanguíneas: Calcio en ayunas, Fosfato, Albúmina y globulina, niveles de ácido úrico.

Evaluación radiológica: Simple de abdomen, PIV. (Pielograma Intravenoso)

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 271 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Otros estudios:

Excreción de calcio en orina de 24 horas, Excreción de ácido úrico en orina de 24 horas, cuando esté clínicamente indicado: orina de 24 horas para determinar oxalato, cistina o xantina, niveles de hormona paratiroidea (PTH) relacionada con niveles de calcio y fósforo en agua y si es posible, puede ser útil la determinación del AMP cíclico nefrónico.

Análisis de los cálculos: probablemente es el estudio más importante, pues influirá en gran medida en la dirección del estudio diagnóstico y en las intervenciones terapéuticas, pero desafortunadamente la confiabilidad del análisis es variable.

Enfermedades y trastornos con riesgo de nefrolitiasis:

Hiperparatiroidismo primario, Síndrome de leche álcali, Sarcoidosis, Inmovilización prolongada, Falta de peso (viajes prolongados en el espacio), Enfermedades de Crohn, Cortocircuito yeyunoileal o ileostomía/conducto ileal, abuso de laxante, Acidosis Tubular Renal (tipo I), Diátesis gotosa, Enfermedades mieloproliferativas, Paraplejia o vejiga neurogénica, Espongiosis medular renal, Infecciones de vías urinarias recurrentes.

Contraindicaciones para litotripsia por onda de choque extracorpórea.


Médicas: Embarazo, aneurisma de arteria aórtica o renal, aorta calcificada o arteria renal calcificada, trastornos de sangrados no corregidos, Hipertensión grave no corregida, pacientes con contraindicación anestésico, Marcapasos.

Urológicas: cálculos grandes y pesados, anomalías anatómicas serias como riñón en herradura o ectópico, estenosis distal al cálculo, trastorno de la movilidad uretral, cálices excesivamente distendidos.

ENFERMEDADES GLOMERULARES

Es importante el diagnóstico temprano y el inicio de tratamiento oportuno para lograr un resultado óptimo. La presentación clínica y datos de laboratorio permiten el diagnóstico presuntivo adecuado en algunos pacientes, sin embargo, para el diagnóstico definitivo con frecuencia es necesario efectuar una biopsia renal.


Casi todas las enfermedades glomerulares pueden manifestar signos y síntomas nefróticos y nefríticos, pero suele haber una tendencia al predominio de una de ellos en una categoría particular de enfermedad. La tendencia según el tipo, se muestra en el siguiente cuadro:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 272 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Enfermedad Glomerular	Nefróticas	Nefríticas
Glomerulopatía de cambios mínimos	++++	-
Glomerulopatía membranosa	++++	+
Glomérulo esclerosis diabética	++++	+
Amiloidosis	++++	+
Glomeruloesclerosis focal segmentaria	+++	++
Glomerulonefritis fibrilar	+++	++
Glomerulopatía mesangioproliferativa	++	++
Glomerulonefritis membrana proliferativa	++	+++
Glomerulonefritis proliferativa	++	+++
Glomerulonefritis proliferativa difusa aguda	+	++++
Glomerulonefritis decrecientes	+	++++

Presentaciones clínicas de enfermedades glomerulares.

- 1. Proteinuria asintomática:** Glomeruloesclerosis focal segmentaria, Glomerulonefritis mesangio proliferativa.
- 2. Síndrome Nefrótico:** se caracteriza por proteinuria mayor de 3,5 gramos en 24 horas. Dentro de este síndrome se ubican: Glomerulopatía de cambios mínimos, Glomerulopatía membranosa, Glomeruloesclerosis focal segmentaria, Glomerulonefritis mesangioproliferativa, Glomerulonefritis membrana proliferativa tipo I, Glomerulonefritis membrana proliferativa tipo II, Glomerulopatía diabética, Amiloidosis, Enfermedad por depósito de cadena ligera, Glomerulonefritis fibrilar, Lupus Eritematoso Sistémico.
- 3. Hematuria microscópica asintomática:** Nefropatía de membrana basal delgada, Neuropatía por IGA, Glomerulonefritis Mesangioproliferativa, Síndrome de Alport.
- 4. Hematuria macroscópica recurrente:** Nefropatía de membrana basal delgada, Nefropatía por IGA, Síndrome Alport, Nefritis aguda, Glomerulonefritis proliferativa difusa aguda, Glomerulonefritis post estreptocócica, Glomerulonefritis proliferativa focal o difusa, Nefropatía por IGA, Nefritis lúpica, Glomerulonefritis membrana proliferativa tipo I, Glomerulonefritis membrana proliferativa tipo II, Nefritis rápidamente progresiva, Glomerulonefritis anti GBM decrecientes, Glomerulonefritis decreciente por complejo inmunitario, Glomerulonefritis decreciente por ANCA, Nefritis en vasculitis sistémica, Síndrome de Good Pasture (anti GBM), Vasculitis de

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 273 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

complejos inmunes, Púrpura de Henoch-Schönlein, Crioglobulinemia, Vasculitis por ANCA, Poliangeitis microscópica, Granulomatosis de Wegener, Síndrome de Churg-Strauss.

5. Insuficiencia Renal Crónica: Glomerulonefritis esclerosante crónica

Glomerulopatía de cambios mínimos

Es la causa más común de síndrome nefrótico en niños y suele manifestarse por el inicio súbito de edema que puede ser masivo. La proteinuria es más selectiva (contiene proteína pequeña del plasma, en especial albúmina) comparada con otras causas de síndrome nefrótico.

En más del 90 % de niños con Síndrome Nefrótico por Glomerulonefritis se presentan cambios mínimos que revierten la afección en el transcurso de ocho semanas de tratamiento con corticosteroides. En niños solo se hace la biopsia renal si la respuesta al tratamiento no es la adecuada.


Es más difícil el control de esta glomerulopatía en adultos que en niños, los adultos pueden requerir corticoterapia de 16 a 20 semanas antes de lograrse la remisión. Puede ser idiopática o asociada a infecciones de vías respiratorias superiores, linfoma de Hodgkin, drogas como litio y sales de oro y reacciones de hipersensibilidad especialmente a AINES. Más del 75 % de niños y adultos con glomerulopatía de cambios mínimos que presentan remisión tiene una o más recaídas que suelen responder a nuevos tratamientos con corticosteroides.

Algunos recaen cuando se disminuye gradualmente la corticoterapia y se consideran dependientes de esteroides. Los que no responden adecuadamente a los corticosteroides y hacen recaídas frecuentes, suelen tratarse con ciclofosfamida o clorambucil oral. Aún con biopsia renal con diagnóstico de glomerulopatía de cambios mínimos, si la evolución clínica es atípica, se justifica repetir la biopsia renal.

Algunos adultos con glomerulopatía de cambios mínimos presentan un Síndrome de Insuficiencia Renal Aguda, reversible al inicio de Síndrome Nefrótico. Puede que la insuficiencia renal aguda se agrave, incluso, que algunos requieran diálisis, pero típicamente se resuelve con rapidez al iniciar la diuresis.

Glomeruloesclerosis Focal Segmentaria. (FSGS).

El único medio para diagnosticarse es la biopsia renal y su diagnóstico histopatológico es complicado. La característica, pero no específica es la esclerosis focal segmentaria que afecta a algunos glomérulos, pero no a la totalidad de ellos (incluye algunos segmentos del glomérulo, pero no la totalidad del mismo).

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 274 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Puede ser idiopática (primaria) o secundaria a obesidad morbida, uso de drogas intravenosas, infección con VIH, padecimientos adquiridos (como Nefropatía por reflujo) o congénita (como Oligomeganefrona, oxigenación sanguínea reducida como en Drepanocitosis, apnea del sueño, cardiopatía congénita cianótica). Causa el 20 % de los síndromes nefríticos en niños y adultos, más frecuente en negros que en blancos. Con frecuencia inicia de manera indolente con proteinuria subnefrítica o ligeramente nefrítica, pero suele progresar a insuficiencia renal después de 5 a 20 años. Cuando se diagnostica es frecuente que haya Hipertensión Arterial, Hematuria e Insuficiencia Renal Leve.

Proteinuria intensa mayor a 10 gramos al día, creatinina sérica elevada y esclerosis glomerular con fibrosis intersticial al momento de la biopsia son signos de mal pronóstico.

Las formas secundarias de FSGS con proteinuria no nefrótica suelen responder de manera favorable al tratamiento. Pacientes con VIH presentan una variante de FSGS especialmente maligna y se ve más en negros. Suele presentarse proteinuria masiva por lo general mayor de 10 gramos al día y la mayoría tiene insuficiencia renal en etapa final en el transcurso del primer año.

Existe una variante colapsante idiopática que suele cursar con síndrome nefrítico grave y progresa a enfermedad renal de etapa final a los 20 años en el 50 % de los pacientes.

Glomerulopatía Membranosa.


Es la causa más común de Síndrome Nefrítico primario en adultos, y solo por biopsia renal se puede diagnosticar. La mayoría de las veces el origen es idiopático (primario), pero en algunos casos es secundario a enfermedades autoinmunes como LES o enfermedad mixta de tejidos conectivos; a infección como (hepatitis B o C, sífilis, malaria); neoplasias (Carcinoma, Melanoma, linfoma No Hodgkin) o fármacos (penicilamina, oro, mercurio, captopril).

La evolución es extremadamente variable: un tercio tiene remisión, otro tercio persiste sin llegar a enfermedad renal etapa final y el tercio restante progresa a Insuficiencia Renal de etapa final en 5 a 10 años.

El tratamiento se dificulta, y es variable dada la evolución variable de esta patología, en casi todos los casos las opciones terapéuticas incluyen corticosteroides con o sin citotóxicos.

Glomerulonefritis Membranoproliferativa (MPGN).

Suele ser rara, causa menos del 5% de Síndromes Nefríticos en niños y adultos. Anatómopatológicamente existen dos tipos I y II que no se relacionan.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 275 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Ambas manifestaciones suelen presentarse con una combinación de características nefróticas y nefríticas acompañadas de hipocomplementemia en casi la mitad de los enfermos.

El tipo I puede ser primaria (idiopática) o secundaria a una causa reconocida como crioglobulinemia, infección por hepatitis C, infección crónica (como osteomielitis o endocarditis subaguda o crónica). En un tercio de los casos hay historia reciente de infección del tracto respiratorio superior.

El tipo II es menos frecuente que la I y cuando es posible identificar la causa, permite la eliminación de la causa y permite resolver la nefritis.

Glomeruloesclerosis diabética.

Es la causa más común de Síndrome Nefrótico secundario en adultos, en la Diabetes Mellitus tipo I ocurre en un 30 a 40 % de los casos después de 20 años, mientras que en la Tipo 2 la frecuencia es de un 15 a 20 %.

La lesión más común es la glomeruloesclerosis focal, pero la glomeruloesclerosis nodular (Nódulos de Kimmelstiel-Wilson) es patognomónica.


La primera manifestación es microalbuminuria; y cuando ésta se acompaña de índice de filtración glomerular reducido e hipertensión, indica que se han dado ya las alteraciones estructurales de esta afección.

La Glomeruloesclerosis Diabética suele diagnosticarse basándose en datos clínicos, cuando las características clínicas son atípicas como: un intervalo corto entre el diagnóstico de DM y el inicio de nefrosis, ausencia de retinopatía diabética, hematuria excesiva o progresión rápida de la insuficiencia renal se debe efectuar una biopsia renal, para descartar otra causa de síndrome nefrótico.

Aparentemente, el control rígido de la glicemia retarda o previene el inicio de nefropatía diabética clínicamente importante, pero no tiene efecto o es muy poco, en la progresión de la enfermedad una vez que se ha establecido.

Amiloidosis y Enfermedad por Depósito de Cadena Ligera.

La amiloidosis suele causar Síndrome Nefrótico en pacientes de edad avanzada y rara vez en menores de 50 años. Existe diferentes tipos de amiloide, los dos principales que afectan el riñón y causan Síndrome Nefrótico son:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 276 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

1. Amiloide AL, constituido por cadenas ligeras de inmunoglobulina
2. Amiloide Aa formado por proteína amiloide A.

Estudios en USA encuentran que tres cuartas partes de amiloidosis con Síndrome Nefrótico tiene en su biopsia renal amiloide AL y aproximadamente tres cuartas partes del mismo está constituido por cadenas ligeras. Más del 75% de los pacientes con amiloidosis AL tiene cadenas ligeras de inmunoglobulina en orina, en sangre o en ambas, aunque solo en un 20 % se identifica mieloma múltiple.

A la fecha ningún tratamiento es completamente eficaz en la amiloidosis AL o AA. Aunque en tres cuartas partes el amiloide AL se debe a cadenas ligeras lambda, la enfermedad por depósito de cadena ligera es causada por cadena ligera Kappa en tres cuartas partes de los pacientes.

La sobrevida en amiloidosis primaria a cinco años es de menos del 20%, en la amiloidosis secundaria la respuesta al tratamiento si se logra controlar el agente causante, por ejemplo: Artritis Reumatoide, enfermedad inflamatoria crónica intestinal o infección crónica.

NEFROPATÍA TUBULAR


Las enfermedades túbulo intersticiales son un grupo de trastornos agudos y crónicos que afectan principalmente los túbulos y el intersticio sin que a priori se vea comprometido el filtrado glomerular. No obstante, a largo plazo y en determinados casos también pueden comprometerse las otras estructuras renales como glomérulos, vasos e intersticio conduciendo a insuficiencia renal progresiva.

El daño en los túbulos proximales puede originar una eliminación excesiva de sustancias que normalmente se resorben en este sitio, pudiendo existir bicarbonaturia, fosfaturia, aminoaciduria, uricosuria, glucosuria, caliuresis y proteinuria de bajo peso molecular. La presencia de múltiples defectos en los túbulos proximales se llama Síndrome de Fanconi.

Además de la acidosis tubular renal proximal, la incapacidad de la neurona distal de acidificar el líquido tubular es la clásica acidosis tubular renal distal y puede ocurrir también acidosis tubular renal distal hiperkalémica. Todas estas alteraciones producen acidosis metabólica hiperclorémica (brecha aniónica normal)

Los pacientes con enfermedad túbulo intersticial no conservan el sodio normalmente, en algunos ocasionados por hipoaldosteronismo hiporeninémico.

En la nefritis intersticial estos defectos tubulares se acompañan de otros signos y síntomas propios de la insuficiencia renal.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 277 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

El método diagnóstico definitivo es la biopsia renal, pero no siempre se requiere, ya que los estudios de laboratorio y gabinete (ultrasonido, exámenes radiológicos, estudios con radionúclidos) pueden llevarnos muchas veces al diagnóstico como en el caso de obstrucción de las vías urinarias o nefropatía poliquística.

NEFROPATÍA TUBULAR AGUDA:

Las dos principales causas de necrosis tubular aguda son las toxinas e isquemia y ocasionan insuficiencia renal aguda.

- La isquemia ocurre cuando se da hipotensión o hipoxemia prolongada, como sucede en el shock, sepsis, deshidratación.
- Las nefrotoxinas generalmente son exógenas, como aminoglicósidos, vancomicina, anfotericina B, aciclovir intravenoso, y varias cefalosporinas. Dentro de las toxinas endógenas están: productos heme, ácido úrico y paraproteínas.

La mioglobinuria es consecuencia de rabdomiólisis (liberación masiva de mioglobina por necrosis muscular), se filtran libremente por el glomérulo y al ser reabsorbidas dañan los túbulos renales, en estos casos se encuentran niveles elevados de CPK.

La hemoglobina puede causar una necrosis tubular aguda por hemólisis masiva como sucede en las reacciones transfusionales o en anemias hemolíticas.

La hiperuricemia cuando hay lisis celular, como en la quimioterapia por neoplasias de células germinales, linfoma y leucemia con niveles hasta de 20 mg/ dl de uricemia.

La proteína de Bence Jones en conjunto con mieloma múltiple puede causar toxicidad tubular directa y obstrucción tubular.


Enfermedad túbulo intersticial crónica:

Hay cuatro causas principales:

a) Uropatía obstructiva: es la causa más común de enfermedad túbulo intersticial crónica y dentro de ellas las obstructivas. Las principales causas son: enfermedad prostática, cálculos uretrales en riñón único, cálculos uretrales bilaterales, carcinoma de cérvix, colon y vejiga, tumores retroperitoneales y fibrosis.

b) Reflujo vesicouretral: es la segunda causa más común de afección túbulo intersticial crónica, es frecuentemente un desorden de la niñez y ocurre como incompetencia del esfínter vesical. Produce un deterioro progresivo de la función renal llevando a insuficiencia renal crónica.

c) Analgésicos: en pacientes que toman grandes cantidades de analgésicos combinados. Las principales drogas involucradas son: paracetamol, fenacetina, aspirina y AINES. Un gramo por día por tres días es la cantidad típica relacionada

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 278 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

con disfunción renal y se ve más frecuentemente en pacientes que padecen de cefalea crónica, artritis y dolores musculares.

d) **Metales pesados:** exposición a metales pesados como el plomo y el cadmio se observan infrecuentemente actualmente. Las personas con riesgo a exposición crónica de plomo son los que trabajan con pinturas que contienen plomo y bebedores de licor destilado en radiadores de automóviles. Otros metales que también pueden producir enfermedad túbulo intersticial crónica son el mercurio y el bismuto.

Otras causas de enfermedad tubular crónica son el mieloma múltiple y la gota.

TRANSPLANTE RENAL

La Insuficiencia renal crónica se define como el proceso de reducción significativa y continua en el número de nefronas, correspondiendo a los estadios 3-5. La insuficiencia renal crónica permanece asintomática hasta que la enfermedad ha progresado significativamente.


Alrededor del 70% de los casos de insuficiencia renal terminal se deben a diabetes mellitus e hipertensión. La glomerulonefritis, riñones poliquísticos y otros desórdenes urológicos ocupan el 12 % y alrededor del 15 % son otras causas o el origen es desconocido.

Los estadios de la enfermedad renal crónica son:

- I. Daño renal con tasa de filtración glomerular normal o alta. (>90 ml/min.) Requiere tratamiento intenso y corregir comorbilidades.
- II. Daño renal con leve disminución de tasa de filtración glomerular. (60-89 ml/minuto) Requiere tratamiento para disminuir progresión.
- III. Daño renal con moderada disminución de tasa de filtración glomerular (30-59 ml/min.) Requiere evaluar y tratar complicaciones.
- IV. Daño renal con severa disminución de tasa de filtración glomerular (15-29 ml/min.) Preparación para trasplante renal
- V. Insuficiencia renal terminal (<15 ml/min.) Requiere diálisis y trasplante renal.

Las principales causas de enfermedad renal crónica son: las glomerulopatías primarias o secundarias, nefritis túbulo intersticial, enfermedades hereditarias, nefropatías obstructivas y las enfermedades vasculares como nefrosclerosis hipertensiva y la estenosis de la arteria renal.

El primer trasplante renal exitoso se realizó entre gemelos idénticos hace más de 40 años. La introducción de la ciclosporina y los anticuerpos monoclonales y más recientemente los nuevos inmunosupresores, han representado un avance terapéutico e importante en el trasplante de órganos sólidos.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 279 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

La supervivencia del injerto ha ido mejorando con los nuevos avances. Al comparar supervivencia al año y a los 5 años del receptor de trasplante cadavérico con el de donador vivo, es significativamente mejor para los receptores de donador vivo.

Trasplante de donador vivo: el trasplante de donadores vivos, especialmente de un donador con antígenos leucocitarios humanos (HLA) idénticos, es superior en resultados al trasplante renal de donador cadavérico. El trasplante de donador vivo puede ser electivo evitando al receptor la larga espera para conseguir el riñón. También resuelve el problema de la corta vida de los órganos de donador cadavérico. Con los inmunosupresores actuales más potentes, el trasplante de donador vivo puede extenderse a donadores intrafamiliares menos compatibles e incluso a las esposas. El resultado del trasplante de donador de cónyuge es superior al trasplante de donador de cadáver.

Trasplante de donador cadavérico: continúa siendo la principal fuente de donadores de riñón y la tasa de éxito con éste trasplante sigue mejorando. Después de obtenerse los riñones pueden ser preservados mediante almacenamiento en hipotermia hasta 36 horas o con riego continuo hasta 72 horas. Se aceptan riñones de donadores menores de 70 años. Los riñones de donadores lactantes tienen una tasa más alta de problemas técnicos cuando son transplantados y por ello debe considerarse los dos riñones en bloque.

Los donadores con hipertensión media o diabetes sacarina de corta duración no están excluidos de consideración mientras el nitrógeno ureico y los niveles de creatinina en sangre sean normales y no haya proteinuria. En estos casos o para donadores mayores de 50 años de edad se recomienda biopsia renal post mortem para evaluar la viabilidad del riñón.


Debe evaluarse cuidadosamente a todos los donadores en busca de cualquier infección, ya que la sepsis generalizada o abdominal excluye al donador y las Infecciones por el virus de hepatitis B o virus de inmunodeficiencia humana (VIH) es contraindicación absoluta para aceptar individuos como donador.

Contraindicaciones para el trasplante renal:

Edad mayor de 70 años, infección activa, enfermedad cardiovascular grave, enfermedad pulmonar grave, enfermedad hepática crónica grave, cáncer (cáncer curado sin signos de recurrencia no es contraindicación), vasculitis activa o glomerulonefritis, enfermedad incorregible del aparato urinario inferior, oxalosis primaria, Obesidad mórbida, problemas psicosociales graves, abuso de alcohol o drogas, reacción cruzada de células T positiva.

Diagnóstico de la disfunción aguda del alo injerto renal

I. Temprano (0 a 90 días post trasplante)

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 280 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

1-Médico: rechazo agudo, retraso en la función del injerto, nefrotoxicidad aguda por ciclosporina, deshidratación, toxicidad por usar drogas, infección, recurrencia de la enfermedad.

2-Mecánico: Linfocele, obstrucción del uréter.

II Tardío (más de 90 días después del trasplante)

1-Médico: rechazo agudo, nefrotoxicidad por ciclosporina, rechazo crónico, deshidratación, toxicidad por otras drogas, infección, enfermedad recurrente o de novo.

2-Mecánico: Estenosis de la arteria renal, obstrucción del uréter, escape de orina, trombosis vascular

Complicaciones a corto y largo plazo después del trasplante:

A pesar de la mejoría en los resultados a corto plazo, hay una disminución persistente en la supervivencia del paciente y una pérdida continua de la función de los injertos que persiste en el segundo y tercer decenios. Se ha informado que hay una mortalidad anual de 3 a 4% en el segundo decenio y en un 2 a 3% adicional de pacientes sufren una pérdida del injerto cada año.


Las principales causas de muerte tardía son la enfermedad oclusiva vascular aterosclerótica, sepsis, insuficiencia hepática y enfermedades malignas.

El rechazo crónico es la principal causa de disminución progresiva de la función renal y pérdida del injerto en los sobrevivientes a largo plazo. La recurrencia del procedimiento renal y factores no inmunitarios como la nefrotoxicidad crónica por ciclosporina, hipertensión o hiperfiltración, pueden jugar un papel en la progresión de la pérdida de la función del injerto.

La enfermedad vascular aterosclerótica es ahora la principal causa de mortalidad y morbilidad tardía en receptores de trasplante, con arteriopatía coronaria como la principal causa de muerte. El riesgo relativo de mortalidad coronaria es de 3 a 10 veces mayor que en la población general. La enfermedad cerebro-vascular ocurre en 1 a 3% de los receptores con injerto renal.

También hay riesgo aumentado para la presencia de enfermedad vascular periférica. Los factores que contribuyen a una alta incidencia de enfermedad vascular incluyen: hipertensión, hiperlipemia, obesidad, tabaquismo, preexistencia de diabetes o aparición de diabetes pos-trasplante.

Hipertensión: Complicación frecuente que sigue al trasplante renal y permanece como factor de riesgo de mortalidad por enfermedad cardiovascular. Su incidencia varía entre 25

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 281 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

y 90% y es más frecuente en pacientes que recibieron ciclosporina como parte de su régimen inmunosupresor.

La prevalencia de HTA es menor en individuos que tienen las siguientes características:

- Riñón de donantes vivos emparentados
- Nefrectomía bilateral
- Creatinina sérica estable de menos 2% mg/dl

Causas de hipertensión en trasplantes renales: Rechazo agudo del injerto, rechazo crónico del injerto, glomerulonefritis recurrente o de novo en el trasplante, estenosis de la arteria renal transplantada, producción alta de renina en los riñones naturales, inmunosupresores como esteroides o ciclosporina, obesidad, hipercalcemia, inicio reciente de hipertensión arterial esencial.

Hiperlipemia: Ocurre frecuentemente en receptores de trasplante renal. Se informa hipercolesterolemia en 16 a 78% de los transplantados tratados con azatioprina y prednisona y es típico que ocurra en los primeros tres meses después del trasplante. La hipertrigliceridemia ocurre en 9 a 66% de los casos tratados en forma similar.


La causa es multifactorial, la hipercolesterolemia se ha asociado con la edad, sexo femenino, terapia con diuréticos, proteinuria, esteroides y ciclosporina en tanto que la hipertrigliceridemia se ha relacionado con bloqueadores beta, diuréticos de ASA y dosis acumuladas de esteroides.

Diabetes Mellitus post trasplante: La aparición de diabetes post trasplante de novo se ha informado en 3 a 40% de los receptores, dependiendo de los criterios diagnósticos de diabetes, duración del seguimiento y el régimen inmunosupresor usado. La incidencia fue más alta en afroestadounidenses e hispanos. Se ha atribuido al uso crónico de esteroides y de Ciclosporina. La hiperglicemia observada en estos pacientes se debe a una resistencia periférica a la insulina, así como una inhibición directa en la función de las células pancreáticas.

Los sujetos con diabetes postrtrasplante tienen un mal pronóstico en términos de supervivencia del paciente y del injerto, con aumento en la mortalidad como resultado de complicaciones infecciosas. La introducción del Tacrolimus ha resultado en una mayor incidencia de diabetes postrtrasplante.

Enfermedad hepática: La enfermedad crónica del hígado es una causa importante de morbi-mortalidad después del trasplante renal. La infección crónica por virus de la hepatitis B y C es la principal causa de enfermedades progresivas.

La morbilidad y la mortalidad son resultado de hepatitis crónica activa, cirrosis, carcinoma hepatocelular y una infección bacteriana subañadida, como consecuencia de la contribución de esos virus al estado de inmuno supresión.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 282 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

La vacunación eficaz contra el virus de la hepatitis B en el período pre trasplante ha sido la causa de una caída en el número de casos de pacientes con hepatitis B recién diagnosticado.

La práctica cotidiana de buscar en sangre anticuerpos contra el virus de la hepatitis C antes de la transfusión ha reducido la incidencia de enfermedad hepática renal post trasplante por dicho virus.

Debido a lo común de la progresión de la hepatitis viral después del trasplante algunos autores recomiendan efectuar biopsia hepática a todas los posibles receptores de trasplante con signos de infección por el virus B o C y realizar trasplante solo si las enzimas hepáticas son normales y los cambios histológicos mínimos.

Enfermedades malignas: La inmunosupresión prolongada o intensa usada en los receptores de trasplante renal se complica por la aparición de algunos tipos raros de cáncer. La mayoría de los pacientes que presentan cáncer después del trasplante ha recibido múltiples inmunosupresores y no se ha implicado a un solo agente.


La depresión prolongada del sistema inmunitario impide la capacidad del cuerpo de enfrentar cánceres causados por carcinógenos, como luz del sol o virus oncógenos.

Se ve enfermedad linfoproliferativa por células B relacionadas en EBV, el virus de papiloma humano que causa carcinoma de cuello uterino, vulva, periné y otras áreas de la piel y el carcinoma hepatocelular relacionado con los virus de hepatitis B y C. El cáncer del labio y de la piel son los más comunes y comprenden 37 % de los casos, se observa que el carcinoma de células escamosas supera al basocelular en proporción de 1 -8 % (en contraste con la población general) y ocurre a edades más jóvenes.

Los linfomas ocupan el segundo lugar y comprenden el 16% de los tumores malignos post trasplante. Los Linfomas postrasplante son linfomas No Hodgkin y comprenden 94 % de los linfomas comparados con solo 67 % de la población general. El genoma del virus de Epstein-Bar se ha aislado en muchos linfomas No Hodgkin en receptores de trasplante.

Aunque el riesgo global de aparición de cáncer en las personas transplantadas es pequeño, es de vital importancia vigilar a todos los pacientes de manera indefinida. Se recomienda también evitar exposición excesiva al sol y uso de las pantallas solares, vacunación contra el virus de hepatitis B, uso de métodos de barrera para prevenir condilomas acuminados, etc. Se debe investigar cuidadosamente cualquier síntoma sospechoso y tomar biopsia si es accesible.

Infección: Existe aumento en la susceptibilidad de infecciones con todo tipo de microorganismos debido a la terapia inmunosupresora de por vida. Cerca de 75 % de los

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 283 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

trasplantados sufre por lo menos un episodio de infección en el primer año después del trasplante.

Las infecciones son la principal causa de muerte en cualquier punto del tiempo en el curso posterior al trasplante. El riesgo de infección en el paciente trasplantado se estima por la interacción del estado neto en cuanto a la inmunosupresión y exposiciones epidemiológicas que tiene el sujeto.

Las infecciones ocurridas durante el primer mes posterior al trasplante pueden deberse a reactivación de una infección preexistente en el receptor (infección bacteriana subclínica como infección de vías urinarias o tuberculosis), transmisión de la infección del donante o infecciones relacionadas con la herida quirúrgica, catéter intravenoso, pulmones o sondas urinarias a permanencia.

Después de los 6 meses de inmunosupresión se divide en tres categorías en términos de problemas infecciosos:

- ✓ **Primer grupo:** individuos que tienen infecciones virales crónicas frecuentemente progresivas.
- ✓ **Segundo grupo:** son los que tienen una función estable del injerto, que están con terapia inmunosupresora basal y que tienen infecciones semejantes a las que ocurren en la comunidad general.
- ✓ **Tercer grupo:** sujetos que tienen una función deficiente del alo injerto, terapia inmunosupresora aguda y crónica importante, infecciones virales crónicas frecuentes y que está en alto riesgo de presentar infecciones por oportunistas.


Complicaciones músculo-esqueléticas: El trasplante renal guarda relación con varias anormalidades de la función y estructura del sistema músculo esquelético algunas de las cuales, como el hiperparatiroidismo persistente, enfermedad ósea por aluminio y la amiloidosis por beta 2 microglobulina pueden pre-existir al trasplante. Problemas posteriores al trasplante serían osteonecrosis (necrosis avascular) y la osteopenia.

Pueden presentarse ataques agudos de Gota como complicación del uso de ciclosporina.

Criterios Pronósticos:

Vital:

- ✓ Presencia de neoplasias (riñón, neoplasias uroteliales, vejiga, testículo, próstata), el pronóstico va a depender del estadio tumoral.
- ✓ La valoración debe ser individualizada.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 284 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Funcional:

- ✓ Determinar la mejoría o deterioro de pronóstico de acuerdo a las posibilidades terapéuticas (transplantes renales fallidos y patología derivada de la insuficiencia renal, efectos de la inmunosupresión, patología vascular secundaria)
- ✓ Conocer la morbilidad asociada:
 - Presencia de Diabetes
 - Patología cardiovascular
 - Patología reumatológica sistémica
- ✓ Agotamiento de plazo máximo de Incapacidad temporal

Grados de Afectación Funcional

La Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud (CIF) establece los siguientes grados de deficiencias de las funciones fisiológicas de los sistemas corporales

Grado 0: Deficiencia insignificante

Grado I: Deficiencia leve o ligera, poca o escasa

Criterios de inclusión:

Presencia en enfermedad renal, con sintomatología leve o intercurrente puede precisar tratamiento, pero este no menoscaba la actividad laboral.

Transplantado sin complicaciones. Sin episodios de rechazo agudo o crónica.

Sin alteraciones óseas, hematológicas, cardiovasculares.

Normalidad bioquímica en la mayoría de las ocasiones.


Filtrado glomerular mayor de 60 ml/min/1.73 m² (estadio 1 y 2 de K/DOQI)

Limitaciones

Para grandes requerimientos físicos, y aquellos que impliquen prensa abdominal.

Situación que requeriría de valoración individualizada y excepcional.

Grado 2: Deficiencia moderada, media, regular

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 285 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


Criterios de inclusión

Presencia enfermedad renal, con sintomatología moderada (poliuria, nicturia)
 Ha podido tener episodios de rechazo agudo que se han controlado.
 Paciente transplantado renal, sin rechazo o enfermedad renal crónica del injerto, sin proteinuria y función renal normal la mayoría de las ocasiones, puede tener serología hepática positiva sin repercusión.
 Enfermo en tratamiento sustitutivo de la función renal con parámetros de adecuación dialítica óptimos (Kt/v, PCRn, acceso vascular, acceso peritoneal)
 Puede tener enfermedad ósea, que está controlada con medicación.
 Precisa tratamiento la mayor parte del tiempo, pero este controla eficazmente la hipertensión arterial y los demás factores de riesgo cardiovascular.
 Bioquímica alterada en algún parámetro, tales como aumento de residuos nitrogenados, alteración Ca/P, que se controla con medicación.
 Filtrado glomerular entre 30 y 59 ml/min (estadio 3 de K/DOQI).
Limitaciones
 Para requerimientos físicos moderados, prensa abdominal, riesgos infecciones.

Grado 3: Deficiencia marcada o importante

Criterios de inclusión

Presencia de enfermedad renal, con sintomatología moderada o severa. Rechazo crónico.
 Presencia de tratamiento médico continuamente, diferente al tratamiento inmunosupresor, que no llega a controlar satisfactoriamente la hipertensión, la hipercolesterolemia y/o la enfermedad ósea.
 Presencia de otras complicaciones: tumorales, infecciosas, pero han sido controladas, aunque son frecuentes (infecciones por citomegalovirus, herpes, cándida, aspergillus).
 Hepatopatía asociada con repercusión mínima
 Enfermo en tratamiento sustitutivo de la función renal con parámetros de adecuación dialítica buenos, pero con alteraciones secundarias a la insuficiencia renal crónica que no se controlan adecuadamente con el tratamiento habitual o que se añaden y se potencian tales, como alteraciones cardiovasculares, óseas, hematológicas.
 Paciente trasplantado renal con injerto funcionante, con enfermedad crónica del injerto (proteinuria, función renal anormal), o recidiva de enfermedad de base o Novo.
 Los parámetros hematológicos y bioquímicos estarán anormales la mayoría de las veces, aunque podrían estar controlados a expensas de un tratamiento médico ampliado.
 Filtrado glomerular entre 15 y 29 ml/min/1.73 m². (estadio r de K/DOQI).
 Presencia de alteraciones en las pruebas de imagen, que muestran entre otra la afectación de otros órganos, como el corazón (valvulopatías, arritmias, depresión de la función miocárdica), o del tejido óseo (osteodistrofia).
Limitaciones
 Para requerimientos físicos y psíquicos ligeros-moderados, en la mayoría de las ocasiones no podrá realizar esfuerzos continuados. Prensa abdominal, riesgo infecciones.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 286 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Grado 4: Deficiencia severa

Criterios de inclusión:

Presencia de enfermedad renal, con sintomatología severa, a veces con complicaciones muy severas que requieren ingresos hospitalarios frecuentes.

Precisa tratamiento médico, a pesar de lo cual no llegan a controlarse todos los síntomas renales o sistémicos, si existe injerto renal, este es prácticamente a funcional.

Presencia de otras complicaciones: tumorales, infecciosas, hepáticas que no han sido controladas y ocasiona repercusiones importantes por ellas o por los tratamientos.

Enfermo en tratamiento sustitutivo de la función renal con malos parámetros de adecuación dialítica y alteraciones secundarias a la insuficiencia renal crónica que no se controlan adecuadamente con el tratamiento habitual o que se añaden y se potencian tales, como alteraciones cardiovasculares, óseas, hematológicas.

La mayoría de los parámetros hematológicos y bioquímicos están anormales en gran parte de las ocasiones, a pesar del tratamiento.

Filtrado glomerular menor de 15 ml/min, lo que implica el inminente comienzo con un tratamiento sustitutivo de la función renal (estadio 5 DE K/DOQI).

Alteraciones de las pruebas de imagen sugerentes de daño funcional severo.

Limitaciones

Capacidad laboral abolida y en algún caso pueden precisar ayuda para realizar ABVD (actividades básicas de vida diaria).


Fuente: Autoría múltiple.” Guías de Valoración de Incapacidad Laboral para Médicos de Atención Primaria”. Escuela Nacional de Medicina del trabajo (ENMT) Instituto de Salud Carlos III. Ministerio de Ciencia e Innovación. Madrid 2009.

PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL POR DAÑO RENAL PERMANENTE.

De previo a utilizar la tabla siguiente debe haberse establecido que existe una deficiencia permanente, por cuanto la enfermedad ha recibido el tratamiento médico y quirúrgico apropiado y no existe posibilidad esperable de mejoría de la deficiencia.

En los pacientes que han sido transplantados deben evaluarse posterior a seis meses de haberse efectuado el mismo, para determinar la funcionalidad residual, así como analizarse las complicaciones del mismo.


La presencia de proteinuria sirve como factor pronóstico y de evaluación terapéutica, pero generalmente no genera porcentaje de pérdida de capacidad general, a no ser que se acompañe de pérdida de la función renal, medida mediante el aclaramiento de creatinina o la presencia de otras alteraciones en donde esas otras alteraciones serán las que determinen incapacidad.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 287 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL POR DAÑO RENAL PERMANENTE

CLASE I (0 – 14 %)
<p>Disminución en el aclaramiento de la creatinina, la cual se encuentra en un rango de 75-90 L/24 horas (52-62.5 ml/minuto), o</p> <p>Signos y síntomas presentes en forma intermitente debido a una disfunción del tracto urinario superior que no requiere tratamiento continuo o vigilancia.</p>
CLASE II (15-34%)
<p>Disminución en el aclaramiento de la creatinina, la cual se encuentra en un rango de 60-75 L /24horas (42-52 ml/minuto), o</p> <p>Signos y síntomas de la enfermedad del tracto urinario superior o disfunción, que requiere vigilancia continua y tratamiento frecuente, aunque el aclaramiento de la creatinina sea mayor a 75 L/24horas (52ml/minuto), o</p> <p>Transplante renal exitoso que se evidencia en un incremento de la función renal.</p>
CLASE III (35-59 %)
<p>Disminución en el aclaramiento de la creatinina que se encuentra en un rango de 40-60 L/24horas (28-42 ml/minuto), o</p> <p>Signos y síntomas de la enfermedad del tracto urinario superior o disfunción que no están plenamente controlados por cirugía o tratamiento médico continuo, aunque el aclaramiento de la creatinina es de 60-75 L/24 horas (42-52 ml/minuto)</p>
CLASE IV (60-75 %)
<p>Disminución en la función superior del tracto urinario evidente en el aclaramiento de la creatinina que se encuentra en un rango por debajo de 40L/24 horas (28 ml/minuto)</p> <p>Requiere diálisis peritoneal o hemodiálisis sin posibilidad de transplante eminente.</p> <p>Rechazo de transplante renal.</p> <p>Paciente que requiera terapia con hemodiálisis por más de un año, indistintamente de que el paciente sea sometido a un trasplante renal exitoso, por cuanto aún con la terapia de reemplazo renal, no recupera en forma satisfactoria algunas lesiones asociadas a la insuficiencia renal crónica, tales como la lesión ósea renal, la cardiopatía asociada a la insuficiencia renal crónica con cardiomegalia resultante.</p>

Fuente: Adaptado de Guides to the Evaluation of Permanente Impairment, Fifth Edition. Capítulo 7. Tabla 7-1

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 288 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

TRAUMATISMOS RENALES Y GENITOURINARIOS.

En aproximadamente 10% de los traumatismos abdominales se afecta el aparato genitourinario en particular el riñón. La incidencia de los traumatismos renales se estima en uno de cada tres mil ingresos hospitalarios y son más frecuentes entre la segunda y tercera década de la vida, con afectación tres veces superior en los varones.

Etiopatogenia: Los accidentes de tráfico constituyen la causa más frecuente de traumatismo renal, seguidos por accidentes laborales y agresiones físicas (deportivas o criminales). En un 10% los traumas afectan a riñones patológicos de los cuales aproximadamente la mitad tienen hidronefrosis congénita.

Los traumatismos renales se dividen en abiertos o penetrantes en la que se produce solución de continuidad en la pared abdominal y cerradas o continuos en los que no hay solución de continuidad en la pared abdominal.

El riñón se ve afectado en el 8 % de todas las heridas abdominales penetrantes y estas lesiones se producen por dos mecanismos: choques directos del riñón contra otras estructuras o por el fenómeno de aceleración-desaceleración, mucho menos frecuente, pero potencialmente más grave por afectar sobre todo el pedículo vascular renal, al ser el riñón desplazado de su sitio al producirse una brusca desaceleración del cuerpo traccionando los vasos y provocando desgarros. En casos severos puede haber arrancamiento de los vasos o incluso de la pelvis y el uréter.


Clasificación: Una de las clasificaciones más utilizadas por su claridad es la de Chatelain.

Tipo uno: La integridad de la cápsula renal es lo que define este tipo. Son las contusiones o las hemorragias intraparenquimatosas que no alteran la silueta renal y no existen extravasación de orina o sangre. Son las más frecuentes correspondiendo al 60-80% del total. Se consideran lesiones leves o traumatismos renales menores.

Tipo dos: la cápsula renal está rota y la fractura renal puede o no afectar el sistema pielocalicial con hematoma o urohematoma perirenal. Se distingue del tipo tres en que se conserva la silueta renal. Su frecuencia oscila entre el 10 y 20%. Son lesiones graves o traumatismos renales intermedios.

Tipo tres: corresponden a la ruptura u estallido renales. La fragmentación, aunque puede ser única generalmente es múltiple, pero siempre con gran separación de bordes y pérdida de la silueta, su frecuencia es de 5 a 15%.

Tipo cuatro: lesiones del pedículo vascular (de 1-3 %), junto con las lesiones tipo tres son consideradas como lesiones muy graves o traumatismos renales mayores.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 289 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Clínica: Suelen dominar los signos y síntomas producidos por lesiones asociadas como TCE, fracturas múltiples, sospecha de lesiones de víscera intra abdominal. El dolor Lumbar y la hematuria después de trauma requieren evaluación fuera de la localización aparente del trauma.

La hematuria macroscópica o microscópica es el signo más constante en trauma renal y no siempre se relaciona el grado de hematuria con la gravedad del daño renal. Puede palparse masa en el flanco que sugiere hemorragia retroperitoneal y hace suponer lesión renal grave. En grupos de alto riesgo puede haber alteración hemodinámica, algunos pacientes pueden presentar incluso anuria.

La secuela mas característica de la isquemia renal traumática es el desarrollo de hipertensión arterial tardío.

Traumatismos ureterales: El uréter, debido a su escaso calibre, a su situación retroperitoneal y a su discreta movilidad se afecta excepcionalmente en los traumatismos externos siendo los traumatismos abdominales penetrantes, sobretodo por arma de fuego los causantes de la mayoría de estas lesiones.


La causa más frecuente de lesión traumática del uréter es la cirugía. La introducción de procedimientos endocrinológicos uretrales ha incrementado la iatrogenia ureteral de origen urológico llegando incluso a superar a los traumatismos uretrales por cirugía ginecológica. El diagnóstico precoz de la lesión ureteral influirá muy positivamente en la morbi mortalidad y en la conservación de esa unidad renal.

Traumatismos vesicales: la disposición anatómica de la vejiga protegida por la estructura ósea circundante, por el diafragma urogenital por debajo y por el recto por detrás explica la escasa frecuencia de sus lesiones traumáticas, haciendo ser más vulnerable en este estado de repleción al disminuir sus defensas y hacerse más delgadas sus paredes. Los traumatismos vesicales son más frecuentes en varones, debido a la mayor actividad y al mayor número de accidentes de tránsito y ocurren entre la segunda y cuarta década de vida. La mortalidad 9 -20% depende fundamentalmente de lesiones asociadas (viscerales-vasculares, etcétera).

Clasificación:

Traumatismos abiertos: Son menos frecuentes que los traumatismos cerrados. Como principales agentes etiológicos se encuentran heridas con arma de fuego, heridas con arma blanca iatrogénica quirúrgica.

Traumatismos cerrados. Trauma con integridad de la pared abdominal que pueden ocasionar:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 290 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


- **Contusión:** es un traumatismo vesical cerrado en el cual no se produce solución de continuidad en ninguna de las capas de la pared vesical, existiendo infiltración sanguínea en el espesor de dicha pared, submucosa y en ocasiones alrededor de la vejiga. El agente traumático generalmente es romo y actúa sobre hipogastrio en una vejiga a repleción. La cirugía endoscópica también puede originar contusiones vesicales, se manifiesta por dolor más o menos intenso en la zona contundida y micro o macrohematuria.
- **Rotura Vesical extraperitoneal:** se produce una solución de continuidad de la pared vesical secundaria a un traumatismo que origina paso de orina de la vejiga al espacio perivesical, no existiendo extravasado por debajo del diafragma urogenital ni a peritoneo. Es el tipo más frecuente y es debido principalmente a accidente de tránsito o a atropellos, su localización mas frecuente en la cara anterior de la vejiga, cerca del cuello.

El principal mecanismo patogénico es la fractura del marco óseo de la pelvis anterior que origina fragmentos óseos que lesionan la pared de la vejiga. Hasta un 70% a 80% de este tipo de traumatismo que produce fracturas de marco óseo llevan asociada lesión vesical. También la expansión de la sínfisis púbica puede originar tracción por los ligamentos pubovesicales (cara anterior o antero lateral y provocar rotura vesical). En un 24 a 65% la lesión vesical no coincide con el área de fractura considerándose que el mecanismo patogénico es el estallido vesical.

- **Rotura Vesical intraperitoneal:** Se produce una solución de continuidad de la pared vesical secundaria a un traumatismo (generalmente accidente de tránsito precedido de ingesta etílica y con vejiga a repleción), que origina paso de la orina de la vejiga a la cavidad intraperitoneal. El principal mecanismo patogénico es el estallido vesical originado por un agente traumático que actúa en hipogastrio sobre una vejiga a repleción, ocasionando una rotura que generalmente es única y regular. Se dan con mayor frecuencia en la parte posterior de la vejiga y en su cúpula que otro lugar de menor resistencia.

La rotura vesical intraperitoneal también puede asociarse a fracturas del anillo pélvico y a maniobra endocrinológicas. En un 8 a 10 % de los casos existe asociación de rotura intra y extraperitoneal.

Rotura Vesical espontánea o idiopática: existe una rotura vesical sin la existencia de trauma pélvico. Generalmente se asocia a patología vesical (tumores, divertículos, tuberculosis, inflamación crónica, obstrucción intravesical), también puede asociarse a consumo de alcohol y drogas, produciéndose hiperdiuresis con ósmosis, inhibición de ADH y una disminución del estado de conciencia con menor control sobre la micción, causando estallido vesical en personas sin antecedentes urológicos. En 15 al 20 % de los casos no se encuentra patología asociada, por lo que se clasifica como idiopática.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 291 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- **Traumatismos uretrales:** Las lesiones traumáticas de la uretra pueden considerarse como infrecuentes y ocurren sobre todo en hombres, apareciendo con frecuencia fracturas pélvicas por caídas. En varones las lesiones de uretra se clasifican como posteriores: si la zona dañada está por encima del diafragma urogenital., y anteriores: si se dan por debajo del mismo. El traumatismo de uretra posterior (prostática y/o membranosa) en más del 90% de los casos se asocia con fracturas severas de la pelvis ósea, en cambio del total de fracturas óseas pelvianas solo del 4 al 14% presentan lesión de uretra membranosa.

Traumatismos de Genitales externos

Traumatismos del pene: los genitales externos tienen una configuración anatómica móvil y están recubiertos de tejidos elásticos que les hacen poco vulnerables a los traumatismos externos. Dentro de las lesiones traumáticas del pene se destacan las heridas no penetrantes y las penetrantes. Las amputaciones son verdaderamente excepcionales.


Traumatismos Testiculares: pueden producirse lesiones penetrantes, sobre todo por herida de bala, accidente de tránsito o caída a horcajadas sobre objeto afilado. Por lo general no son muy graves, pero en algunos casos si el testículo está muy destruido, necesita orquidectomía.

El traumatismo testicular más frecuente es el contuso, generalmente por prácticas deportivas y si el testículo está estallado obliga también a la orquidectomía. La rotura del epidídimo es muy rara, y a veces puede ser necesaria una epididimectomía.

Traumatismos de la uretra distal o anterior: puede localizarse en la uretra vulvar o en la peneana. Generalmente se produce por una caída con las piernas abiertas. También las maniobras endouretrales difíciles o poco hábiles pueden producir lesiones principalmente: en meato uretral externo y el ángulo perineovulvar.

Entre las complicaciones a corto plazo la consecuencia más temible es la formación de abscesos y a largo plazo la complicación mayor es el desarrollo de estenosis uretrales.


Traumatismos en uretra femenina: son poco frecuentes, debido a su escasa longitud y su relativa movilidad. Puede dañarse como consecuencia de fractura pélvica, contusiones directas sobre el periné y maniobras obstétricas durante el parto. El lugar más frecuente de lesión es la unión uretra-vesical con desgarro de los plexos venosos pudendos uretrales que originan importante pérdida sanguínea.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 292 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

PORCENTAJE DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL DEBIDO A SECUELAS DE TRAUMAS


Con la finalidad de ofrecer un capítulo que integre toda la información requerida para este tipo de evaluaciones, se incluyen los incisos correspondientes a este sistema de la Tabla de Impedimentos, Artículo 224, Capítulo Quinto del Código de Trabajo. Los segmentos textuales del Código de Trabajo están en letra cursiva en este capítulo para su adecuada diferenciación.

APARATO GÉNITO-URINARIO	%
434) <i>Pérdida o atrofia de un testículo</i>	10
435) <i>De los dos testículos, tomando en consideración la edad</i>	40-100
436) <i>Pérdida total o parcial del pene</i>	30-100
437) <i>Con estrechamiento del orificio uretral perineal o hipogástrico</i>	50-100
(...)	
440) <i>Pérdida orgánica o funcional de un riñón estando normal el contra-lateral, tomando en cuenta el estado de la cicatriz parietal y la edad</i>	20-40
441) <i>Con perturbación funcional del riñón contra-lateral tomando en cuenta el estado de la cicatriz parietal y la edad</i>	40-90
442) <i>Incontinencia de la orina, permanente</i>	20-40
443) <i>Estrechamiento franqueable de la uretra anterior, no resuelto quirúrgicamente</i>	20-40
444) <i>Estrechamiento franqueable por lesión incompleta de la uretra posterior, no resuelto quirúrgicamente</i>	30-60
445) <i>Estrechamiento infranqueable de la uretra postraumático no resuelto quirúrgicamente, que obligue a efectuar micción por un meato perineal o hipogástrico</i>	40-80

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 293 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


BIBLIOGRAFIA

- 1- American Medical Association. (2005). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 5° Edition. AMA Press.
- 2- American Medical Association. (2009). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 6° Edition. AMA Press.
- 3- Dr. Fauci's and Dr. Longo's. Harrison's Principles of Internal Medicine Seventeenth Edition. *The McGraw-Hill Companies, Inc.* 2008.U.S.A, pages: 1639-1724.
- 4- J. Claude Bennet y Fred Plum. Cecil Tratado de Medicina Interna 20° edición. *The McGraw-Hill Companies, Inc.* 2007, paginas.581-597, 628-716.
- 5- Ley N° 2 del 27 de agosto de 1943 y sus reformas. Código de Trabajo. Costa Rica. Artículo 224.
- 6- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO. (2001). Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: CIF. OMS.
- 7- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO (2001) Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). España.
- 8- Stephen J. McPhee, Maxine A. Papadakis. Current Medical Diagnosis and Treatment. Forty-Eight Edition. *The McGraw-Hill Companies, Inc.* 2009. U.S.A, pages: 794-847.
- 9- Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. Secretaría General de Asuntos Sociales, Instituto de Migraciones y Servicios Sociales. 2000. Madrid España, páginas: 181-186.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 294 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO XIII

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y PERIFÉRICO.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 295 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y PERIFÉRICO

El Sistema Nervioso, es el sistema más completo y desconocido de todos los que conforman el cuerpo humano. Es junto con el Sistema Endocrino, el rector y coordinador de todas las actividades conscientes e inconscientes del organismo. Es capaz de recibir e integrar innumerables datos procedentes de los distintos órganos sensoriales, para lograr una respuesta del cuerpo. Además, es el responsable de las funciones intelectuales, de la memoria, las emociones y de las funciones voluntarias e involuntarias del individuo.

Su constitución anatómica es muy compleja, y las células que lo componen, las neuronas a diferencia de las del resto del organismo, carecen de capacidad regenerativa.


Desde el punto de vista anatómico se divide en dos partes:

1. El Sistema Nervioso Central.
2. Sistema Nervioso Periférico.

1. SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:

a) El Encéfalo: es la masa nerviosa contenida dentro del cráneo. Está envuelta por las meninges, que son tres membranas llamadas: duramadre, piamadre y aracnoides. El encéfalo consta de las siguientes tres partes más voluminosas; cerebro, cerebelo y bulbo raquídeo, las cuales se describen a continuación:

- **Cerebro:** Es la parte más importante, está formado por la sustancia gris (por fuera) y la sustancia blanca (por dentro). Está dividido incompletamente por una hendidura en dos partes, llamados hemisferios cerebrales. En los hemisferios se distinguen zonas denominadas lóbulos, que llevan el nombre del hueso en que se encuentran en contacto (frontal, parietal...). Dentro de sus principales funciones están las de controlar y regular el funcionamiento de los demás centros nerviosos, también en él se reciben las sensaciones y se elaboran las respuestas conscientes a dichas situaciones. Es el órgano de las facultades intelectuales: atención, memoria, inteligencia, etc.
- **Cerebelo:** Consta de tres partes: dos hemisferios cerebelosos y el vérmix o cuerpo vermiforme. Por fuera tiene sustancia gris y en el interior sustancia blanca. Coordina los movimientos de los músculos al caminar y realizar otras actividades motoras.
- **Bulbo raquídeo:** Es la continuación de la médula que se hace más gruesa al entrar en el cráneo. Regula el funcionamiento del corazón y de los músculos respiratorios, además de los movimientos de la masticación, la tos, el estornudo, el vómito, etc. Por eso una lesión en el bulbo, produce la muerte instantánea por paro cardiorrespiratorio irreversible.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 296 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Además el encéfalo está constituido por otras partes más pequeñas; el diencéfalo, con el hipotálamo (en conexión con la hipófisis del Sistema Endocrino) y el mesencéfalo con los tubérculos cuadrigéminos.

b) La Médula Espinal; es un cordón nervioso, blanco y cilíndrico encerrado dentro de la columna vertebral. Su función más importante es conducir, mediante los nervios que la forman, la corriente nerviosa que conduce las sensaciones hasta el cerebro, y los impulsos nerviosos que llevan las respuestas del cerebro a los músculos.

2. SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO (SNP)

La función principal del sistema nervioso periférico es, coordinar, regular e integrar los órganos internos, por medio de respuestas involuntarias.

A diferencia del SNC, el sistema nervioso periférico no está protegido por huesos o por la barrera hematoencefálica, lo que permite la exposición a toxinas y daños mecánicos. Está formado por los nervios, que son cordones delgados de sustancia nerviosa que se ramifican por todos los órganos del cuerpo. Unos salen del encéfalo y se llaman nervios craneales, que en total son 12 pares de este tipo de nervios y otros salen a lo largo de la médula espinal, que se conocen como nervios raquídeos o espinales, contabilizándose un total de 31 pares, de este tipo de nervios.

La información puede viajar desde los órganos de los sentidos hacia el SNC, o bien en sentido contrario: desde el SNC hacia los músculos y glándulas.


El componente aferente del SNP, está constituido por las células nerviosas llamadas neuronas sensitivas o aferentes, las cuales conducen los impulsos nerviosos desde los receptores sensitivos de varias partes del organismo, hasta el SNC y acaban en el interior de éste. El componente eferente, lo constituye las células nerviosas llamadas neuronas motoras o eferentes. Estas se originan en el interior del SNC, y conducen los impulsos nerviosos desde éste a los músculos y las glándulas.

CLASIFICACIÓN FUNCIONAL DEL SISTEMA NERVIOSO.

Esta es la que divide al sistema nervioso de acuerdo al rol que cumplen las diferentes vías neurales, sin importar si éstas recorren parte del sistema nervioso central o el periférico:

El sistema nervioso somático, está formado por el conjunto de neuronas que regulan las funciones voluntarias o conscientes en el organismo.

El sistema nervioso autónomo, se le conoce también como sistema nervioso vegetativo o sistema nervioso visceral, está formado por el conjunto de neuronas que regulan las funciones involuntarias o inconscientes en el organismo. A su vez el sistema vegetativo se

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 297 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


clasifica en simpático y parasimpático, sistemas que tienen funciones en su mayoría antagónicas, como se explica a continuación:

- ❖ **El sistema nervioso parasimpático:** Activa las funciones peristálticas y secretoras del aparato digestivo y urinario, propiciando la relajación de esfínteres para el desalojo de las heces y la orina. Provoca la broncoconstricción y secreción respiratoria; fomenta la vasodilatación para redistribuir el riego sanguíneo a las vísceras y favorecer la excitación sexual. Produce miosis al contraer el esfínter del iris, y la acomodación del ojo a la visión próxima al contraer el músculo ciliar. Provoca también disminución tanto en la frecuencia como en la fuerza de la contracción cardíaca. De ahí que se le conoce también como el sistema de reposo. El nervio vago pertenece a este sistema, inerva la mayor parte del cuerpo y se origina en el bulbo raquídeo. Los nervios que se encargan de inervar la cabeza se originan en el mesencéfalo y el bulbo. Los nervios que se encargan de inervar los segmentos más distales digestivo-urinario y los órganos sexuales, son emitidos desde las secciones medulares S2 a S4.
- ❖ **El sistema nervioso simpático:** es el sistema que colabora en situaciones de estrés o de huida, por lo que da prioridad a la aceleración y fuerza de la contracción cardíaca, estimula la pilo erección y sudoración, favorece y facilita los mecanismos de activación del sistema nervioso somático para la contracción muscular voluntaria oportuna, provoca la bronco dilatación de las vías respiratorias para favorecer la rápida oxigenación, propicia la vasoconstricción, redirigiendo el riego sanguíneo a los músculos, corazón y al sistema nervioso, provoca la midriasis para la mejor visualización del entorno, y estimula las glándulas suprarrenales para la síntesis y descarga adrenérgica.

Por otro lado, este sistema inhibe las funciones encargadas del reposo como la peristalsis intestinal, aumenta el tono de los esfínteres urinarios y digestivos, todo esto para evitar el desalojo de excretas. En los machos da fin a la excitación sexual, mediante el proceso de la eyaculación.

Este sistema inerva la mayor parte del cuerpo, incluyendo la cabeza, por medio de los segmentos medulares T1 a L2.

Cabe mencionar que las neuronas de ambos sistemas (somático y autónomo), pueden llegar o salir de los mismos órganos, independientemente de si éstos tienen funciones voluntarias e involuntarias (y, de hecho, estos órganos son la mayoría). En algunos textos se considera que el sistema nervioso autónomo es una subdivisión del sistema nervioso periférico, pero esto es incorrecto ya que, en su recorrido, algunas neuronas del sistema nervioso autónomo pueden pasar tanto por el sistema nervioso central como por el periférico, lo cual ocurre también en el sistema nervioso somático.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 298 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CRITERIOS PARA LA EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON PATOLOGÍA DEL SISTEMA NERVIOSO:

La valoración de los alcances de la deficiencia permanente, en la capacidad del individuo para realizar el trabajo, ocasionada por una enfermedad del sistema nervioso, deberá evaluarse una vez que se hayan agotado todas las opciones terapéuticas (medicamentosas, quirúrgicas, rehabilitación, etc.) que la Institución le pueda ofrecer; o después de haber transcurrido al menos 6 meses del o los episodios agudos.


Los criterios de discapacidad se definen en virtud de las restricciones o limitaciones que las deficiencias imponen a la capacidad del individuo, para llevar a cabo actividades de la vida diaria (tanto las básicas como las superiores), y no en función de diagnósticos específicos.

Se va a considerar como un deterioro moderado en las actividades de la vida diaria (AVD), en aquellos casos en que la persona necesita asistencia, entre mínima a moderada para poder realizar las AVD básicas, pero no requiere de cuidados de asistencia durante el día. El deterioro severo de las AVD, es cuando el individuo realiza pocas o ningunas de las AVD básicas, y requiere de cuidados de asistencia durante el día. En la siguiente tabla se describen las AVD básicas y superiores.

Actividades de la Vida Diaria

<i>Básicas</i>	<i>Superiores</i>
Hábito intestinal	Conducir automóvil
Hábito urinario	Función sexual
Cuidado personal	Cuidados médicos; prepara y toma los medicamentos correctamente
Uso del sanitario	Manejo del dinero
Alimentación	Actividades de comunicación, uso del teléfono, escribe cartas, uso de redes sociales
Trasladarse de la silla a la cama	Viajar como pasajero en un auto, bus, o tren
Movilidad en interiores	Realizar compras; levantar o cargar víveres
Arreglo personal	Preparación de alimentos
Uso de escaleras	Oficios domésticos
Uso de la ducha	Movilidad en sitios comunitarios sin asistencia, ni requerir de un elemento para la movilización.
	Actividades físicas moderadas; mover muebles como mesas, sillas, etc., jugar bolos, golf.
	Actividades físicas fuertes; correr, levantar objetos pesados, otros deportes que demanden una buena condición física.

Fuente: Adoptado del Manual único para la clasificación de la pérdida de la capacidad laboral y ocupacional. Versión preliminar. Ministerio de Protección Social, República de Colombia. Bogotá, D.C, Colombia. Mayo, 2010.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 299 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

La dominancia es importante para la determinación del grado de la deficiencia, en algunas lesiones del sistema nervioso.

Algunas enfermedades evolucionan de modo episódico, en crisis transitorias. En estas situaciones, la valoración deberá realizarse en períodos intercrisis, es decir períodos en que estén ausentes las mismas, además será necesario tener en cuenta el número de episodios y la duración de los mismos, para la asignación del grado de discapacidad

Si el paciente presenta deficiencias que afectan a varias partes del sistema nervioso, como el cerebro, la médula espinal y los nervios periféricos, deben realizarse evaluaciones independientes de cada una de ellas y combinar los porcentajes, para determinar la pérdida de capacidad general resultante.

Por otro parte, cuando exista compromiso de otros sistemas como consecuencia de una enfermedad neurológica, los efectos de éstos deberán ser evaluados en la sección o capítulo correspondiente al sistema afectado y posteriormente combinar los valores, para poder determinar la deficiencia permanente.

En este capítulo, se darán los criterios para evaluar el daño permanente resultante de la disfunción a nivel cerebral, de los pares craneales, de la médula espinal, y de las raíces nerviosas periféricas.


CRITERIOS PARA VALORAR LA DEFICIENCIA PERMANENTE DEBIDO A TRASTORNOS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Historia clínica y examen físico:

La historia debe contemplar la evolución completa de la enfermedad, por lo que debe incluir fecha del diagnóstico, lugar donde se le comprobó el diagnóstico, tratamiento que ha recibido, cuantificar el tiempo que ha recibido dicho tratamiento y lugar donde lleva el control médico, el cual debe tener al menos un año para poder determinar objetivamente la deficiencia permanente para el trabajo.

La evaluación de este sistema, debe estar orientada a la exploración de las siguientes categorías, para poder determinar cuál es la más afectada, y poder determinar el grado de deficiencia cerebral del individuo evaluado:

1. Estado de conciencia y el nivel de vigilia, tanto permanente o episódica.
2. Evaluación del estado mental y la función integradora del paciente.
3. Uso y comprensión del lenguaje.
4. Influencia de la conducta y el estado de ánimo.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 300 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

En algunos casos se debe de realizar una evaluación neuropsicológica, para distinguir alteraciones cognitivas y conductuales. Los resultados de esta evaluación deben ser interpretados en el contexto de los datos clínicos y la información de otras pruebas. El desempeño neuropsicológico es afectado por muchos factores como la edad, educación, estado socioeconómico y antecedentes culturales, influencia que debe ser considerada en la evaluación de los resultados de las pruebas. Las pruebas neuropsicológicas permiten distinguir entre el desempeño normal y anormal, aunque ofrecen menos información en cuanto a la causa del problema.


Dentro de los trastornos neurológicos que cuentan con manifestaciones conductuales susceptibles de una evaluación neuropsicológica se incluyen entre otros:

- a) Lesión cerebral traumática.
- b) Accidente cerebro vascular.
- c) Demencia.
- d) Enfermedad de Parkinson.
- e) Virus de Inmunodeficiencia Humana.
- f) Encefalopatía.
- g) Esclerosis múltiple.
- h) Epilepsia.
- i) Exposición a agentes neurotóxicos.
- j) Dolor crónico y evaluación de personalidad en individuos con enfermedad neurológica.

La aplicación e interpretación de estas pruebas, debe ser realizada por profesional capacitado y con experiencia en esta labor.

Los siguientes estudios, constituyen una guía indicativa, quedando a juicio del o los médicos peritos, solicitar otros estudios no mencionados y que contribuyan a una mejor y más completa valoración diagnóstica:

- Punción lumbar: se debe realizar cuando se estudia un daño a nivel de nervios periféricos y para descartar infección.
- Electroencefalograma (EEG): registra la actividad eléctrica de la corteza cerebral. Es útil para registrar las descargas eléctricas en los epilépticos, sin embargo, puede estar normal.
- Potenciales evocados: evalúan la integridad de las vías aferentes después de estímulos multisensoriales. Se utilizan sobretodo en la evaluación de esclerosis múltiple, neuritis ópticas y neuromas acústicos. También algunas neurotoxinas (solventes, metales pesados) pueden alterarlos.
- Ultrasonido doppler carotídeo: para valorar el flujo y poder medir la severidad de la estenosis.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 301 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Tomografía axial computarizada (TAC): muestra la anatomía del cerebro, médula espinal, cráneo y vértebras.
- Mielograma: se utiliza para demostrar lesiones entre la duramadre y las estructuras que circunda.
- Resonancia magnética (RM): evalúa diversas patologías.
- Angiografía magnética: valora calidad del flujo sanguíneo.
- Tomografía de emisión de positrones (PET): permite valorar la función cerebral.
- Tomografía computarizada de emisión de único fotón (SPECT): utiliza marcadores para medir la perfusión cerebral. Útil en el estudio de demencia y enfermedades neurodegenerativas.
- Evaluación oftalmológica que deberá incluir; Fondo de ojo asociado con agudeza y campo visual.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DISFUNCIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

En este apartado se analizarán las deficiencias permanentes producidas por trastornos a nivel de:

- 1- Encéfalo (Cerebro, Cerebelo, Tallo Cerebral)
- 2- Pares Craneales
- 3- Médula Espinal


1) Lesiones del Encéfalo

Las deficiencias resultantes de la lesión a nivel de esta parte del Sistema Nervioso Central pueden tener su origen en: el Cerebro, Cerebelo y Tallo Cerebral. Las causas pueden ser vasculares, traumáticas, degenerativas, tumorales, bioeléctricas, metabólicas, autoinmunes, etc.

Las deficiencias que derivan con mayor frecuencia de anomalías encefálicas son:

- ❖ Alteraciones del estado mental y de la función integradora
- ❖ Alteraciones emocionales o conductuales
- ❖ Disfunción de la comunicación - disartria o afasia
- ❖ Disfunción de la conciencia
- ❖ Trastornos de la alerta y del sueño
- ❖ Trastornos neurológicos episódicos
- ❖ Disfunciones sensitivas, motoras y trastornos del movimiento

Al existir más de un tipo de alteraciones encefálicas, los porcentajes de deficiencia se combinan.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 302 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

En el presente capítulo se analizarán los trastornos del cerebro, las neuropatías dolorosas de cabeza y tronco, las neuropatías periféricas, los trastornos de uniones neuromusculares y trastornos miopáticos, así como que los criterios para la calificación de trastornos de lenguaje en cuanto a la expresión o producción y comprensión o decodificación.

Los criterios para la calificación de las neuropatías de los pares craneales I, V, VII, VIII, IX, X, XI y XII se desarrollan en el Capítulo de ORL y estructuras relacionadas con excepción de la neuralgia del trigémino y glossofaríngea.

Los criterios para la calificación de trastornos de agudeza visual y motilidad ocular (Nervios craneales II, III, IV y VI) se encuentran desarrollados en el capítulo 4° correspondiente a deficiencias por alteraciones del Sistema Visual.

Los trastornos de los nervios espinales se evaluarán con los criterios que se definen en el capítulo número 7 del Sistema Osteomuscular y Espinal, específicamente en las deficiencias por alteración de la columna vertebral y la pelvis.

Los criterios de calificación de los trastornos de la articulación de la voz (disartria) y fonación (disfonía) se encuentran en el Capítulo Deficiencias de ORL y estructuras relacionadas.


Criterios para valorar trastornos neurológicos episódicos:

Son motivo de calificación los trastornos neurológicos episódicos persistentes y permanentes. Entre estos están los siguientes:

- a) Síncopes o pérdida de la conciencia
- b) Trastornos convulsivos
- c) Trastornos del sueño.

Los pacientes que serán objeto de valoración por incapacidad permanente para el trabajo, son aquellos que hayan tenido crisis frecuentes por más de un año. Cuando las patologías antes mencionadas se deben a disfunción de otros sistemas como por ejemplo el Respiratorio o el Cardiovascular, deberán valorarse de acuerdo a los capítulos 8 y 9 respectivamente de estas Guías de Evaluación.

Para definir deficiencia permanente por los trastornos neurológicos episódicos, el evaluador debe asegurarse que el individuo haya agotado todos los recursos terapéuticos que la Institución le ha podido ofrecer, así como asegurarse que haya tenido buen apego al tratamiento recomendado y analizar la respuesta al mismo. Es necesario describir el patrón de ocurrencia de las crisis, evaluar el impacto que el trastorno neurológico episódico tenga en el desarrollo de las actividades de la vida diaria, y analizar los resultados de los estudios

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 303 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

fisiológicos como por ejemplo el EEG, EKG y las evaluaciones cardiovasculares, esto con el fin de determinar la severidad del trastorno y de establecer el pronóstico.

Criterios para valorar la disfunción del nivel de conciencia:

En este apartado se hará referencia al compromiso cuantitativo de la conciencia (estado de alerta), ya que el aspecto cualitativo de la conciencia corresponde al campo de la Psiquiatría, por lo que en este capítulo no se considerarán las alteraciones del contenido de la conciencia como delirio, demencia y psicosis.


Los individuos que presentan síntomas relacionados con alteración del nivel de conciencia presentan una gran variedad de los síntomas, los cuales pueden ser: somnolencia, obnubilación, estupor, estado vegetativo persistente y coma.

Cuando las alteraciones aquí contempladas sean continuas, es decir, no cursen en brotes la alteración de la conciencia, incluso en sus formas más leves, como la obnubilación incapacitan al individuo para las actividades de la vida diaria. En virtud de lo anterior estas alteraciones se les otorgará un porcentaje de pérdida de capacidad general igual o mayor al 67%.

Estas condiciones deberán ser estudiadas mediante una buena historia clínica, con una exhaustiva evaluación neurológica apoyada con pruebas de diagnóstico específicos como son: Electroencefalograma (EEG), Tomografía Axial Computarizada (TAC), Resonancia Magnética Nuclear (RMN), Tomografía Computarizada por Emisión de Fotones Individuales (SPECT), potenciales evocados y pruebas vestibulares.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DISFUNCIÓN DEL ESTADO DE CONCIENCIA

<i>Clase</i>	<i>Porcentaje</i>	<i>Características</i>
1	0%-10%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Alteración leve del nivel de conciencia de forma episódica o persistente. 2. Los reflejos están presentes y reacciona a todos los estímulos externos. 3. Mínima dificultad para desarrollar las actividades de la vida diaria.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 304 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

2	11-35%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Alteración leve del nivel de conciencia de forma episódica o persistente, pero con más frecuencia que el estado anterior. 2. Los reflejos están presentes, pero reacciona lentamente a los estímulos externos en los períodos de crisis. 3. De mínima a moderada dificultad para desarrollar las actividades de la vida diaria.
3	36-55%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Alteración prolongada del estado de conciencia, el individuo está somnoliento, puede estar alerta, pero existe dificultad en la orientación temporal y /o espacial. 2. Los reflejos están presentes, pero reacciona lentamente a los estímulos externos. 3. Dificultad moderada para realizar las actividades de la vida diaria.
4	56-70%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Franca disminución del estado de alerta, el individuo tiende a estar dormido. 2. Los reflejos presentes solo ante estímulos externos más o menos intensos. 3. Requiere de asistencia máxima por dependencia de las actividades de la vida diaria


Fuente: Adaptado de la tabla C 13.1 del Manual de la Evaluación y Calificación del Grado de Discapacidad. Superintendencia de Banca, Seguros y AFP. República del Perú.

EPILEPSIA

Es otro trastorno neurológico episódico. Se conoce como crisis epiléptica al fenómeno paroxístico originado por actividad neuronal anormal, excesiva y sincrónica del sistema nervioso central, que puede cursar con diferentes formas clínicas: crisis parciales, crisis generalizadas y otras variedades.

Se habla de status epiléptico cuando una crisis dura más de 30 minutos o cuando existen crisis repetidas entre las cuales el paciente no recupera la conciencia.

Para la determinación de la deficiencia permanente por epilepsia, ésta debe estar documentada con estudios específicos como Electroencefalograma y TAC, historia clínica y expediente clínico. Además, se debe tomar en cuenta la ocupación del individuo como por ejemplo: chofer de vehículos automotores, maquinaria pesada, aviones, trabajos en alturas, espacios confinados, trabajos en solitarios y la posibilidad de cambio de labor. También debe documentarse que el individuo haya agotado todo recurso terapéutico (médico – quirúrgico) que la institución proporcione y a pesar de esto que sea poco probable que su condición mejore dada la falla terapéutica a múltiples anticonvulsivantes comprobada con niveles séricos terapéuticos del medicamento.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 305 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Se tomará en cuenta para determinar la severidad de la patología, la afectación que provoque la enfermedad en el desempeño de las actividades de la vida diaria, la frecuencia y duración de los episodios, el tipo de convulsión, si hay relajación o no de esfínteres, niveles séricos de los medicamentos utilizados y la presencia de deterioro cognitivo comprobado con las pruebas psicodiagnósticas pertinentes.


VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR EPILEPSIA

<i>Clase</i>	<i>Porcentaje</i>	<i>Características</i>
1	0%-10%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Presenta uno o dos episodios anuales, menos de un episodio al día 2. El tratamiento controla la enfermedad. 3. No hay deterioro de las funciones cerebrales.
2	11-35%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Presenta entre 3 y 11 episodios al año, entre uno o más episodios al día de forma continua o intermitente, con un período intercrisis menor de 4 horas por día (incluido el período post ictal). 2. El tratamiento controla la enfermedad. 3. No hay deterioro de las funciones cerebrales.
3	36-55%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Presenta entre 1 a 3 episodios mensuales, de uno o más episodios al día de forma continua o intermitente, con un período intercrisis menor a 4 horas por día (incluido el período post ictal). 2. El tratamiento no controla la enfermedad, a pesar de ser el indicado. 3. Evidencia de deterioro leve de las funciones cerebrales.
4	56-70%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Presenta 4 o más episodios mensuales, uno o más episodios al día de forma continua o intermitente, con un período intercrisis mayor a 4 horas (incluido el período post ictal). 2. El tratamiento no controla la enfermedad, a pesar de ser el indicado. 3. Evidencia de deterioro moderado a severo de las funciones cerebrales.

Fuente: Adaptado de la tabla C 13.2 del Manual de la Evaluación y Calificación del Grado de Discapacidad. Superintendencia de Banca, Seguros Y AFP. República del Perú.

En los casos de epilepsia por causa traumática, el Código de Trabajo de Costa Rica, estipula en el artículo 224 lo siguiente:

“272) *Epilepsia traumática no curable quirúrgicamente, cuando la crisis puedan ser controladas médicamente y permita trabajar*..... **20 - 40 %**
-----pág.305

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 306 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

273) *Por epilepsia traumática no curable quirúrgicamente, cuando las crisis puedan ser controladas médicamente y no permita el desempeño de ningún trabajo..... 100%*

También establece el porcentaje para los casos de las epilepsias jacksonianas o parciales, como sigue:

“274) Epilepsia jacksoniana (parcial).....10-20 %”

Criterios para valorar trastornos del ciclo sueño-vigilia:

Los trastornos del ciclo sueño-vigilia son modificaciones en el horario habitual del sueño, ajenas a la voluntad de la persona que padece el problema.

Normalmente la actividad de vigilia (despierto) y sueño la regula el organismo, actuando como un reloj gracias a la hipófisis, que es una glándula pequeña que se encuentra en el cerebro. La hipófisis procesa la información referente a las horas de luz diurna, y mediante una actividad cíclica, secreta los neurotransmisores que producen el sueño. Este mecanismo se produce de forma cíclica, adaptándose a las 24 horas que tiene el día.


Los principales trastornos del ciclo sueño-vigilia, se agrupan en las siguientes 4 categorías:

- a) Insomnio, que es el problema para conciliar el sueño y permanecer dormido.
- b) Somnolencia diurna excesiva, es cuando el individuo no puede permanecer despierto durante el día, debido a cansancio excesivo.
- c) Problema con el ritmo del sueño; es cuando el individuo no puede mantener un horario regular de sueño.
- d) Conductas que interrumpen el sueño, debido a comportamientos inusuales durante el sueño.

Para tratar estos problemas habitualmente es suficiente con intervenir sobre el hábito del sueño, o pautar transitoriamente algún hipnótico del tipo de los benzodiazepinas. Sin embargo, algunas veces el trastorno es difícil de solucionar, y hay que recurrir a otras opciones terapéuticas.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DISFUNCIÓN DEL CICLO SUEÑO - VIGILIA

<i>Clase</i>	<i>Porcentaje</i>	<i>Características</i>
--------------	-------------------	------------------------

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 307 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

1	0%-10%	Estado de alerta durante el día es normal o ligeramente reducido, el patrón del sueño del individuo no interfiere con las actividades de la vida diaria.
2	11-35%	Estado de alerta reducido a ciertas horas del día, existe alteración del patrón del sueño que interfiere con la capacidad para desarrollar algunas de las actividades de la vida diaria, por ejemplo, riesgo al conducir vehículos, utilización de herramientas o armas.
3	36-50%	Estado de alerta moderadamente afectado durante el día, existe alteración del patrón del sueño que interfiere con la capacidad para desarrollar algunas de las actividades de la vida diaria, por ejemplo, riesgo de conducir vehículos, utilización de herramientas o armas.
4	55-70%	Estado de alerta está severamente reducido durante el día, el individuo es incapaz de desarrollar la mayoría de las actividades de la vida diaria.


Fuente: Adaptado del Manual único para la calificación de la pérdida de la capacidad laboral y ocupacional. Mayo 2010. Bogotá D.C, Colombia.

Criterios para valorar trastornos del Estado Mental, Cognición y de la Función Integradora superior

Estos trastornos son fundamentalmente producidos por daño orgánico cerebral con alteraciones de la orientación, comprensión, memoria y comportamiento. El diagnóstico de estos trastornos debe ser realizado por personal especializado y debe basarse en un examen detallado del estado mental, acompañado de la evaluación y aplicación de las pruebas neuropsicológicas, las cuales se utilizan tanto para el diagnóstico como para el seguimiento de la patología evaluada. Estas pruebas comprenden valoraciones de orientación, atención, memoria inmediata, cálculo, abstracción, construcción, información y memoria.

Entre los trastornos neurológicos con manifestaciones en la conducta que se les debe realizar pruebas neuropsicológicas están: lesión cerebral traumática, demencias, enfermedad de Parkinson, afecciones por virus de inmunodeficiencia humana, encefalopatía, esclerosis múltiple, epilepsia, afecciones por exposición a agentes neurotóxicos, dolor crónico y evaluación de personalidad en individuos con enfermedad neurológica.

El contenido del examen mental del paciente con este tipo de trastornos, debe describir los siguientes aspectos:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 308 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Nivel de conciencia
- Atención
- Memoria
- Función intelectual
- Función de lenguaje
- Función psicosensoresial
- Función psicomotora
- Habilidad construccional
- Función cognitiva superior
- Contenido de ideas
- Observaciones conductuales
- Humor y estado emocional
- Reacciones emocionales


Los criterios para la evaluación del estado mental y el deterioro cognitivo se basan en la magnitud de la interferencia en la capacidad del individuo para realizar las actividades de la vida diaria.

Criterios para valorar deficiencia permanente por Demencia

Las demencias se definen como un deterioro crónico de las funciones superiores, a diferencia del retardo mental el deterioro es adquirido, con un nivel de conciencia y atención normal que lo diferencia del delirio. La pérdida de una única función intelectual no es criterio suficiente para el diagnóstico de demencia. Afecta todas las funciones intelectuales, aunque al inicio puede establecerse el diagnóstico por el deterioro en tres de las siguientes áreas: lenguaje, memoria, destreza visuoespacial, afecto, personalidad e intelecto.

ENFERMEDAD DE ALZHEIMER:

Tiene una incidencia mayor a partir de los 65 años, cuando se presenta antes de los 40 años indica un componente hereditario asociado, a partir de los 60 años la prevalencia aumenta al doble por cada 5 años. Presenta un inicio insidioso, con progresión lenta, al inicio se establece alteración en la memoria reciente y en la capacidad de aprendizaje, con el transcurso de la enfermedad presenta trastorno de la memoria remota, con el curso progresivo de la enfermedad se asocian trastornos del lenguaje (dificultad para nombrar objetos hasta anomia), alteraciones visoconstructivas (dificultad para copiar dibujos), desde el inicio existe dificultad para la planificación de tareas o razonamiento abstracto, trastornos del comportamiento (abulia, irritabilidad, apatía, agresividad), en ocasiones presentan trastornos psiquiátricos (depresión, paranoia), bradicinesia y trastornos de la marcha.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 309 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Demencia Vascolar:

Ocurre a consecuencia de múltiples áreas de infarto cerebral, debe sospecharse cuando la demencia tiene un inicio brusco y existen antecedentes de enfermedad cerebrovascular o cardiovascular. Esta es la segunda causa más frecuente de demencia en la población general, después de la Enfermedad de Alzheimer. Es responsable de hasta el 20% del total de estos cuadros. La prevalencia es de 1 al 4 % en los mayores de 65 años.


Otras demencias:

Existen otras enfermedades demenciales con características similares a las anteriormente descritas y se pueden clasificar según su área de afectación.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DEMENCIA

<i>Clase</i>	<i>Porcentaje</i>	<i>Características</i>
1	1%-19%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Presenta dificultad para mantener atención, y concentración, pero conserva las capacidades cognoscitivas. 2. El individuo es funcional en los diferentes escenarios donde se desenvuelve (familiar, laboral y social). 3. No hay dependencia para realizar AVD.
2	20-49%	<ol style="list-style-type: none"> 1. La capacidad cognitiva es compatible con la edad del individuo. Existe disminución funcional subjetiva para realizar actividades laborales y sociales complejas. 2. Déficit de memoria a corto plazo, que puede compensarse con ayudas técnicas adecuadas. 3. No hay dependencia para realizar AVD, pero requiere supervisión para algunas actividades.
3	50-67%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Existe déficit cognitivo que no es compatible con la edad ni educación de la persona. 2. Existe déficit importante en la memoria, en la capacidad de abstracción y aprendizaje, que interfieren en las labores ocupacionales, sociales y familiares. 3. Dependencia en algunas actividades de la vida diaria principalmente fuera del entorno del hogar.
4*	100%	<ol style="list-style-type: none"> 1. El individuo no logra mantener una conducta consciente y voluntaria. 2. Existe dependencia para AVD. <p>*Equiparable a Demencia Crónica, inciso 295, artículo 224 del Código de Trabajo de Costa Rica.</p>

Fuente: 1. Adaptación de la Escala Global de Reisberg y de la Tabla 13-6 del Capítulo 13. "Guías para la Valoración de la Deficiencia Permanente" AMA, Edición 5, 2000, pag.:320. / 2. Código de Trabajo de Costa Rica. Capítulo V, Artículo 224: Tabla de Impedimentos Físicos

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 310 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Criterios para valorar trastornos de la Comunicación: Afasia y Disfasia.

Una buena comunicación para la interacción efectiva entre varios individuos, requiere de un entendimiento, comprensión y un lenguaje adecuado, para la transmisión del mensaje de un emisor a un receptor.

La afasia es una condición en la que la función del lenguaje es defectuosa o está ausente. Incluye una falta de comprensión con déficits en la visión, la escucha y el lenguaje (tanto hablado como escrito) y también la incapacidad de implementar símbolos lingüísticos discernibles y apropiados por medio de la voz, las acciones, la escritura o la pantomima.


La disfasia es la pérdida parcial del habla debida a una lesión cortical en las áreas específicas del lenguaje, se asocia con una lesión en el lóbulo parietal dominante. Pueden ser expresivas o receptivas o una combinación de los dos. La incapacidad de tener una conversación adecuada por la falta de utilización de sustantivos es un ejemplo de disfasia. Otros errores comunes incluyen los errores de estructura gramatical, dificultades para encontrar los términos y la sustitución de palabras. La disfasia es el trastorno de la comunicación más común, ya que la mayoría de los individuos por lo general conservan cierta habilidad para comunicarse.

La incapacidad de comprender el lenguaje tiene un pronóstico más pobre que la incapacidad para expresar el lenguaje. La terapia de lenguaje tiene poco valor en la ausencia de comprensión; por consiguiente, las técnicas compensatorias podrían no aprenderse cuando existe una afasia o disfasia receptiva.

Las pruebas de disfasia deben ser realizadas después de valorar el estado de conciencia y orientación de la persona y la dominancia para el habla. La cognición deberá evaluarse una vez se haya descartado la disfasia.

Los tests de afasia y disfasia deberán ser realizadas por personal especializado y entrenado, por lo general cubren los siguientes ejercicios sencillos:

- 1) Escucha de conversaciones espontáneas o respuestas a preguntas simples.
- 2) Comandos de señalamiento y preguntas que se puedan responder con sí o no, para analizar la comprensión,
- 3) Repetición de palabras y frases,
- 4) Nombramiento de objetos que tienen frecuencia de uso alto y bajo,
- 5) Comprensión de lectura y lectura en voz alta (la lectura se relaciona con los logros educativos, la cual se debe conocer antes de interpretar los resultados de la comprensión de lectura y la lectura en voz alta); y
- 6) Escritura y ortografía.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 311 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Si la comprensión se encuentra relativamente intacta, el test de afasia puede ubicar a un individuo en la clase 1 o 2. Sin embargo, los individuos con disfasia podrían obtener un puntaje muy bajo en los test de afasia y disfasia a pesar de que muestren competencias comunicativas en las AVD. Esta competencia comunicativa puede medirse por medio de las Habilidades Comunicativas de la vida diaria, en la cual se evalúa la comunicación no verbal.

Es importante mencionar que cuando en un mismo paciente coexistan limitaciones a varios niveles de la comunicación; lenguaje, habla y en la voz, se deberán obtener los porcentajes de discapacidad por cada uno de estos y posteriormente combinar los valores, para obtener el porcentaje de pérdida global por trastorno de la comunicación.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR TRASTORNOS DE LA COMUNICACIÓN: AFASIA O DISFASIA

<i>Clase</i>	<i>Porcentaje</i>	<i>Características</i>
1	15-25%*	Afasia discreta. *Artículo 224, inciso 291, Código de Trabajo de Costa Rica.
2	30-70%*	Afasia acentuada, aislada *Artículo 224, inciso 292, Código de Trabajo de Costa Rica.
3	100%*	Afasia con hemiplejía. *Artículo 224, inciso 293, el Código de Trabajo de Costa Rica


Fuente: Código de Trabajo de Costa Rica. Capítulo V, Artículo 224: Tabla de Impedimentos Físicos.

Trastornos del Movimiento

Las actividades motoras se organizan jerárquicamente en el sistema nervioso central. Los daños a los centros motores o a las trayectorias del sistema motor, pueden provocar pérdida de la función motora, por una parte, o pérdida de la inhibición o de la modulación de las actividades del sistema nervioso central residual por otra.

Para la producción del movimiento voluntario intervienen las siguientes estructuras:

a) Las vías corticoespinales (piramidales): atraviesan las pirámides bulbares y conectan la corteza cerebral con los centros motores inferiores del tronco encefálico con la médula espinal. Las lesiones en estas vías provocan debilidad muscular o parálisis completa del movimiento voluntario predominantemente distal, signo de Babinski y, a menudo,

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 312 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


espasticidad (incremento del tono muscular y reflejos tendinosos profundos exaltados). El aumento del tono muscular es proporcional al grado de estiramiento aplicado a un músculo hasta que la resistencia desaparece bruscamente, produciendo el fenómeno de la navaja de muelle.

b) Los ganglios basales (núcleo caudado, putamen, globo pálido y la sustancia negra) o sistema extrapiramidal: Los trastornos extrapiramidales se caracterizan por movimientos involuntarios (discinesias), que causan un aumento del movimiento (hipercinesia), una disminución del mismo (hipocinesia) y cambios del tono muscular y la postura. Estos trastornos se deben a una falla en la inhibición de los patrones reflejos de la actividad motora, provocando la presencia de movimientos inexactos y descontrolados.

c) Cerebelo: que es el centro de la coordinación motora, ya que integra la fuerza, dirección y la distancia de los movimientos. El deterioro de la función cerebelar o la interrupción de las trayectorias cerebelares hacia el resto del sistema nervioso central y desde él, deriva en disimetría, disinergia y descomposición del movimiento. Tomadas en conjunto estas anormalidades constituyen el síntoma complejo de ataxia. El paciente es incapaz de llevar a cabo movimientos rápidos, exactos, coordinados suavemente o automáticos o de mantener una postura estabilizada.

TIPOS DE TRASTORNO DEL MOVIMIENTO

Tipo	Características
Hipercinesias	
Temblor	Movimientos rítmicos oscilatorios, alternante y oscilatorio producido por un patrón repetitivo de contracción y relajación muscular.
Corea	Son movimientos involuntarios breves y sin finalidad aparente, de la parte distal de las extremidades y la cara, que pueden aparecer de forma imperceptible en el seno de actos con propósito que enmascaran el movimiento involuntario.
Atetosis	Son movimientos de contorsión, generalmente con posturas alternantes, de la zona proximal de los miembros que se entremezclan continuamente en una cascada de movimientos.
Estereotipias	Movimientos repetitivos involuntarios (p.ej. balancear el cuerpo o girar la cabeza) que se parecen a los movimientos voluntarios que son frecuentes en acatisia (inquietud motora sensorial).
Distonía	Posturas anómalas mantenidas, con interrupción de los actos motores, como consecuencia de una alteración del tono muscular. Se caracteriza por una contracción severa de los músculos antagonistas, de ahí que empeore a contracturas.
Balismo	Movimientos abruptos, impredecibles, de sacudidas violentas, con frecuencia proximales y unilaterales.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 313 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Mioclono	Contracciones breves y bruscas (en relámpago), espasmódicas de uno o más músculos, a menudo sensibles a estímulos.
Tics	Movimientos breves, rápidos, simples o complejos e involuntarios que son estereotipados y repetitivos, pero no rítmicos
Hipocinesias	
Bradicinesia	Enlentecimiento generalizado de los movimientos.
Parkinsonismo	Los movimientos automáticos y espontáneos son lentos, asociado a deterioro para el inicio de los movimientos voluntarios.
Disartria	Dificultad para articular las palabras
Sialorrea	Producción excesiva de saliva
Micrografía	Trastorno de la escritura que se caracteriza por tener una disminución importante en el tamaño de las letras.

Fuente: Adaptado del cuadro 407-1 Trastornos del movimiento. Sección cuatro. Trastornos extra piramidales. Pág 2358. Ausiello, Dennis Arthur, MD, Goldman, Lee, MD. (2011) Cecil. Tratado de Medicina Interna. Ed. 23. Editorial. Elsevier, España.

Criterios para valorar trastornos del movimiento:


Entre estos trastornos están los Síndromes Cerebelosos, Enfermedad de Parkinson, Corea de Huntington, Síndromes parkinsonianos, temblor esencial, distonías, mioclonias.

Para valorar deficiencia permanente por trastornos del movimiento, se debe tomar en cuenta la interferencia que estos provocan en los individuos, para el desarrollo de las actividades de la vida diaria de forma independiente.

Ante la presencia de movimientos anormales por dificultad en la coordinación de los mismos, que involucren alteración en la postura y la marcha así como en la utilización de los miembros superiores e inferiores, deberán combinarse los porcentajes de discapacidad de cada uno de estas patologías de acuerdo a las tablas correspondientes a los criterios para valorar deficiencia permanente por; trastornos de la postura y la marcha, por alteración neurológica de la extremidad superior y por alteración neurológica de la extremidad inferior, tablas que se exponen más adelante en el apartado correspondiente a trastornos de la Médula Espinal.

2. Criterios para valorar deficiencia permanente por trastornos de los Pares Craneales:

Los nervios craneales o pares craneales son los doce pares de nervios que parten de la base del cerebro o a nivel del tronco del encéfalo y emergen por los agujeros de la base del

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 314 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

cráneo, distribuyéndose por la cabeza, el cuello, a excepción del XII par craneal que inerva estructuras torácicas y abdominales.

A pesar que siempre se ha hablado de doce pares craneales, no es correcto considerar los nervios olfatorio y óptico (nervios craneales I y II respectivamente) como nervios periféricos. En realidad, estos nervios son extensiones periféricas de los tractos de fibras neuronales, dado que no hay sinapsis entre sus órganos sensoriales finales y las entradas en la sustancia del encéfalo. Los nervios craneales III a XII son verdaderos nervios periféricos porque forman sinapsis fuera del sistema nervioso central.

Los nervios: óptico (I), olfatorio (II) y vestíbulo coclear o estatoacústico (VIII) son totalmente sensitivos.

Los nervios: oculomotor (III), troclear (IV), abducens (VI), espinal accesorio (XI) e hipogloso (XII) son completamente motores.

Los nervios: trigémino (V), facial (VII), glossofaríngeo (IX) y vago (X) son mixtos, es decir: sensitivos y motores.

Todos tienen también sus núcleos en el tronco cerebral, excepto el nervio accesorio (XI) que presenta una porción de su núcleo en las porciones medulares cervicales superior y media. Este núcleo se conoce como núcleo espinal del nervio accesorio.


Como se dijo anteriormente los nervios craneales además de la cabeza, también ejercen funciones significativas en el cuello, tórax y abdomen, por ejemplo el nervio glossofaríngeo (IX) aporta fibras sensoriales y motoras a la faringe y laringe, las cuales se extienden por el cuello. El nervio vago (X) inerva los órganos de los sistemas digestivo, circulatorio y respiratorio, además de sus funciones en la cabeza. El nervio accesorio (XI) aporta inervación motora a la faringe y laringe, además a los músculos esternocleidomastoideo y trapecio del cuello.

Patologías de los pares craneales:

A) Nervio Olfatorio (I p.c.): La Anosmia es la falta del olfato, es frecuente en las infecciones de vías respiratorias altas, pero la de origen neurológico es muy rara, y generalmente se deben a lesiones expansivas como tumores o por trauma cráneo encefálico severo.

B) Nervio Óptico (II p.c.): Edema de papila, atrofia óptica, ambliopía, hemianopsia

C) Nervio Oculomotor (III p.c), nervio troclear (IV p.c) y nervio Abducens (VI p.c). Controlan la movilidad ocular y el diámetro pupilar. Las manifestaciones de su patología son: diplopía, estrabismo, ptosis, oftalmoplejía, nistagmus, y alteraciones pupilares.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 315 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

D) Nervio Trigémino (V p.c.). Es un nervio mixto sensitivo y motor, con tres ramas, la oftálmica, la maxilar y la mandibular. La neuralgia más frecuente afecta a su territorio.

E) Nervio Facial (VII p.c.) La parálisis facial es frecuente y hay que diferenciar la forma periférica y central, en función de la afectación o no, de la musculatura superior facial. Puede cursar con hiperacusia, disgeusia y xeroftalmia.

F) Nervio estato-acústico (VIII p.c): Los síntomas de lesión auditiva son acúfenos e hipoacusia, mientras que la lesión vestibular causa vértigo (falso movimiento del entorno o del sujeto) y nistagmos.

G) Nervio glossofaríngeo (IX p.c): La afectación de este nervio puede producir caída del velo del paladar ipsilateral: signo de la cortina o de Vernet (al hablar, la úvula y la pared posterior de la faringe se desvían al lado sano) y alteración del reflejo nauseoso del lado afectado (al estimular el pilar posterior de la faringe, el reflejo nauseoso estará abolido o disminuido comparándolo con el lado normal).


H) Nervio neumogástrico o vago (X p.c): Los trastornos motores afectan la deglución, la motilidad del velo del paladar y la de la faringe.

I) Nervio espinal accesorio (XI p.c.): Una lesión del espinal medular ocasiona una debilidad de la rotación de la cabeza hacia el lado sano (parálisis del esternocleidomastoideo), un descenso del muñón del hombro, una basculación de la escápula hacia fuera, una debilidad de la elevación del hombro (parálisis de la parte superior del trapecio).


J) Nervio hipogloso (XII P.C): En las parálisis supra nucleares (pseudobulbares) por lesión bilateral de la vía cortico bulbar, el paciente presenta paresia de los músculos dependientes de los pares IX, X, XII, con disartria, disfonía y disfagia, pero no hay atrofia de la lengua.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR TRASTORNOS DE LOS PARES CRANEALES

CARACTERÍSTICAS	PORCENTAJE PÉRDIDA CAPACIDAD GENERAL
VIII. OLFATORIO: Anosmia o Hiposmia	Ver capítulo ORL
II. ÓPTICO	Ver Capítulo Sistema Visual
III- IV- VI MOTOR OCULAR COMÚN, PATÉTICO,	Ver Capítulo Sistema Visual

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 316 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

MOTOR OCULAR EXTERNO (solos o combinados)	
VI. TRIGÉMINO	
Dolor neurálgico facial leve o moderado unilateral o bilateral no controlado	1-24%
Dolor neurálgico intenso unilateral o bilateral no controlado	25-35%
Pérdida motora unilateral	30%
Pérdida motora bilateral	50%
VII. FACIAL	
Lesión del nervio facial	10-30% Inciso 278, art. 224, Código de Trabajo de Costa Rica
Parálisis facial unilateral grave con afección facial $\geq 75\%$	30%
Parálisis completa bilateral grave con afección facial $\geq 75\%$	51% Fórmula valores combinada.
VIII. VESTIBULOCOCLEAR	Ver Capítulo Sistema ORL y Anexos
IX. GLOsofaríngeo	
Dolor neurálgico moderado no controlado con leve limitación para la deglución o el habla	1-24%
Dolor neurálgico intenso no controlado con severa limitación para la deglución y/o habla	25-35%
X. VAGO O NEUMOGÁSTRICO	5-40% Artículo 224, inciso 279 Código de Trabajo de Costa Rica
XI. ESPINAL	15-30% Artículo 224, inciso 280, Código de Trabajo de Costa Rica.
XII. HIPOGLOSO: Limitación para deglutir, manejar secreciones orales, disartria y tendencia a la asfíxia	
Lesión del nervio hipogloso unilateral	15% Artículo 224, inciso 281, Código de Trabajo de Costa Rica,
Lesión del nervio hipogloso bilateral	50% Artículo 224, inciso 280,

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 317 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Código de Trabajo de Costa Rica.

Fuentes: 1. Adaptado de Guides to the Evaluation of Permanent Impairment, Fifth Edition. Capítulo 13. Tablas 13-11, 13-12, 13-14. / 2. Adoptado de la Tabla de Impedimentos Físicos, Artículo 224, Capítulo 5. Código de Trabajo de Costa Rica.

3. Criterios para valorar deficiencia permanente por trastornos de la Médula Espinal:

La médula espinal transmite impulsos nerviosos para las funciones motoras, sensoriales y viscerales. Los trastornos de transmisión de impulsos pueden dar como resultado un deterioro permanente. La magnitud de la deficiencia se valora de acuerdo con los efectos en la capacidad del individuo para realizar las actividades de la vida diaria y a los resultados de las pruebas y exámenes neurológicos.

Entre las deficiencias debidas a lesiones medulares, valoradas en este capítulo figuran las relacionadas con:


1. Postura y la marcha.
2. Utilización de extremidades superiores.
3. Utilización de extremidades inferiores.

Las perturbaciones sensoriales, incluyendo la pérdida del sentido del tacto, el sentido del dolor, la percepción de la temperatura y sentido de la vibración y posición articular, al igual que las parestesias, disestesias y sensaciones de miembro fantasma, pueden indicar una disfunción en la médula espinal. Se pueden dar trastornos del sistema autónomo, incluyendo perturbaciones del sudor, desordenes en la regulación de la circulación y de la temperatura. La deficiencia se determina de acuerdo a la severidad del deterioro funcional y el nivel de la lesión.

Para la calificación de la persona con una lesión de médula espinal con alteraciones en varios sistemas o funciones, se utilizará la fórmula de Valores Combinados explicada en el capítulo 2, para combinar las deficiencias permanentes por cada una de las funciones alteradas.

1.Trastornos de la Postura y Marcha

La calificación de la deficiencia para los trastornos de postura y marcha se determina de acuerdo a su impacto en la deambulación (ver siguiente tabla). Si se presentan cambios anatómicos o funcionales de otros sistemas corporales, como el sistema osteomuscular, estos deben combinarse con los valores calificados para postura y marcha.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 318 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR TRASTORNOS DE LA POSTURA Y LA MARCHA

<i>Clase</i>	<i>Porcentaje</i>	<i>Características</i>
1	0%-20%	Se pone de pie, camina, pero tiene dificultad con elevaciones, desniveles, gradas, escaleras, sillas ondas y largas distancias.
2	21-45%	Se pone de pie, camina cierta distancia con dificultad y sin ayuda, pero se limita a las superficies planas.
3	46-70%	Se levanta y se mantiene de pie con dificultad, no puede caminar sin ayuda, dificultades actividades de autocuidado
4	71-100%	No se puede poner de pie sin ayuda, soporte mecánico y/o con un dispositivo de ayuda, tiene dependencia severa en actividades de la vida diaria.

Fuente: Adaptada de Guides to the Evaluation of Permanente Impairment, Fifth Edition. Capítulo 13. Tabla 13-15


El Código de Trabajo de Costa Rica, en la Tabla de Impedimentos del artículo 224, Capítulo Quinto, establece los siguientes porcentajes para lesiones centrales o espinales, con afectación de la marcha que deben utilizarse de referencia:

“.....	%
285) <i>Monoplejía inferior, marcha espasmódica</i>	25-40
286) <i>Monoparesia inferior, marcha posible</i>	10-25
287) <i>Paraplejía</i>	100
288) <i>Paraparesia, marcha posible</i>	40-60
289) <i>Hemiplejía</i>	70-100
290) <i>Hemiparesia</i>	20-50”

2- Alteraciones en la utilización de las extremidades superiores

Las actividades de la vida diaria, dependen de la destreza que el individuo tenga en el uso de la extremidad superior dominante. Entre los trastornos del uso de la extremidad superior que se valoran en este apartado están: debilidad, temblor o dolor.

La disfunción de las extremidades superiores puede ser el resultado, (aunque no exclusivamente) de una lesión cerebral traumática, un accidente cerebro vascular, una enfermedad neurodegenerativa (ej. enfermedad de Parkinson, parálisis supra nuclear progresiva), una esclerosis múltiple, una lesión de médula espinal y de una secuela de infección del SNC.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 319 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Cuando el trastorno de la médula espinal afecta ambas extremidades superiores, y existe clara evidencia de la diferencia en la capacidad conservada entre ellas, se valorarán por separado y posteriormente se combinan los valores obtenidos por cada una de ellas, para obtener el porcentaje de pérdida de capacidad general por este trastorno.

Los porcentajes asignados a la extremidad superior deberán disminuirse en un 5% si el deterioro valorado se trata de la extremidad superior no dominante, como se observa en la siguiente tabla.


VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR TRASTORNOS EN EL USO DE LAS EXTREMIDADES SUPERIORES

Clase	Porcentaje	Características
1	Dominante 1-10%	El individuo puede utilizar la extremidad comprometida para realizar las AVD, y para sostenerse, pero tiene dificultad con la habilidad de los dedos.
	No dominante 1-5%	
2	Dominante 11-20%	El individuo puede utilizar la extremidad comprometida para realizar las AVD, puede agarrar y sostener objetos con dificultad, pero no tiene habilidad de los dedos.
	No dominante 6-15%	
3	Dominante 40%	El individuo puede utilizar la extremidad comprometida, pero tiene dificultad con las actividades de autocuidado. (*Equiparable a monoparesia superior: inciso 284, artículo 224, Código de Trabajo de Costa Rica).
	No Dominante 15 %	
4	Dominante 75 %	El individuo no puede utilizar la extremidad comprometida para realizar las actividades de la vida diaria. (*Equiparable a monoplejía superior: inciso 283, artículo 224, Código de Trabajo de Costa Rica).
	No dominante 65 %	

Fuente: 1. Adaptada de Guides to the Evaluation of Permanente Impairment, Fifth Edition. Capítulo 13. Tabla 13-16.

*2. Adoptado de la Tabla de Impedimentos Físicos, Artículo 224, Capítulo 5. Código de Trabajo de Costa Rica.

Cuando están afectadas una extremidad superior y otra inferior ipsilateral, como consecuencia de lesión cerebral, se utilizará los incisos correspondientes de la tabla de Impedimentos del Capítulo Quinto del Código de Trabajo, transcritas anteriormente en el apartado de trastorno de la postura y la marcha.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 320 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO

La parte del sistema nervioso que está fuera del encéfalo y de la médula espinal es el sistema nervioso periférico. Como se mencionó anteriormente, la función principal del sistema nervioso periférico es coordinar, regular e integrar los órganos internos, por medio de respuestas involuntarias. A diferencia del SNC, no está protegido por huesos o por la barrera hematoencefálica, lo que permite la exposición a toxinas y daños mecánicos.

Está formado por los nervios situados en la región externa del sistema nervioso, estos pueden ser craneales (originados en el encéfalo), los cuales entran y salen del encéfalo en pares y cada par consiste en fibras motoras y sensoriales, y por los nervios raquídeos (espinales originados en la médula), los cuales también entran y salen de la columna vertebral en pares. Cada uno de ellos inerva a los músculos del esqueleto y recibe señales de los receptores sensoriales de un área distinta y específica del cuerpo., cumpliendo funciones sensitivas y motoras.

Las neuronas motoras del Sistema Nervioso Periférico están organizadas en dos divisiones principales: a) Sistema Nervioso Somático, que inerva a los músculos voluntarios y b) Sistema Nervioso Autónomo, que controla al músculo cardíaco, al músculo liso, y a las glándulas que participan en funciones digestivas, circulatorias, urinarias y reproductoras.


Sistema Nervioso Somático:

Está constituido por 12 pares de nervios craneales mencionados anteriormente y de 31 pares de nervios raquídeos, éstos últimos se localizan simétricamente a cada lado de la médula espinal, y se originan mediante dos raíces:

- Una raíz anterior motora: la cual se une con la raíz posterior constituyendo el nervio raquídeo, por lo tanto, es un nervio mixto (sensitivo y motor), y se ramifican a nivel de los diferentes órganos del cuerpo.
- Una raíz posterior sensitiva: la cual conduce la sensación y presenta un ganglio espinal antes de unirse a la raíz anterior.

Estos nervios se agrupan en los siguientes cinco plexos:

1. Plexo cervical: constituido por 8 pares de nervios cervicales.
2. Plexo dorsal: constituido por 12 pares de nervios dorsales.
3. Plexo sacro: constituido por 5 pares de nervios sacros.
4. Plexo coccígeo: constituido por 1 par de nervios coxígeos.
5. Plexo lumbar: constituido por 5 pares de nervios lumbares.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 321 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Sistema Nervioso Autónomo:

Este sistema se describió al inicio de este capítulo, sin embargo, siempre es importante recordar que las funciones que realiza son para aquellas actividades completamente involuntarias por medio de las dos divisiones del mismo: Sistema Nervioso Simpático y el Sistema Nervioso Parasimpático.

Criterios para valorar deficiencia permanente por trastornos del Sistema Nervioso Periférico:


Para valorar la deficiencia permanente por trastornos del sistema nervioso periférico, que pueden acompañar a las lesiones osteoarticulares, se debe determinar la magnitud de la pérdida de las funciones causada por el déficit sensorial, dolor o malestar, la pérdida de fuerza muscular y el control de los músculos o los grupos musculares específicos, y la alteración del sistema nervioso autónomo (SNA).

La evaluación del dolor debido a una neuropatía periférica, debe incluir la descripción detallada del carácter del mismo, localización, intensidad, duración y persistencia del malestar referido por la persona, y la verificación de la distribución anatómica del defecto neurológico, así como la descripción de la interferencia que este tipo de dolor tiene para el desarrollo de las actividades de la vida diaria

En los casos que coexista una lesión neurológica con rigidez y deformidad articular, se calculará el porcentaje de deficiencia de cada una de estas entidades por separado para posteriormente combinar los valores, y así obtener el porcentaje de pérdida de capacidad funcional global del segmento valorado. De la misma manera, en las lesiones neurotendinosas se combinarán los valores obtenidos de la lesión neurológica con la alteración de la movilidad articular, para obtener el porcentaje de pérdida de capacidad funcional global del segmento valorado.

Por otra parte, las lesiones radiculares serán evaluadas de acuerdo a la repercusión parcial o total que causen en el nervio o nervios periféricos que conformen la raíz nerviosa afectada.

En relación con las lesiones parciales de los nervios motores o sensitivos puros, el porcentaje de pérdida de capacidad se calculará en forma porcentual a la función perdida. Para estos fines se utilizará la escala propuesta por el British Medical Research Council que gradúa la motricidad en rangos de M0 a M5 y la escala propuesta para la recuperación de la sensibilidad en rangos de S0 a S5.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 322 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

PORCENTAJE DE DEFICIENCIA MOTORA SEGÚN LA ESCALA MRC DE FUERZA MOTORA

Rango	Descripción	Porcentaje deficiencia
M0	Parálisis total.	100%
M1	Esbozo de contracción (fibrilaciones musculares).	80%
M2	Contracción posible, eliminando la fuerza de gravedad.	80%
M3	Contracción posible, contra la fuerza de gravedad.	60%
M4	Contracción contra algún tipo de resistencia	40%
M5	Contracción contra resistencia importante.	0%

Fuente: Adaptado Baremo AACS 2012. Versión 1.2 Clasificación y valoración de secuelas psicofísicas. AACS. Página 47.

PORCENTAJE DE DEFICIENCIA SENSITIVA SEGÚN ESCALA MRC DE RECUPERACIÓN SENSITIVA


Rango	Descripción	Porcentaje deficiencia
S0	Ausencia de sensibilidad.	100%
S1	Recuperación de la sensibilidad profunda al dolor.	80%
S2	Recuperación leve de la sensibilidad superficial cutánea al dolor y al tacto.	60%
S3	Recuperación de la sensibilidad cutánea superficial al dolor y al tacto en toda la zona autónoma con desaparición de hiperreacción.	40%
S4	Recuperación de la sensibilidad como en estadio 3, con el factor añadido de cierto grado de recuperación de la discriminación entre dos puntos.	20%
S5	Recuperación completa.	0%

Fuente: Adaptado Baremo AACS 2012. Versión 1.2 Clasificación y valoración de secuelas psicofísicas. AACS. Página 48.

Los nervios mixtos aparecen ponderados porcentualmente en cuanto a la importancia funcional de sus componentes sensitivo y motor, por lo cual las lesiones parciales deben finalmente calcularse de acuerdo con este factor

Por ejemplo, en una lesión parcial del nervio mediano a nivel de la muñeca:

-----pág.322

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 323 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Si la lesión completa del nervio mediano es de 25%, con un componente motor de 40% y componente sensitivo de 60% y en la exploración realizada se encuentra que el porcentaje de déficit motor fue M3= 60% y el porcentaje de déficit sensitivo encontrado fue S2= 60%, se calcula de la siguiente manera:

Cálculo del componente motor es: $25 \times 0.40 = 10\% \times M3 (0.60) = 6\%$ de déficit motor

Cálculo del componente sensitivo: $25 \times 0.60 = 15\% \times S2 (0.60) = 9\%$ de déficit sensitivo.

Entonces la deficiencia global sensitivo motora del nervio mediano en este caso es de 15% (6% + 9%).


En el caso de coexistir la lesión neurológica con rigidez y deformidad articular se procederá a la combinación de ambas lesiones conforme a la tabla correspondiente, teniendo como tope máximo el porcentaje de pérdida de capacidad por la amputación del segmento en valoración.

Las lesiones neurotendinosas serán evaluadas combinando los porcentajes obtenidos producto de la lesión neurológica y de la alteración de la movilidad articular que ocasiona la lesión tendinosa. De igual manera, se tendrá como tope máximo de pérdida de capacidad general el dado para la amputación del segmento estudiado de acuerdo al Capítulo del Sistema Músculo esquelético. Las lesiones radiculares serán evaluadas de acuerdo con la repercusión parcial o total que causen en el o los nervios periféricos que formen.

Miembro Superior

En el Capítulo V del Código de Trabajo de Costa Rica, en el artículo 224 se establecen los porcentajes de pérdida de capacidad para las parálisis completas por lesiones de los nervios periféricos, y en caso de parálisis incompletas o parciales (paresia) los porcentajes serán reducidos proporcionalmente de acuerdo con el grado de impotencia funcional. En los incisos 134 al 146, se detallan los porcentajes correspondientes al miembro superior, como se indicó en el capítulo correspondiente al Sistema Músculo Esquelético y Espinal.

En la siguiente tabla se detallan los porcentajes de pérdida de capacidad funcional, por lesiones de los nervios periféricos del miembro superior no contemplados en el Código de Trabajo de Costa Rica.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 324 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


PORCENTAJE PERDIDA DE CAPACIDAD GENERAL MIEMBRO SUPERIOR

<i>Nervio</i>	<i>Porcentaje</i>
Nervio torácico largo	10
Nervio axilar: componente motor 98%, componente sensitivo 2%	20
Nervio radial: componente motor 90%, componente sensitivo 10%	30
Nervio interóseo posterior	20
Nervio antebraquial cutáneo medial	30
Nervio interóseo anterior	10
Colateral IR	5
Colateral IC	7
Colateral IIR	7
Colateral IVC	7
Resto colaterales	3

Fuente: Adaptado Baremo AACS 2012. Versión 1.2 Clasificación y valoración de secuelas psicofísicas. AACS. Página 42.

PORCENTAJE PERDIDA DE CAPACIDAD GENERAL MIEMBRO INFERIOR

<i>Nervio</i>	<i>Porcentaje</i>
Lesión completa del plexo lumbar	40
Lesión completa del plexo sacro	60
Femorocutáneo	7
Obturador Interno. Componente motor: 95% Componente sensitivo: 5%	15
Resto de las ramas del plexo lumbar	10
Ciático (proximal al hueco poplíteo). Componente motor: 50% Componente sensitivo: 50%	50
Cutáneo posterior del muslo	5
Peroneo Común: Componente motor: 70% Componente sensitivo: 30%	25
Tibial anterior (mitad proximal de la pierna): Componente motor: 95% Componente sensitivo: 5%	18
Tibial anterior (mitad distal de la pierna): Componente motor: 50% Componente sensitivo: 50%	10

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 325 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Peroneo superficial		7.5
Tibial posterior (mitad proximal de la pierna):	Componente motor: 60 % Componente sensitivo: 40 %	30
Tibial posterior (mitad distal de la pierna):	Componente motor: 30% Componente sensitivo: 70 %	30
Plantar externo o interno:	Componente motor: 30%, Componente sensitivo: 70 %	10
Safeno		5
Sural o Safeno externo		5

Fuente: Adaptado Baremo AACCS 2012. Versión 1.2 Clasificación y valoración de Secuelas psicofísicas. AACCS. Páginas 49-50.

En el Capítulo V del Código de Trabajo en los incisos 235 al 241, se especifican los porcentajes de pérdida por lesión de los nervios: Ciático mayor, ciático poplíteo externo e interno, y del crural o femoral. Estos porcentajes están descritos en el capítulo correspondiente al Sistema Músculo Esquelético y Espinal.


PARÁLISIS CEREBRAL

Definición: Es un trastorno de la postura y del movimiento, debido a una lesión no degenerativa del encéfalo, que ocurre antes de que su crecimiento y desarrollo se complete. Puede suceder durante el periodo prenatal, neonatal y postnatal, antes de la maduración cerebral, entre las 4 semanas hasta los 5 años de edad.

Estos desórdenes se asocian a otras discapacidades, entre ellas: retardo mental, trastornos del lenguaje y de la comunicación, convulsiones, trastornos oculares y auditivos, trastornos alimentarios y respiratorios, trastornos de conducta y cognitivos.

CLASIFICACION FUNCIONAL DE PARALISIS CEREBRAL SEGÚN FUNCION MOTORA GRUESA

NIVEL I:
Camina sin restricciones, pero tiene limitaciones en habilidades motoras gruesas avanzadas (ej. correr, brincar, lo hace más lento).
NIVEL II:
Camina sin asistencia de aparatos, pero con limitaciones al caminar fuera de casa y en la comunidad; no puede correr, brincar ni caminar en superficies irregulares.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 326 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


NIVEL III:
Camina con aparatos para la asistencia en la movilización, con limitaciones al caminar fuera de casa y en la comunidad. En casa se desplaza reptando, camina con aparatos solo en superficies planas, sube escaleras con ayuda, maneja silla de ruedas manual y requiere ortesis.
NIVEL IV:
Auto movilización con limitaciones: los niños son transportados o utilizan silla de ruedas motorizadas fuera de casa y en la comunidad; tienen control de cuello, pero no de tronco.
NIVEL V:
Auto movilización severamente limitada aún con el uso de tecnología de asistencia; no tiene control de cabeza ni tronco, todas las áreas de función motora están limitadas, son severamente dependientes y no tienen movilidad independiente. La auto movilización se consigue solo si el niño puede aprender como operar silla de ruedas eléctrica.

Fuente: Adaptación de la Escala GMFCS. R. Palisano, P. Rosenbaum, S. Walter, D. Russell, E. Wood, B. Galupí. Dev.Med. Child Neurol.1997; 39: 214-223.

CRITERIOS PARA LA DETERMINACIÓN DE LOS GRADOS DE SEVERIDAD DE LA PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL


Clasificación	Criterios	% pérdida de capacidad general
Leve	Cumple criterios de nivel funcional motor I, es independiente en actividades de la vida diaria básicas e instrumentales, integrado en educación regular o con adecuación curricular no significativa	0-10%
Moderada	Cumple criterios de nivel funcional motor II. es independiente en actividades de la vida diaria básicas e instrumentales, integrado en educación regular o con adecuación curricular no significativa	11 al 40%
Severa	Cumple criterios de nivel funcional motor III, independiente en la mayoría de las actividades de la vida diaria básicas, dependencia parcial de terceras personas en otras actividades, adecuación curricular significativa por deficiencia intelectual.	41-67%
Grave o profunda	Cumple criterios de niveles funcionales IV y V, es dependiente total en actividades de la vida diaria básicas.	68 al 100%

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 327 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


BIBLIOGRAFIA

- 1- American Medical Association. (2005). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 5° Edition. AMA Press.
- 2- American Medical Association. (2009). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 6° Edition. AMA Press
- 3- Ausiello, Dennis Arthur, MD, Goldman, Lee, MD. (2011) Cecil. Tratado de Medicina Interna. Ed. 23. Editorial. Elsevier, España.
- 4- Asociación Argentina de Compañía de Seguros. Baremo AACCS. (2012). Versión 1.2. Clasificación y valoración de secuelas psicofísicas.
- 5- Banco de Previsión Social, República Oriental de Uruguay. (2002) Normas para la Valoración del Grado de Invalidez.
- 6- Fauci, Anthony S., Braunwald, Eugene, Kasper, Dennis L. Hauser, Stephen L., Longo, Dan L, Jameson, J. Larry and Loscalzo, Joseph Eds. Harrison. Principios de Medicina Interna, 17a edición. McGraw-Hill Interamericana Editores, S.A. de C.V.
- 7- J. Cacho Gutiérrez, P. Cacabelos Pérez y M.D. Sevillano García. (2011) Patología de los pares craneales. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca. España. Medicine 10(71): pp. 4793-805.
- 8- Ley N° 2 del 27 de agosto de 1943 y sus reformas. Código de Trabajo. Costa Rica. Artículos 223, 224 y 225.
- 9- Mcgraw-Hill. 6ta. Edición. 2005. Volumen 26. Manual de Neurología y Neurocirugía CTO. España.
- 10- Ministerio de Protección Social, República de Colombia. (2010) Manual único para la clasificación de la pérdida de la capacidad laboral y ocupacional. Contrato interadministrativo N° 311 de 2009 suscrito entre el Ministerio de la Protección Social y la Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, D.C, Colombia.
- 11- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO. (2001). Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: CIF. OMS.
- 12- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO (2001) Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). España.
- 13- R. Palisano, P. Rosenbaum, S. Walter, D. Russell, E. Wood, B. Galupi. Dev.Med. Child Neurol.1997; 39: 214-223.
- 14- Superintendencia de Banca, Seguros y AFP. República del Perú. Manual de la Evaluación y Calificación del Grado de Discapacidad.
- 15- Vander, A., Sherman, J. y Luciano, D., (1975). Fisiología Humana. Bogotá: Editorial MacGraw-Hill Latinoamericana S.A.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 328 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO XIV

TRASTORNOS MENTALES Y DEL COMPORTAMIENTO

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 329 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

TRASTORNOS MENTALES Y DEL COMPORTAMIENTO

El paciente con enfermedad mental no necesariamente tiene limitación para las actividades de la vida diaria. Pueden existir individuos con enfermedades mentales crónicas que mantienen sus capacidades, mientras otros tienen un deterioro severo en el funcionamiento de algunas o muchas actividades de desempeño personal, social y laboral.

El grado de discapacidad por enfermedades mentales se determinará de acuerdo a la interferencia que producen los signos y síntomas a nivel de desarrollo personal, social y laboral, en diferentes grados de intensidad y duración.

La valoración de discapacidad se enfoca evaluando lo siguiente:

1. Actividad de la vida diaria. Se debe explorar el desempeño de actividades como auto cuidado, higiene personal, comunicación, si asiste solo o acompañado a la cita, realización de tareas del hogar, manejo del dinero, realización de tareas fuera del hogar, función sexual, así como investigar el funcionamiento previo.
2. Funcionamiento social y laboral. Se debe hacer historia longitudinal sobre relaciones interpersonales generales y laborales específicamente. Se debe también valorar si existe déficit de concentración en ejecución de las tareas y si existe fracaso en adaptación a situaciones estresantes. Además, la capacidad de adaptarse a situaciones nuevas y a la inversión adecuada de tiempo en realizar diferentes tareas.


La valoración de la Enfermedad Mental se realizará de acuerdo con los grandes grupos de trastornos mentales incluidos en la Clasificación Internacional de Enfermedades en su décima edición CIE-10. De acuerdo con esta clasificación los grandes grupos psicopatológicos sujetos a evaluación por invalidez o discapacidad son:

1. Esquizofrenia, trastorno esquizoafectivo y otros trastornos psicóticos.
2. Trastornos Afectivos: Trastorno depresivo recurrente, Trastorno afectivo bipolar.
3. Trastorno por ansiedad: Trastorno por ansiedad generalizada, Trastorno de pánico, Trastorno obsesivo compulsivo
4. Trastornos orgánicos
5. Trastorno de personalidad de inestabilidad emocional.

EVALUACIÓN CLÍNICA

Evaluación Clínica del paciente en valoración por discapacidad asociada a Trastornos Mentales y del Comportamiento

La evaluación clínica debe contemplar la siguiente información:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 330 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

1. **Ficha de Identificación:** verificado con cédula de identidad del solicitante.
2. **Fuentes consultadas:** Anotar las fechas y horas en que se realiza la evaluación de la persona, si se entrevista a familiares y/o acompañantes del paciente, verificando sus nombres con el respectivo número de cédula. (anotar entre comillas los datos referidos por los familiares o acompañantes).

Adjuntar la documentación pertinente: copia fiel de expediente de salud, valoraciones psicológicas, estudios de gabinete y otros. Aplicación de escalas por el médico y cuando se cuente, las valoraciones psicológicas y en especial neuropsicológicas que se realicen.


3. **Motivo de solicitud de valoración:** Indicar la causa principal por la cual solicita la valoración para la declaratoria de invalidez o discapacidad.
4. **Historia Clínica:** Debe contar con los siguientes elementos:

- a) Presencia o ausencia de Trastornos psiquiátricos indicando la fecha de inicio y una descripción detallada de los síntomas.
- b) Presencia o ausencia de ingresos por la especialidad.
- c) Historia de incapacidades por la especialidad.
- d) Tipos de descompensación (psicótica, no psicótica).
- e) Anotar tratamientos prescritos, efectos adversos al medicamento y respuesta a los mismos.
- f) Anotar si se ha agotado o no el recurso terapéutico y rehabilitatorio.

5. **Antecedentes Personales Patológicos.** Enlistar los padecimientos y medicamentos que utiliza.

6. **Antecedentes personales no patológicos:** judiciales, antecedentes de uso de alcohol o drogas. (Trastornos orgánicos o uso de medicamentos que incidan o aumenten los trastornos psiquiátricos)

7. **Historia personal:** obtener en forma cronológica la historia del desenvolvimiento social y laboral de la persona, especialmente indagar información sobre violencia intrafamiliar y/o social (incluyendo abuso sexual) su historia de estudios, capacitación, sus habilidades, sus relaciones interpersonales y de pareja, sus antecedentes de trabajo, siendo especialmente relevante su motivación y expectativas, su historial laboral, los diferentes medios en los que se ha desempeñado, conflictos enfrentados y su capacidad de resolver los mismos. Evaluar el proyecto o proyectos de vida de la persona en caso de obtener una invalidez.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 331 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

8. **Historia familiar:** Información sobre familia de origen y actual. Anotar antecedentes de cualquier problemática legal, laboral, familiar o personal, previa o actual.

9. **Examen completo del Estado Mental:**


- a) Apariencia, actitud y comportamiento: conciencia, estereotipias, movimientos anormales, voz y lenguaje.
- b) Afecto: normal o hipertimia placentera o displacentera.
- c) Pensamiento: curso y contenido y producción.
- d) Percepción: con o sin alucinaciones.
- e) Sensorio y capacidad intelectual: conciencia, orientación, vigilia, atención, alteración de la memoria a corto mediano y largo plazo, cálculo, abstracción, información general y vocabulario.
- f) Juicio: apropiado o inapropiado.
- g) Conciencia de la enfermedad: completa, parcial o nula.
- h) Confiabilidad del relato: confiable o no confiable.

10. **Indicar el diagnóstico psiquiátrico.** Establecido por el médico especialista del centro médico en donde esta en control,

11. **Seguimiento:** En el proceso de evaluación, se debe insistir en la necesidad de contar con documentación médica que respalde o confirme lo referido por la persona o sus familiares. Entre citas se puede solicitar exámenes de laboratorio para medición de los niveles sanguíneos de la medicación empleada en el paciente, estableciéndose claramente la fecha en la que se solicita la titulación y la fecha en la que el paciente se realiza el examen.

Como en muchos de los casos a evaluar surgen incongruencias, dudas, etc., es importante contar con una valoración espaciada, o con un período de observación, incluso hay que valorar la posibilidad de recomendar un período de observación en un centro médico psiquiátrico para la evaluación o re-valoración de la situación mental del solicitante, previo a la conclusión definitiva del caso.

También debe valorarse como alternativa, que algunos casos complejos sean re-evaluados cada cierto tiempo, con exámenes de laboratorio de titulación de los medicamentos prescritos y donde se pueda constatar que el paciente sigue las prescripciones médicas, asistencia a citas, etc.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 332 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

VALORACIÓN DEL GRADO DE AFECTACIÓN FUNCIONAL

Se efectúa en base a criterios de pérdida de capacidad funcional para todas las patologías que se analizan y se expresan en porcentaje de pérdida de capacidad general.¹

Clase I. Ausencia de discapacidad 0%
Hay síntomas, pero no hay deterioro alguno de la capacidad funcional.
Clase II. Discapacidad leve. 1-24%
Hay leve disminución de la capacidad para llevar una vida autónoma y una actividad laboral productiva, excepto en los periodos de crisis en los que se recuperaría con una incapacidad temporal para reposo y tratamiento.
Clase III. Discapacidad moderada. 25-59%
Hay restricción moderada para llevar una vida autónoma y una actividad laboral productiva. Hay que tomar en cuenta los efectos secundarios de los medicamentos prescritos para la ejecución de ambas. Se puede complementar con un informe sociolaboral suministrado por el patrono. Pueden requerir internamientos con los que logra mejoría funcional.
Clase IV. Discapacidad grave. 60-75%
Grave restricción en actividades laborales y de la vida cotidiana. Requieren supervisión intermitente.
Clase V. Discapacidad muy grave. 75-100%
Discapacidad de cuidar de sí mismo y requiere supervisión constante. No es capaz de realizar ninguna actividad laboral ni en centros terapéuticos de rehabilitación.


Fuente: Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). IMSERSO. España. Capítulo 16.

GRUPOS PSICOPATOLÓGICOS

1. ESQUIZOFRENIA Y OTROS TRASTORNOS PSICÓTICOS:

La esquizofrenia y los otros trastornos psicóticos se caracterizan por la presencia de ideas delirantes y/ o alucinaciones manifiestas. La Esquizofrenia es un trastorno psiquiátrico crónico psicótico y discapacitante, tiene alto riesgo de mortalidad por suicidio, compromete afecto, pensamiento, sensopercepción, juicio crítico y conducta.

¹ Todos los Criterios de Valoración de la Discapacidad atendiendo a criterios generales de funcionalidad son tomados del Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía del Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO. España. Capítulo 16


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 333 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Requiere de tratamiento continuo a lo largo de la vida por lo que se le asocian efectos extrapiramidales de fármacos antipsicóticos que por sí mismos son de mal pronóstico y posterior a una apertura psicótica no hay remisión completa al estado premórbido. Los siete primeros años de evolución de la enfermedad coinciden con la adolescencia y el inicio de la vida adulta comprometiéndose el proyecto laboral y personal.²

VALORACIÓN DE LA DISCAPACIDAD POR AFECTACIÓN FUNCIONAL

Clase I: No hay Discapacidad 0%
Presenta sintomatología psicopatológica aislada, que no supone disminución alguna de su capacidad funcional.
Clase II: Discapacidad leve. 1-24%
Cumplen los criterios para el diagnóstico de esquizofrenia de cualquier tipo o trastorno paranoide y mantienen actividad laboral y vida autónoma conservadas o levemente disminuidas, de acuerdo a lo esperable para un individuo de su edad y condición; excepto en períodos breves de crisis o descompensación, durante los cuales puede ser necesario un tiempo de incapacidad junto a una intervención terapéutica adecuada.
Clase III: Discapacidad moderada. 25-59%.
Limitación moderada en las actividades de la vida cotidiana (la cual incluye los contactos sociales) y en la capacidad para desempeñar un trabajo remunerado en el mercado laboral. La medicación y/o el tratamiento psico-terapéutico pueden ser necesarios de forma habitual, pero mantienen un funcionamiento útil en la mayoría de las actividades. Pueden requerir internamientos con los que logra mejoría funcional.
Clase IV: Discapacidad grave. 60-75%
Severa limitación de las actividades de la vida cotidiana lo que obliga a supervisión y evidente incapacidad para el trabajo por la presencia de alguna de las características clínicas siguientes: <ul style="list-style-type: none"> • Mala respuesta a los tratamientos con persistencia de sintomatología. • Necesidad permanente de tratamiento con internamientos reiterados. • Asociaciones laxas de ideas, tendencia a la abstracción, pragmatismo. • Síntomas alucinatorios y delirantes crónicos. • Persistencia de síntomas sicóticos por más de un año. • Dificultad marcada en la relación interpersonal o actitudes autistas.
Clase V: Discapacidad muy grave. 75-100%

² CIE-10 Trastornos Mentales y del Comportamiento, Descripciones Clínicas y Pautas para el Diagnóstico Clínico, publicado por la Organización Mundial de la Salud en el 1992, Madrid.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 334 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Incapacidad para cuidar de sí mismo, ni siquiera en las actividades básicas de la vida cotidiana con dependencia total de asistencia de tercera persona, caracterizada por alguna de las siguientes características clínicas:

- Trastornos severos en el curso y/o contenido del pensamiento que afectan al sujeto la mayor parte del tiempo.
- Pérdida del contacto con la realidad.
- Trastornos disceptivos permanentes.
- Institucionalización prolongada.
- Conductas disruptivas reiteradas.

Fuente: Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). IMSERSO. España. Capítulo 16.

2. TRASTORNOS AFECTIVOS.


Los trastornos afectivos tienen como característica principal una alteración del humor y están divididos en: trastornos depresivos, trastornos bipolares, trastorno del estado de ánimo debido a enfermedad médica y trastorno del estado de ánimo inducido por sustancias.

Los trastornos depresivos se distinguen de los trastornos afectivos bipolares por el hecho de no haber historia previa de episodio maniaco, mixto, o hipomaniaco. Los trastornos bipolares implican la presencia de episodios maniacos, episodios mixtos o episodios hipomaniacos, normalmente acompañados por la presencia o historia de episodios depresivos mayores y causan morbilidad psicosocial importante. Por esta razón inciden en el proyecto laboral y personal del paciente. Aún en los periodos de remisión hay alteraciones en su funcionamiento psicosocial y pueden presentar síntomas residuales.³

VALORACIÓN DE LA DISCAPACIDAD POR AFECTACIÓN FUNCIONAL

Clase I: 0%.
Presenta sintomatología psicopatológica aislada, que no supone disminución alguna de su capacidad funcional.
Clase II: Discapacidad leve. 1-24%.
Cumplen los criterios para el diagnóstico de cualquier tipo de trastorno afectivo y mantienen actividad laboral y vida autónoma conservadas o levemente disminuidas, de acuerdo a lo esperable para un individuo de su edad y condición; excepto en períodos breves de crisis o descompensación, durante los cuales puede ser necesario un tiempo de incapacidad junto a una intervención terapéutica adecuada.

³ CIE-10 Trastornos Mentales y del Comportamiento, Descripciones Clínicas y Pautas para el Diagnóstico Clínico, publicado por la Organización Mundial de la Salud en el 1992, Madrid

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 335 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


Clase III: Discapacidad moderada. 25- 59%.
Limitación moderada en las actividades de la vida cotidiana (la cual incluye los contactos sociales) y en la capacidad para desempeñar un trabajo remunerado en el mercado laboral. La medicación y/o el tratamiento psico-terapéutico pueden ser necesarios de forma habitual, pero mantienen un funcionamiento útil en la mayoría de las actividades.
Clase IV: Discapacidad grave. 60 a 75 %
Severa limitación de las actividades de la vida cotidiana y laboral, manifiesta por la presencia de alguna de las siguientes características clínicas: <ul style="list-style-type: none"> • Episodios maníacos recurrentes. • Depresión mayor de evolución crónica (más de 18 meses sin remisión). • Mala respuesta a los tratamientos. • Trastorno bipolar con recaídas frecuentes que requieran tratamiento, más de dos al año, más de cinco en los últimos tres años, más de ocho en los últimos cinco años o resistente al tratamiento. • Depresión recurrente (incluso breve) con tentativas de suicidio. • Presencia de síntomas psicóticos.
Clase V: Discapacidad muy grave. 75 -100%
Severa limitación de las actividades de la vida cotidiana lo que obliga a supervisión y evidente incapacidad para el trabajo por la presencia de alguna de las características clínicas siguientes: <ul style="list-style-type: none"> • Síntomas de depresión y/o manía (o hipomanía) constantes. • Hospitalizaciones reiteradas por el trastorno. • Ausencia de recuperación en los períodos ínter críticos.

Fuente: Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). IMSERSO. España. Capítulo 16.

3. TRASTORNOS DE ANSIEDAD, ADAPTATIVOS Y SOMATOMORFOS

Los trastornos por ansiedad se caracterizan por la presencia de crisis de angustia y/o agorafobia. La crisis de angustia se manifiesta por la aparición súbita de síntomas de aprensión, miedo pavoroso o terror, acompañados habitualmente de sensación de muerte inminente, durante estas crisis también aparecen síntomas como falta de aliento, palpitaciones, opresión o malestar torácico, sensación de atragantamiento o asfixia y miedo de volverse loco o perder el control.

La agorafobia se caracteriza por la aparición de ansiedad o comportamiento de evitación en lugares o situaciones donde escapar puede resultar difícil o embarazoso, o bien donde sea imposible encontrar ayuda en el caso en que aparezca en ese momento una crisis de angustia o síntomas similares a la angustia. Dependiendo de la severidad podrían ser

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 336 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


invalidantes: el Trastorno Obsesivo Compulsivo, el Trastorno por Estrés Postraumático y el Trastorno de Ansiedad Generalizada.⁴

VALORACIÓN DE LA DISCAPACIDAD POR AFECTACIÓN FUNCIONAL

Clase I: Discapacidad nula 0 %
Presenta sintomatología psicopatológica aislada, presupone ninguna limitación de su capacidad funcional.
Clase II: Discapacidad leve. 1-24%
Cumplen los criterios para el diagnóstico de cualquier tipo de trastorno ansiedad, adaptativos o somatomorfos y mantienen actividad laboral y vida autónoma conservadas o levemente disminuidas, de acuerdo a lo esperable para un individuo de su edad y condición; excepto en períodos breves de crisis o descompensación, durante los cuales puede ser necesario un tiempo de incapacidad junto a una intervención terapéutica adecuada.
Clase III: Discapacidad moderada. 25-59%
Limitación moderada en las actividades de la vida cotidiana (la cual incluye los contactos sociales) y en la capacidad para desempeñar un trabajo remunerado en el mercado laboral. La medicación y/o el tratamiento psico-terapéutico pueden ser necesarios de forma habitual, pero mantienen un funcionamiento útil en la mayoría de las actividades. Pueden requerir internamientos con los que logra mejoría funcional.
Clase IV: Discapacidad grave. 60-75%
Severa limitación de las actividades de la vida cotidiana y laboral, manifiesta por la presencia de cuadros con grave repercusión sobre la conducta y mala respuesta al tratamiento.
Clase V: Discapacidad muy grave. 75-100%
Severa limitación de las actividades de la vida cotidiana lo que obliga a supervisión y evidente incapacidad para el trabajo con trastorno grave resistente por completo de todo tratamiento.

Fuente: Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). IMSERSO. España. Capítulo 16.

⁴ CIE-10 Trastornos Mentales y del Comportamiento, Descripciones Clínicas y Pautas para el Diagnóstico Clínico, publicado por la Organización Mundial de la Salud en el 1992, Madrid

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 337 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

4. TRASTORNOS ORGÁNICOS:

Se refiere a las manifestaciones psiquiátricas secundarias a trastornos cerebrales ya sean de origen infeccioso, tumoral, tóxico, abstinencia de sustancias, traumas, problemas vasculares y metabólicos.

Los cuadros de delirium son de presentación súbita y se resuelven según la causa precipitante. Así, por ejemplo, los asociados a tóxicos (intoxicación y abstinencia) tienen resolución completa y generalmente no dejan secuelas permanentes. Lo que definirá la pérdida de capacidad funcional está en relación directa al agente primario causante de trastorno afectivo orgánico.


La invalidez por cuadro demencial corresponde a criterios neurológicos y/ o de medicina en base al deterioro de funciones cognoscitivas y desempeño global del paciente.

Los trastornos mentales y del comportamiento debido a lesión o disfunción cerebral pueden comprometer en forma crónica el juicio crítico, el afecto, el pensamiento, la percepción, la conducta y la memoria de manera que si es moderada a grave intensidad va a cumplir con la pérdida reglamentaria de la capacidad general de funcionamiento.⁵

VALORACIÓN DE LA DISCAPACIDAD POR AFECTACIÓN FUNCIONAL

Clase I: Discapacidad nula. 0%
Presenta sintomatología psicopatológica aislada, que no supone disminución alguna de su capacidad funcional.
Clase II: Discapacidad Leve. 1 -24%
Cumplen los criterios para el diagnóstico de trastorno orgánico de la personalidad; síndrome postconmocional u otros mentales orgánicos y mantienen actividad laboral y vida autónoma conservadas o levemente disminuidas, de acuerdo a lo esperable para un individuo de su edad y condición; excepto en períodos breves de crisis o descompensación, durante los cuales puede ser necesario un tiempo de incapacidad junto a una intervención terapéutica adecuada.
Clase III: Discapacidad moderada. 25-59%

⁵ CIE-10 Trastornos Mentales y del Comportamiento, Descripciones Clínicas y Pautas para el Diagnóstico Clínico, publicado por la Organización Mundial de la Salud en el 1992, Madrid

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 338 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


<p>Limitación moderada en las actividades de la vida cotidiana (la cual incluye los contactos sociales) y en la capacidad para desempeñar un trabajo remunerado en el mercado laboral.</p> <p>La medicación y/o el tratamiento psico-terapéutico pueden ser necesarios de forma habitual, pero mantienen un funcionamiento útil en la mayoría de las actividades.</p> <p>Pueden requerir internamientos con los que logra mejoría funcional.</p> <p>Presentan alguna de las características clínicas siguientes:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Trastornos volitivos: inconstancia, abulia. • Labilidad emocional, cambios de humor.
Clase IV: Discapacidad grave. 60 al 75%
<p>Severa limitación de las actividades de la vida cotidiana y laboral, manifiesta por la presencia de alguno de los siguientes síntomas:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Irritabilidad, ira inmotivada... • Impulsividad con fallo en el autocontrol. • Susplicacia y paranoidismo.
Clase V: Discapacidad muy grave. 75 al 100%
<p>Severa limitación de las actividades de la vida cotidiana y laboral, manifiesta por la presencia de alguno de los siguientes síntomas:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Alteraciones de la esfera instintivo-afectiva. • Perseveración ideativa. • Deterioro cognitivo.

Fuente: Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). IMSERSO. España. Capítulo 16.

5. TRASTORNO DE LA PERSONALIDAD

Los trastornos de personalidad se caracterizan por la presencia de un patrón permanente e inflexible de experiencia interna y de comportamiento que se aparta acusadamente de las expectativas de la cultura del sujeto, tiene su inicio en la adolescencia o principio de la edad adulta, es estable a lo largo del tiempo y causa malestar o perjuicios para el sujeto.⁶


⁶ CIE-10 Trastornos Mentales y del Comportamiento, Descripciones Clínicas y Pautas para el Diagnóstico Clínico, publicado por la Organización Mundial de la Salud en el 1992, Madrid

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 339 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

VALORACIÓN DE LA DISCAPACIDAD POR AFECTACIÓN FUNCIONAL


Clase I. Discapacidad nula. 0%
Presenta sintomatología psicopatológica aislada, que no supone disminución alguna de su capacidad funcional.
Clase II: Discapacidad leve. 1-24%
Presencia de criterios de diagnóstico para cualquiera de los tipos de trastorno de la personalidad y mantienen actividad laboral y vida autónoma conservadas o levemente disminuidas, de acuerdo a lo esperable para un individuo de su edad y condición; excepto en períodos breves de crisis o descompensación, durante los cuales puede ser necesario un tiempo de incapacidad junto a una intervención terapéutica adecuada
Clase III: Discapacidad moderada. 25-59%.
Limitación moderada en las actividades de la vida cotidiana (la cual incluye los contactos sociales) y en la capacidad para desempeñar un trabajo remunerado en el mercado laboral. La medicación y/o el tratamiento psico-terapéutico pueden ser necesarios de forma habitual, pero mantienen un funcionamiento útil en la mayoría de las actividades. Pueden requerir internamientos con los que logra mejoría funcional.
Clase IV: Discapacidad grave. 60-75%
Severa limitación de las actividades de la vida cotidiana y laboral, manifiesta por trastornos de personalidad cuyas características clínicas reúnan alguno de los requisitos siguientes: <ul style="list-style-type: none"> • Necesidad de internamiento • Graves trastornos en el control de impulsos • Alteraciones psicopatológicas permanentes y severas
Clase V: Discapacidad muy grave. 75-100%.
Severa limitación de las actividades de la vida cotidiana y laboral, manifiesta por la presencia de perturbaciones severas de la personalidad que afectan las áreas instintiva y relacional.

Fuente: Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). IMSERSO. España. Capítulo 16.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 340 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


BIBLIOGRAFIA

- 1- CIE-10 Trastornos Mentales y del Comportamiento, Descripciones Clínicas y Pautas para el Diagnóstico Clínico. Organización Mundial de la Salud, 1992, Madrid
- 2- Ministerio de Asuntos Sociales. Instituto Nacional de Servicios Sociales. INSERSO. (1994). Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías. Manual de clasificación de las consecuencias de la enfermedad. OMS. 2º Edición.
- 3- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO. (2001). Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: CIF. OMS.
- 4- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO (2001) Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). España.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 341 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO XV

SISTEMA PIEL Y FANERAS

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 342 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SISTEMA PIEL Y FANERAS

La piel es el órgano más extenso, de más peso y volumen del cuerpo, representando el 6% del peso corporal y por él circula el 30% de la sangre total del organismo.

Constitución de la Piel: Está constituida por 3 estratos: epidermis, dermis y tejido celular subcutáneo.

La epidermis se subdivide a su vez en:


- Estrato basal
- Estrato espinoso
- Estrato granuloso
- Estrato lúcido
- Estrato córneo

La dermis se divide en:

- dermis papilar
- dermis reticular.


Funciones de la piel:

- Sistema de comunicación a través del Sistema Nervioso Autónomo.
- Protección ante cambios de temperatura (frío, calor, radiaciones), presión, golpes, tracción, agentes físicos, gérmenes, frente a la pérdida de calor y agua.
- Protección inmunológica: aparte de proveer una barrera contra microorganismos es inmunológicamente activa, con mecanismos de defensa en dermis y epidermis.
- Función sensorial a los estímulos de: presión, vibración, tacto, dolor y temperatura.
- Producción de Vitamina D.
- Termorregulación.
 - El Panículo adiposo subcutáneo es aislante para el calor hacia interior/exterior
 - Absorbe traumatismos mecánicos
 - Activa el metabolismo energético general
- La dermis (complejo colágeno-glucosaminoglucanos) protege al cuerpo de traumatismos.
- La epidermis: interactúa en forma dinámica con las capas de piel subyacentes y tiene actividad metabólica limitada.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 343 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Estructura	Funciones	Desórdenes
Epidermis		
Estrato Córneo	Barrera contra agentes químicos, microorganismos y pérdida de agua.	Infección, dermatitis de contacto, xerosis, enfermedades bulosas, Ictiosis y Verruga vulgares.
Estrato escamoso y de células basales.	Regeneración de estrato córneo y reparación de heridas.	Celulitis, Leishmaniasis, Tiña corporis, Carcinoma de células basales, carcinoma de células escamosas y ulceración.
Melanocitos	Protección de radiación ultravioleta.	Vitiligo, quemaduras solares, hiperpigmentación, melanoma y melasma.
Células de Langerhans	Respuesta inmune.	Dermatitis alérgica de contacto.
Dermis		
Vasos sanguíneos y mastocitos	Nutrición, termorregulación y vasodilatación.	Úlceras, golpe de calor, urticaria de contacto y sistémica.
Vasos Linfáticos	Respuesta inmune y circulación linfática.	Linfedema.
Tejido nervioso	Percepción sensorial	Neuropatías, dolor, ictiosis.
Tejido conectivo	Protección del trauma y reparación de tejidos.	Hipertrofia, cicatrices atróficas y esclerodermia.
Glándulas sudoríparas	Termorregulación.	Intolerancia al calor.
Glándulas sebáceas	Síntesis de lípidos de la superficie de la piel.	Acné, xerosis.
Pelo	Insolación, apariencia exterior.	Foliculitis y alopecia.
Uñas	Manipulación de pequeños objetos	Onicólisis, paroniquia, distrofia.

Fuente: Tabla 8-1. Guides to the evaluation of Permanent Impairment. Sixth Edition.2008

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 344 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Clasificación de las lesiones	Primitivas (Sobre piel normal)	Secundarias (sobre primitivas)
Levantamiento de contenido líquido	Vesícula Ampolla Pústula Forúnculo Absceso	Costras Escama Escara Ulceración Cicatriz Esclerosis
Levantamiento de contenido sólido	Pápula Nódulo-goma Nudosidad Roncha Neo formación	Atrofia Liquenificación Verrugosidad Vegetación

Fuente: Fitzpatrick, T. Dermatología en Medicina General. Quinta edición. Editorial médica panamericana S.A. Buenos Aires, Argentina, 2001.

Definición de las lesiones elementales:

Mácula: Lesión pequeña, plana, no palpable, con diámetro menor de 1 cm, solo presenta un tenue cambio de color o textura, sin elevación por encima de la superficie cutánea.

Placa: Lesión palpable mayor de 2 cm de diámetro, se eleva por encima de la superficie cutánea, puede deberse a la confluencia de varias pápulas pequeñas, color distinto del de la piel vecina. Difiere de la mácula sólo en tamaño.

Parche: Lesión plana no palpable, de 10mm o más de diámetro.

Pápula: Lesión cutánea elevada, sólida, pequeña, de menos de 1 cm de diámetro, superficial, afectando sólo la epidermis y la dermis superficial, que sobresale de la superficie de la piel vecina y es palpable.

Nódulo: levantamiento sólido y firme, bien delimitado, evolución de meses a años, dejan cicatriz si se ulcera o se atrofia si no se lesionan, con infiltrado de histiocitos en dermis por respuesta inmunológica. Son de mayor tamaño de 0.5 a 5.0 cm


Tumor: neoplasia sólida sobresaliente con más de 5 cm de diámetro.

Placa: gran lesión sobresaliente aplanada (mayor de 1 cm); los bordes están bien definidos (como en la psoriasis) o se fusionan poco a poco con la piel vecina (como en la dermatitis eccematosa).

Vesícula: elevación circunscrita de la piel, llena de líquido, de menos de 0.5 cm de diámetro, que sobresale del plano de la piel vecina. Por lo regular contiene líquido y las lesiones suelen ser translúcidas.

Pústula: vesícula de colecciones purulentas, pequeñas y superficiales, Pus bajo la capa cornea o alrededor del conducto folicular (epidermis), pocos mm no dejan cicatriz, llena de leucocitos. Nota: La aparición de una pústula no denota forzosamente la existencia de infección.

Bula o ampolla: elevación circunscrita de la piel, llena de líquido, a menudo translúcida que tiene más de 0.5 cm de diámetro.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 345 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Quiste: acumulación no inflamatoria, blanda y encapsulada, llena de un material semisólido líquido.

Roncha: pápula o placa eritematosa sobresaliente que suele denotar la presencia de edema dérmico de duración.

Telangiectasia: dilatación de vasos superficiales

Comedón: Un infundíbulo dilatado lleno de corneocitos con organización compacta o laminar por sebo y microorganismos. Pueden estar abiertos o cerrados. Ej.: Acné vulgar (espinillas), formación secundaria a oclusión (grasa), lesiones solares (comedones seniles).

Goma: nódulo que se reblandece en su centro y se abre al exterior, de evolución crónica, dejan cicatriz; histológicamente es un nódulo con un proceso supurativo en el centro. Sufre licuefacción.

Nudosidad: formación profunda, se palpa más que se ve, dolorosa, dura semanas y deja huella.

Roncha: sólida, superficial, mal definida, de todos tamaños, duración de horas, desaparece sin dejar huellas; posee edema vasomotor en dermis: urticaria.

Púrpura: Lesiones causadas por sangre extravasada, petequias (manchas o puntos purpúricos que se observan a menudo en estados trombocitopénicos).

Equimosis de tamaño mucho mayor que representan hemorragias de una cierta entidad.

Hematoma: hemorragia extensa en la dermis reticular y/o en tejido subcutáneo.

Urticaria/roncha: Pápula rosada evanescente o placa, seudópodos en su periferia y en diascopia.

Liquenificación: es un engrosamiento y endurecimiento de la piel, como resultado de la irritación producida por el rascado repetido de una lesión pruriginosa. Clínicamente: acentuación del cuadriculado de la piel, hiperpigmentación, induración liquen simple crónico. Histopatología: epidermis ortoqueratosis compacta, hipergranulosis, hiperplásica con patrón psoriasiforme. Dermis papilar engrosada por gruesos paquetes de colágeno. Unidades foliculosebáceas. Paquidermia (piel de elefante)

Términología Histopatológica:

Hiperplasia: es un aumento en el grosor del tejido por un mayor número de células, se diferencia de una neoplasia por su capacidad teórica de volver a la condición inicial.


Infiltrado: son elementos presentes en los tejidos en mayor cantidad de lo normal para dicho tejido. Puede ser celular: por células inflamatorias o no celular por mucina, amiloide, coloide (depósitos)

Acantolisis: es la pérdida de cohesión entre los queratinocitos como resultado de la disolución de las conexiones desmosómicas intercelulares. Puede dar origen a la vesícula intraepidérmica.

Acantosis: Estrato espinoso engrosado

Escara: caída en bloque de una parte muerta, necrosada de la piel deja ulceración.

Ulceración: pérdida de sustancia de la piel, pueden ser superficiales: con erosión o exulceración, o abarcar todas las capas de la piel: tejido celular subcutáneo y planos profundos. Además, pueden tener forma lineal: las fisuras.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 346 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Cicatriz: reparación fibrosa de una solución de continuidad (planas, hipertróficas, atróficas, queloides)

Esclerosis: endurecimiento parcial o total de la piel. Piel adelgazada, lisa, brillante, endurecida a la palpación, acartonada, sin pliegues (esclerodermia)

Hiperqueratosis: estrato córneo engrosado

Paraqueratosis: retención de núcleos picnóticos de queratinocitos en el estrato corneo, en procesos descamativos.

Ortoqueratosis: hiperqueratosis sin paraqueratosis

Espongiosis: edema intercelular entre los queratinocitos de la epidermis, por edema de los queratinocitos alargados, estirados, con vesículas intraepidérmicas espongióticas. Se asocia con exocitosis de linfocitos, neutrófilos y eosinófilos

Degeneración: alteraciones detectables microscópicamente en células o en tejido extracelular. (Degeneración hidrópica de células y degeneración del colágeno)

Atrofia: adelgazamiento total o parcial de las capas de la piel: epidermis, dermis, anexos o tejido celular subcutáneo; la piel es adelgazada lisa, con telangiectasias, disminución del pigmento o desaparición del vello.

Verrugosidad: levantamiento de piel de aspecto anfractuoso, mamelonado: seca, dura, áspera, cualquier parte del cuerpo.

Vegetaciones: verrugosidad, húmedas, en zonas mal olientes y pliegues mucosas.

Fibrosis: formación de tejido fibroso caracterizado por elevación del número de fibrocitos y en la cantidad de colágeno.


CONSIDERACIONES PARA LA VALORACIÓN DE LAS DEFICIENCIAS PERMANENTES DE LA PIEL:

1. Historia clínica:

Interrogatorio sobre la forma de inicio de la lesión o lesiones, sitios donde se ubica, tiempo de evolución, síntomas asociados, presencia de enfermedades concomitantes, revisión o realización de estudios de laboratorio y de los reportes de biopsias según corresponda, verificación de diagnóstico debidamente establecido, tratamientos que ha recibido y la respuesta a los mismos.

2. Examen físico:

1. Exploración de la piel con el paciente desvestido, estando solamente en ropa interior.
2. Examen físico completo y arcos de movilidad de todas las articulaciones.
3. En condiciones de buena luminosidad ya sea luz natural o artificial.
4. Determinar si existe una lesión única o múltiples, sitio de la lesión, si son localizadas o extensas, morfología de las lesiones.
5. Consignar el porcentaje de superficie afectada. Se puede utilizar la regla de los nueves, en adultos se asigna 9% a la cabeza y cuello, 9% a cada extremidad superior (representando la mano el 1%), 18% a tronco anterior, 18% a tronco posterior, 18% a cada extremidad inferior y 1% a los genitales. En pacientes pediátricos, el cálculo de

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 347 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

porcentaje de superficie es el siguiente: la cabeza y cuello se le asigna el 18%, la parte anterior del tronco se le da el 15%, y cada una de las extremidades inferiores el 15%; el resto de la superficie corporal se distribuye de igual forma que en los adultos.

6. Examinar toda la piel y sus anexos: pelos, uñas, mucosas y ganglios linfáticos.
7. Describir y consignar las lesiones primarias y secundarias.
8. Utilización de métodos diagnósticos tales como: luz de Wood, dermatoscopio, entre otros.

Consideraciones especiales

Es importante indicar que serán objeto de valoración para determinar pérdida de capacidad general, aquellos padecimientos de la piel crónicos, que mantienen síntomas y signos de alteración funcional o estético, a pesar de haber recibido tratamiento adecuado máximo y suficiente y que lleva más de seis meses de evolución de la fecha del diagnóstico e inicio de tratamiento.

Es importante determinar la afectación funcional ocasionada, la extensión de la lesión o lesiones, las limitaciones en las actividades de la vida diaria que ocasiona, así como el impacto emocional y social del aspecto estético. En las lesiones de tipo maligno debe identificarse también el tipo histológico, así como el estadio, para considerar el pronóstico de sobrevida a 5 años según el tipo de cáncer de piel.

Cuando las manifestaciones en piel se acompañen de afectación de otros sistemas deben combinarse los porcentajes de pérdida de capacidad general de los diferentes órganos o funciones afectadas con la formula indicada en el Capítulo 1 de Conceptos Generales.


DESÓRDENES INFLAMATORIOS DEBIDOS A ACTIVACIÓN Y DISFUNCIÓN DE LAS CÉLULAS T

PSORIASIS

Es una de las enfermedades dermatológicas más frecuentes y afecta hasta a 2.5% de la población mundial. Con una prevalencia 2% en la población mundial. Es un trastorno cutáneo inflamatorio crónico que clínicamente se caracteriza por pápulas y placas redondeadas, eritematosas, bien delimitadas, cubiertas por una descamación micécea plateada. Las lesiones muestran prurito variable. Es frecuente la afección de zonas que han sufrido traumatismos (fenómeno isomórfico o de Koebner)

Se puede presentar a cualquier edad, más frecuente entre:

- ✓ 20-30 años y los 50-60 años
- ✓ 75% antes de los 40 años

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 348 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Predisposición genética basada en 4 aspectos:

- 1) Alta incidencia entre familiares.
- 2) Alta incidencia en la descendencia donde uno o ambos cónyuges padecen la enfermedad
- 3) Índices elevados en gemelos monocigóticos
- 4) Desequilibrio en los antígenos de histocompatibilidad.

Es multifactorial, favorecida por traumatismos, infecciones o medicaciones. La lesión característica es una placa eritematosa muy delimitada, con descamación blanca plateada. Son lesiones del tamaño de una moneda en codos y rodillas que pueden afectar toda la superficie corporal. Los signos y síntomas que más preocupan son el prurito, descamación y placas visibles.

Factores genéticos:

HLA B17 se relaciona con inicio temprano y peor pronóstico de la enfermedad

- HLA Cw6 y HLA B17 presentes en Psoriasis Guttata
- HLA B27 se asocia a Psoriasis Pustulosa Generalizada, Artritis Periférica, Espondilitis Anquilosante y Síndrome de Reiter

Factores desencadenantes:


Externos

- a) Fenómeno de Koebner son quemaduras solares, erupciones morbiliformes por fármacos o exantemas víricos.
- b) El tiempo entre traumatismo y las manifestaciones cutáneas son alrededor de 2 a 6 semanas.

Sistémicos

- a) Las Infecciones
- b) Enfermedad por HIV
- c) Factores endocrinológicos
- d) Estrés psicógeno
- e) Consumo de alcohol y tabaco
- f) Medicamentos (litio, betabloqueadores y antipalúdicos).

La patogenia es una proliferación celular e inflamación excesiva pero controlada. La primera lesión es una macula puntiforme eritematosa que crece se estabiliza y se descama. En el mecanismo inmune tienen su participación una gran cantidad de células T, y macrófagos, además un aumento significativo y persistente de la proliferación de queratinocitos, su ciclo celular es 8 veces más corto va de 36 horas siendo lo normal 311 horas, con una proliferación de la población celular es 2 veces mayor, el 100% células germinativas de la epidermis están fase de crecimiento comparado con 60-70% en personas normales: generándose 35000 células/mm²/día, siendo lo normal 1218 células /mm²/día.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 349 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Los corneocitos tienen un aumento de tamaño y de cohesión dando una descamación patognomónica.

Patrones clínicos:

- Psoriasis vulgar.
- Psoriasis Eruptiva (guttata).
- Eritrodermia Psoriásica.
- Variantes Pustulosas:
 - Psoriasis Pustulosa Generalizada.
 - Psoriasis pustulosa palmoplantar.
 - Acrodermatitis continúa de Hallopeau.

Características clínicas: Puede poseer diferentes manifestaciones cutáneas y coexistir diferentes variantes. El tamaño varía desde pápula puntiforme hasta 20 cm, el borde suele ser circular, oval o policíclico. Se puede presentar el fenómeno de Koebner traumatismo.

Las lesiones a veces aparecen rodeadas por un anillo pálido, llamado anillo de Woronoff, se acompañan de eritema, engrosamiento y descamación, reflejan capilares alargados y dilatados próximos a la superficie cutánea, acantosis epidérmica e infiltrados celulares y queratinización anómala.


El Signo de la mancha de vela o de la parafina: se eliminan las escamas superficiales blanco plateadas mediante curetaje y posteriormente se ve una membrana superficial que se desprende en su totalidad.

Signo de Auspitz: la superficie húmeda con puntos hemorrágicos (vasos agrandados en las papilas dérmicas y adelgazamiento de la epidermis suprapapilar).

Las placas se presentan de forma simétrica, en la piel cabelluda, codos, rodillas, región presacra, manos, pies, en los genitales en un 30%, las placas son escamosas, eritematosas muy delimitadas, persisten por meses o años en las mismas localizaciones

PSORIASIS GUTTATA: Es común encontrarla en niños, con el antecedente de infecciones graves en vías respiratorias superiores. Por lo general son pronóstico excelente en niños con remisiones espontáneas en semanas o meses. Pero en adultos las lesiones pueden hacerse crónicas

ERITRODERMIA PSORIASICA: Es un eritema generalizado con descamación, de comienzo gradual o agudo. Se presenta con en forma de placas previas en localizaciones clásicas con cambios característicos en uñas y ausencia de afectación facial.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 350 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

VARIANTES PUSTULOSAS:

La Psoriasis pustulosa generalizada: su presentación es inusual. Tiene como factores desencadenantes: el embarazo, impétigo herpetiforme, el tratamiento con corticoides, hipocalcemia, infecciones, irritantes tópicos.

El patrón Zumbusch: se caracteriza por una erupción generalizada, de inicio brusco con eritema y pústulas, asocia dolor, fiebre, malestar general. Las pústulas resuelven y dejan una descamación extensa.

El patrón anular: son lesiones anulares con eritema y descamación con pústulas en el borde de avance, lesiones se agrandan con expansión centrífuga en horas a días, curación central, se acompañan de malestar general, dolor localizado y fiebre.

El tipo exantemático: es una erupción aguda de pústulas pequeñas con inicio brusco y desaparece en pocos días, se asocia a infección fármacos (litio). No hay síntomas sistémicos la superposición con erupciones pustulosas por fármacos.

El patrón “localizado”: se presenta en la fase inestable de una psoriasis crónica en placas y tras la aplicación de irritantes


La pustulosis de palmas y plantas: son pústulas estériles en superficies palmoplantares mezcladas con máculas de color pardo-amarillento. Las placas son escamosas eritematosas. Se acompaña de Psoriasis crónica en placas en otro lugar. Los factores desencadenantes son: las infecciones, el estrés y el tabaquismo. Se asocia con lesiones óseas inflamatorias estériles: osteomielitis focal crónica recidivante, y el Síndrome de SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hipertrichosis, osteítis)

LOCALIZACIONES ESPECIALES:

Psoriasis de cuero cabelludo: son lesiones individuales discretas, avanzan a la periferia de la cara, en áreas retroauriculares, y en la parte superior del cuello. Se presentan como escamas con aspecto de asbesto y pueden adherirse a los cabellos (pitiriasis amiantácea). Se asocia al Efluvio telógeno en áreas afectadas.

Psoriasis de las flexuras o Psoriasis inversa: se presenta en axilas, pliegue retroauricular, inguinal e intergluteo y región submamaria. Son placas delgadas bien delimitadas, brillantes, rosadas a rojas, con fisura central. Se puede desencadenar por infecciones localizadas fúngicas o bacterianas.

Mucosa oral: se presenta como eritema anular migratorio con descamación blanca hidratada, en pacientes con acrodermatitis continua de Hallopeau y psoriasis pustulosa generalizada, más frecuente en la lengua.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 351 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Trastornos Relacionados con la Psoriasis

Enfermedad de Reiter: se caracteriza por uretritis se asocia a infecciones por Chlamydia trachomatis, hallazgos oculares, úlceras orales y lesiones cutáneas psoriasiformes, es más frecuente en hombres, la artritis es autolimitada. Se ve afectadas las plantas, las superficies extensoras de piernas, pene, superficie dorsal de las manos, dedos, uñas y cuero cabelludo. Lesiones en superficie plantar: descamación gruesa amarilla y pústulas (queratosis blenorragica). Placas en el pene (balanitis circinada)

Enfermedad de Sneddon-Wilkinson (dermatosis pustulosa subcorneal) son lesiones anulares o policíclicas, inician en las flexuras, pústulas muy superficiales estériles con descamación y costras.


Estudios de Laboratorio: Son poco específicos, se puede encontrar aumentados el ácido úrico, la proteína C Reactiva, la Velocidad de Eritrosedimentación y los niveles de Inmunoglobulina A. Además, es más frecuente tener infecciones con cultivos positivos por Staphylococcus áureos.

Índice de área de psoriasis y gravedad (PASI): Este índice valora el eritema, la induración y la descamación de las lesiones por separado en diferentes zonas del cuerpo (cabeza y cuello, extremidades superiores, tronco, extremidades inferiores incluyendo glúteos) y las relaciona con el área afectada en cada una de ellas. Para ello se usa una fórmula en la que se asigna a cada área un porcentaje de la superficie corporal total: a la cabeza, un 10%; a las extremidades superiores, un 20%; al tronco, un 30%, y a las extremidades inferiores, un 40%.

Además, valora el eritema, la infiltración y la descamación de las lesiones en una escala de 0 a 4, en la que 1 es leve, 2 moderado, 3 marcado y 4 muy marcado o grave. La extensión de las lesiones en la zona determinada se valora de 0 a 6, siendo 0 la ausencia; 1 <10%; 2, 10 a <30%; 3, 30 a <50%; 4, 50 a 70%, 5, 70 a <90%, y 6, 90 a 100%.

El PASI constituye una forma de valoración adecuada en la mayoría de los casos para definir la gravedad de la psoriasis crónica en placas; en la mayoría de los ensayos clínicos efectuados recientemente con fármacos biológicos se define el PASI superior a 10 o 12 como criterio de inclusión definitivo de psoriasis moderada a grave, y mientras que para algunos autores la psoriasis moderada se define como aquella con PASI comprendido entre 7 y 12 y la grave con PASI >12, para Finlay es útil la “regla de los 10”, definiendo como psoriasis grave la de los pacientes con PASI >10, BSA >10 y una puntuación del Dermatology Life Quality Index (desarrollado por el mismo autor, incidentalmente) >10.

Consideraciones especiales para el PASI: el porcentaje de superficie corporal, el cual no refleja la gravedad de lesiones individuales respecto al eritema, induración y descamación.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 352 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

DESORDENES DE LA UNIÓN DERMO-EPIDÉRMICA, VESICULAR Y BULLOSO

PÉNFIGO

Es un grupo de enfermedades ampollas autoinmunes de la piel y mucosas caracterizadas por tener:

- ✓ Histológicamente ampollas intradérmicas debidas a la pérdida de adherencia intercelular de los queratinocitos
- ✓ Inmunológicamente por presentar autoanticuerpos IgG unidos o circulantes dirigidos contra la superficie de los queratinocitos

Clasificación del Pénfigo:

- a) Pénfigo vulgar
 - a. Pénfigo vegetante de Hallopeau es la forma localizada.
 - b. Pénfigo vegetante de Neumann, es la forma extensa.
- b) Pénfigo foliáceo
 - a. Pénfigo eritematoso: localizado
 - b. Fogo selvagem: endémico
 - c. Pénfigo herpetiforme
- c) Pénfigo inducido por fármacos
- d) Pénfigo paraneoplásico se asocia a neoplasia linfoide.
- e) Pénfigo IgA


Localización de las ampollas según tipo de pénfigo:

- a) **Pénfigo vulgar:** parte más profunda de la epidermis.
- b) **Pénfigo foliáceo o superficial:** capa granulosa.
- c) **Pénfigo paraneoplásico:** en el mismo sitio del pénfigo vulgar, pero con características clínicas, histológicas e inmunológicas propias.

Epidemiología: Es de igual prevalencia en ambos sexos y la edad promedio de inicio es entre los 50-60 años de edad.

Etiología:

- ✓ Desconocida.
- ✓ Genética.
- ✓ Edad.
- ✓ Enfermedades asociadas: timoma, miastenia gravis, etc.
- ✓ Fármacos: captopril, penicilamina, rifampicina.
- ✓ Estrés.
- ✓ Embarazo: asociado al pénfigo neonatal dado que los anticuerpos maternos pueden atravesar placenta y ocasionar un pénfigo transitorio.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 353 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Patogenia: Es un trastorno autoinmunitario, que se produce por la pérdida de adherencia normal entre las células de la epidermis (acantolisis), es el resultado de la presencia de anticuerpos circulantes de la clase IgG; estos anticuerpos se unen a glicoproteínas de la superficie celular (antígenos del pénfigo) de los cuales el más importante es la desmogleína 3, miembro de la superfamilia de las cadherinas de la epidermis e induce acantolisis una disolución o falta de formación de desmosomas. A la inmunofluorescencia, se determina la presencia de autoanticuerpos IgG contra la superficie celular de los queratinocitos.

a) Pénfigo Vulgar: Es una grave enfermedad ampollosa autoinmunitaria de la piel y las mucosas de evolución aguda o crónica, que a menudo si no se trata con fármacos inmunosupresores resulta mortal. Representa el 70% de todos los casos de pénfigo. Si el pénfigo se encuentra activo tienen anticuerpos de 2 subtipos de inmunoglobulina IgG: la IgG1 y la IgG4, esta actividad se relaciona directamente con los títulos de anticuerpo.

Los anticuerpos activan el complemento hacia la superficie de las células lo que puede conllevar a la liberación de mediadores inflamatorios y a reclutamiento de células T activadas. Puede llevar a la muerte en el 5-15% La morbilidad se relaciona con las dosis de esteroides y a la presencia de otras enfermedades. Su pronóstico es peor en pacientes con enfermedad extensa y en ancianos. La piel se reepiteliza sin cicatriz a menos de que exista infección secundaria

El pénfigo se puede presentar dos formas:


- **Predominio mucosas:** con compromiso de mucosas y 5 ampollas o menos en piel.
- **Cutáneo-mucosas:** lesiones mucosas y más de 5 ampollas en piel

A nivel de las mucosas: se afectan primero, pueden preceder a las lesiones de piel hasta por meses, las erosiones son frecuentes, de diferentes tamaños, de borde irregular mal definido, en encías y paladar; pueden extenderse a laringe (disfagia, disfonía), son dolorosas y lentas para sanar. También puede afectar conjuntivas, mucosa nasal, esófago, vagina, pene, ano y labios

En piel: son ampollas flácidas de paredes finas, que se rompen fácilmente, que surgen sobre piel de aspecto normal como sobre base eritematosa, con contenido claro que puede volverse hemorrágico, turbio o seropurulento. Son frágiles y dejan erosiones dolorosas que generalmente son extensas y tienden a extenderse periféricamente

El signo de Nikolsky: al aplicar presión tangencial en la piel sana, se produce desprendimiento epidérmico; en pacientes con ampollas activas se le pasa el dedo firmemente en piel aparentemente normal y está se separa. No es patognomónico.

Signo de Asboe-Hansen: al aplicar presión sobre piel de los bordes de la ampolla provoca que esta se extienda; aumentando de tamaño la ampolla cuando se realiza presión vertical sobre ella.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 354 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Pénfigo Vulgar Vegetante: Son ampollas flácidas que se convierten en erosiones que pueden granular y encostrarse en exceso provocando vegetaciones fungoides o proliferaciones papilomatosas, en áreas intertriginosas, cara y piel cabelludo.

Se divide en:

- ✓ Pénfigo vegetante de Hallopeau que es la forma localizada
- ✓ Pénfigo vegetante de Neumann cuando la presentación es extensa

Las lesiones vegetantes son más difíciles de tratar y pueden quedarse por mucho tiempo.

El Diagnóstico del Pénfigo Vulgar es mediante dos métodos:

La Inmunofluorescencia directa de la piel: demuestra los anticuerpos IgG u otros reactantes unidos a queratinocitos en lesión y sus alrededores. Se debe analizar la piel sin lesiones para evitar falsos positivos.

La Inmunofluorescencia indirecta: es positiva si demuestra IgG circulantes que se unen a epidermis, se ven en el 80-90% de los pacientes con Pénfigo Vulgar.


La Tinción de Tzanck: revela células epidérmicas acantolíticas en la cavidad de la ampolla

Complicaciones del Pénfigo Vulgar:

- a) La infección secundaria
- b) Las malignidades por inmunosupresión
- c) El retardo en crecimiento de los niños
- d) La supresión de médula ósea
- e) La Osteoporosis
- f) La Insuficiencia suprarrenal

b) Pénfigo Foliáceo: Se caracteriza por ampollas inducidas por IgG (especialmente subtipo IgG4) contra desmogleína 1 y 3, especialmente en estrato granular, este tipo de pénfigo la activación de complemento no tiene especial relevancia. Como factores precipitantes están: los rayos Ultravioleta, el endémico puede tener un factor endémico según áreas geográficas ser inducido por virus transmitidos por insectos, genética, estrés y fármacos.

Clínicamente son ampollas pequeñas, superficiales, flácidas, difíciles de encontrar porque rápidamente evolucionan a erosiones, las erosiones tienen costras y/o escamas con una base eritematosa en áreas seborreicas, se tiene el signo de nikolsky positivo y erosiones dolorosas que se vuelven múltiples con tendencia a generalizarse; hay atrofia en pelo y uñas, se pueden afectar los párpados, pero sin afección conjuntival y la afectación de mucosas es rara.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 355 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Puede haber remisión espontánea, pero las lesiones usualmente persisten por años, algunos casos tienen tendencia a la generalización, provocando una dermatitis eritrodérmica exfoliativa

Subtipos del Pénfigo Foliáceo:

- a) Pénfigo eritematoso o Síndrome de Senear – Usher: es una variedad localizada, se caracteriza por lesiones con escamas y costras típicas del Pénfigo Foliáceo, las lesiones se ubican en la región malar de la cara y otras zonas seboreicas
- b) Pénfigo foliáceo endémico o fogo selvagem: endémico de áreas rurales de Brasil, la distribución geográfica similar a la de la mosca negra (*Simulium prunosum*) debe existir la exposición a la mosca y una susceptibilidad genética.
- c) Pénfigo herpetiforme: se caracteriza por placas y vesículas urticariales eritematosas que presentan una disposición herpetiforme


c) Pénfigo Paraneoplásico: Es un desorden autoinmune iniciado por una neoplasia linfoproliferativa subyacente. Los antígenos tumorales provocan una respuesta inmunológica celular y humoral que llevan producen los signos clínicos de la enfermedad se ha reportado en tanto con tumores benignos como malignos, pero posee una sobrevida corta si está asociado con malignidad, las causas de muerte de las personas con pénfigo paraneoplásico son: sepsis, falla multiorgánica y falla respiratoria. Es de mal pronóstico.

Criterios diagnósticos:

- a) Erosiones orales dolorosas, acompañadas de rash cutáneo que podría resultar en vesículas o bulas con una malignidad oculta o diagnosticada.
- b) Cambios histológicos de acantolisis, necrosis de queratinocitos y dermatitis de interfase.
- c) Observación con inmunofluorescencia directa de inmunoreactantes, especialmente IgG y complemento (C3) en los espacios intercelulares de la epidermis y en la membrana basal
- d) Observación con inmunofluorescencia indirecta de AC circulantes específicos contra el estrato espinoso o epitelio de transición.
- e) Immunoprecipitación de complejos proteicos

Criterios mínimos requeridos:

1. Estomatitis progresiva y dolorosa
2. Cambios histopatológicos de acantolisis y/ o dermatitis liquenoide o de interfase
3. Demostración de Ac antiplaquina
4. Demostración de neoplasia linfoproliferativa subyacente

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 356 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Neoplasias asociadas:

- a) Linfoma no Hodgkin
- b) Leucemia linfocítica crónica
- c) Enfermedad de Castleman
- d) Timoma
- e) Sarcoma

Cuadro Clínico: se presentan úlceras orales dolorosas asociadas a erupción cutánea de múltiples morfologías, prurito, dolor, en las mucosas las erosiones son el primer hallazgo, seguida de mucositis, alteraciones además en la orofaringe, erosiones y encostramiento posterior del borde de los labios similar al síndrome de Stevens-Johnson, puede haber afectación de la mucosa genital y epistaxis por úlceras, eritrodermia, eritema multiforme, vesículo-buloso, pápulas, placas escamosas, pústulas, grandes áreas exfoliadas, con signo Nikolsky positivo.

Puede haber afectación de otros órganos: pulmón con signos de enfermedad obstructiva que lleva a bronquiolitis obliterante y hasta la muerte)

Diagnóstico diferencial:


- a) Pénfigo vulgar
- b) Penfigoide cicatricial
- c) Eritema multiforme
- d) Liquen plano
- e) Estomatitis debida a quimioterapia
- f) Herpes simple persistente
- g) Otras infecciones víricas

d) Pénfigo IgA.: Se presenta como ampollas intraepidérmicas, con infiltración neutrofílica de la piel por anticuerpos IgA unidos o circulantes contra la membrana de queratinocitos. Clínicamente se presentan vesículas o pústulas sobre piel normal o eritematosa que tienden a coalescer en un patrón anular o circinado con costras en el centro de la lesión. Los sitios de aparición más frecuentes son axilas e ingles, pero se pueden comprometer otras áreas, rara vez hay afección de mucosas, el prurito es un síntoma frecuente.

Hay 2 tipos:

- ✓ Dermatitis pustulosa subcórnea
- ✓ Neutrofílica intradérmica

e) Penfigoide Ampolloso: Es una enfermedad ampollosa crónica, autoinmune, subepidérmica que raramente involucra mucosas. Se caracteriza por la presencia de IgG específicas contra hemidesmosomas: BP230 (BPAg1) y BP180 (BPAg2). Tiene

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 357 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

exacerbaciones y remisiones espontáneas en personas con tratamiento pueden durar desde 1 año y medio hasta 5 años. La edad promedio de aparición son los 65 años.

El inicio puede ser agudo o subagudo con ampollas diseminadas y tensas, generalmente hay un prurito intenso y en algunos pacientes las ampollas pueden surgir después de lesiones urticariales persistentes, puede aparecer después de psoriasis o liquen plano, las erosiones generalmente sanan sin dejar cicatriz

Factores Desencadenantes:


- Rayos UV
- Rayos RX
- Fármacos: furosemida, ibuprofeno, captopril, penicilamina, antibióticos y vacunas

Formas de presentación del Penfigoide Ampolloso:

- a) Bulosa generalizada: es la más común, son bulas tensas con predilección por áreas flexurales, rara vez involucra mucosa oral u oftálmica, pueden surgir de piel eritematosa o aparentemente normal y sanan sin formar cicatrices.
- b) Vesicular: la menos común, se presentan como grupos de vesículas tensas, generalmente con base eritematosa o urticariana
- c) Vegetativa: inusual, son placas vegetativas en áreas intertriginosas, posee similitud a un pénfigo vegetativo
- d) Eritrodérmica Generalizada: similar psoriasis, DA diseminada u otras eritrodermias exfoliativas, pueden desarrollar bulas o vesículas
- e) Urticariana: inician como urticaria y luego se desarrollan las bulas.
- f) Nodular: parece un prurigo nodularis con ampollas que salen de piel aparentemente normal.
- g) Acral: inician en la infancia, se asocia a vacunas y afecta palmas, plantas y cara.

ENFERMEDADES SISTÉMICAS CON MANIFESTACIONES CUTÁNEAS

Síndromes Paraneoplásicos: Son una serie de manifestaciones cutáneas no neoplásicas ligadas a la existencia de un cáncer visceral o hematológico. Por lo general son marcadores de malignidad. Aparecen aproximadamente en un 7%-15% de los pacientes oncológicos.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 358 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CRITERIOS USADOS PARA ASOCIAR UNA DERMATOSIS CON NEOPLASIA MALIGNA (POSTULADOS DE CURTH)

Aparición concurrente	La neoplasia se descubre en el momento del diagnóstico de la dermatosis.
Curso paralelo	El tratamiento de la neoplasia maligna da como resultado la desaparición de la dermatosis y de recurrir la neoplasia la dermatosis reaparece.
Localización o tipo de neoplasia constante	La neoplasia es de un tipo celular específico dentro de un órgano o tejido específico

Fuente: Fitzpatrick, T. Dermatología en Medicina General. Quinta edición. Editorial médica panamericana S.A. Buenos Aires, Argentina, 2001.

Desórdenes autoinmunes de la piel y tejido conectivo: Es la designación básica de diversas enfermedades vinculadas por hallazgos clínicos distintivos y patrones característicos de las células B autoinmunes policlonales del sistema autoinmune.


1. Lupus Eritematoso Sistémico: Es una enfermedad multisistémica con un espectro clínico que abarca desde afectación leve con lesiones cutáneas localizadas hasta riesgo de muerte por manifestaciones sistémicas. Afecta sobre todo la piel siendo estas lesiones cutáneas en varias ocasiones un indicador de la afección interna. Los factores genéticos y ambientales participan en el inicio y la perpetuación de la respuesta autoinmunitaria.

Factores etiológicos implicados en la enfermedad cutánea específica del LE:

- ✓ Radiación UV (UVB y UVA)
- ✓ Infecciones virales (Rubeola, CMV, Epstein Barr)
- ✓ Fumado
- ✓ Exposición a fármacos y productos químicos

Características Clínicas: Las lesiones cutáneas se clasifican en específicas e inespecíficas, distinguiendo cada lesión por su localización del infiltrado inflamatorio (Gilliam modificado).


- ✓ Lupus Eritematoso Cutáneo Agudo: afecta principalmente la epidermis y dermis superior y normalmente se relaciona con afección sistémica.
- ✓ Lupus Eritematoso Cutáneo Subagudo: afecta principalmente la epidermis y dermis superior y se asocia a autoanticuerpos anti-Ro y a fotosensibilidad; la mayoría no

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 359 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

presentan afección sistémica significativa. Típicamente fotosensible y las lesiones se limitan a la piel expuesta al sol. Afecta los lados de la cara, la V del cuello y las zonas extensoras de los antebrazos, respetando la zona medio facial. Algunos con afectación leve con solo unas cuantas placas descamativas pequeñas después de la exposición solar

- ✓ Lupus Eritematoso Discoide: afecta la epidermis, dermis superior e inferior y anexos, y puede dejar cicatriz; la mayoría sin afección sistémica significativa, una de las formas más frecuentes de lupus cutáneo en cara, piel cabelluda y orejas, pero pueden afectar a zonas más extensas. Ocasionalmente en mucosas, algunos en zonas expuestas pero muchas otras en zonas no expuestas, hay afectación de anexos con tapones córneos y alopecia cicatricial. Las activas con infiltrado inflamatorio muy marcado en dermis superficial y profunda, siendo las lesiones induradas. Las lesiones pueden dejar cicatriz y volverse desfigurantes. Los de larga evolución con alteración de pigmentación (hipopigmentación central con hiperpigmentación periférica o parecida al vitíligo). Las lesiones discoides son también una forma frecuente de manifestación del LES
- ✓ Lupus Eritematoso Túmido: afecta la dermis sin afección evidente de anexos. En estas destacan la induración y el eritema, pero sin descamación ni tapones córneos similar a la infiltración linfocítica de Jessnes. La epidermis no parece estar afectada y existe un infiltrado inflamatorio intenso, son frecuentes en cara, pero suelen aparecer también en el tronco.
- ✓ Paniculitis Lúpica: afecta al tejido subcutáneo y puede producir cicatrices deprimidas desfigurantes. Placas induradas que pueden evolucionar a alteraciones desfigurantes o deprimidas. Aparecen principalmente en cara, brazos, tronco superior, mamas, glúteos y muslos. A menudo con lesiones discoides por encima de las de paniculitis (lupus profundo)
- ✓ Exantema malar en mariposa:
 - ✓ Tiende a ser transitorio apareciendo después de exposición solar con duración de horas a varias semanas y se resuelve sin dejar cicatriz
 - ✓ Desde eritema leve hasta edema intenso con poiquilodermia diferenciándola de otras afecciones faciales frecuentes, a veces con pápulas y otras veces con escamas
 - ✓ Afecta cara (zona malar) o más extensas, si hay afectación de manos ésta no afecta los nudillos
 - ✓ No es raro que se acompañen de úlceras orales.

Hallazgos Sistémicos:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 360 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


Puede presentar afectación de uno o más órganos y es frecuente la fiebre, pérdida de peso, cansancio y mialgias, aparte de la piel los sistemas más frecuentes son:

- ✓ Articulaciones
- ✓ Sistema hematológico
- ✓ Sistema cardiovascular
- ✓ Sistema pulmonar
- ✓ Sistema renal
- ✓ Sistema nervioso central

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO	
1. Rash malar	7. Enfermedad renal: <ul style="list-style-type: none"> • Proteinuria > de 0,5 gr/d. • Cilindros celulares.
2. Rash discoide	8. Compromiso neurológico <ul style="list-style-type: none"> • Convulsiones • Psicosis
3. Fotosensibilidad	9. Compromiso hematológico <ul style="list-style-type: none"> • Anemia hemolítica • Leucopenia <4.000 • Linfopenia <1.500 • Trombocitopenia <100.000
4. Úlceras orales	10. Desorden inmunológico <ul style="list-style-type: none"> • Células LE positivas • Anti DNA nativo (+) • Anti Sm (+) • VDRL Falso (+)
5. Artritis no erosiva	11. Anticuerpos antinucleares positivos
6. Serositis	

Fuente: Fitzpatrick, T. Dermatología en Medicina General. Quinta edición. Editorial médica panamericana S.A. Buenos Aires, Argentina, 2001.

2. **Dermatomiositis:** Se caracteriza por la coloración violácea de la poiquilodermia (hiperpigmentación, hipopigmentación, telangiectasias y atrofia epidérmica). Morfología: placas de bordes bien delimitados en codos y rodillas que pueden estar cubiertas por una escama plateada. Presencia del signo de heliotropo (poiquilodermia violácea alrededor de los ojos) y Pápulas de Gottron (superficie extensora de los nudillos adquiere características liquenoides)

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 361 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

3. **Esclerodermia (Esclerosis Sistémica)**: Se clasifica en difusa si afecta la piel del tronco o de las zonas proximales de las extremidades y en limitada si afecta cara y la zona distal de las extremidades. Se manifiesta con:

- ✓ Síndrome de CREST
- ✓ Hiperpigmentación difusa o pérdida completa de la pigmentación, excepto en la piel perifolicular “sal y pimienta”
- ✓ Telangiectasias en labios y manos
- ✓ Base de las uñas con pérdida de capilares y atrofia
- ✓ Esclerodactilia
- ✓ Piel seca y prurito intenso.
- ✓ Fascies con microstomía, retracción de labios, arrugas periorales, nariz picuda.
- ✓ Calcinosis cutis en las extremidades, cerca de las articulaciones y en zonas distales

DESORDENES VASCULARES E INFLAMATORIOS DERMATOLÓGICOS

Vasculitis de grandes vasos:

Arteritis de células gigantes (temporal): enfermedad caracterizada por presentar la arteria temporal indurada, dolorosa, inflamada, de características nodulares y sin pulso. Hallazgos: en la lengua pueden aparecer lesiones de arteritis frías con inflamación y aspecto atrofiado, cianótico y doloroso, puede darse necrosis y desprendimiento de la zona anterior de la lengua, nódulos dolorosos que recorren las arterias superficiales, si ocurre isquemia puede observarse púrpura, úlceras necróticas y livedo reticularis, urticaria y paniculitis


Criterios Diagnósticos: (Se realiza con 3 de 5 criterios)

- ✓ Edad de 50 años o mayor.
- ✓ Cefalea de reciente comienzo localizada.
- ✓ Sensibilidad de la arteria temporal o disminución del pulso de arteria temporal.
- ✓ Eritrosedimentación de al menos 50 mm/h.
- ✓ Biopsia de la arteria anormal caracterizado por infiltración mononuclear o inflamación granulomatosa.

Enfermedad de Takayasu o Arteritis de Takayasu: son nódulos similares al eritema nudoso o al eritema indurado, con lesiones similares al pioderma gangrenoso o erupciones características a la vasculitis granulomatosa.

Criterios diagnósticos: (Se requiere al menos 3 de los 6 criterios)

- ✓ Edad de inicio igual o inferior a los 40 años.
- ✓ Claudicación de miembros.
- ✓ Pulso disminuido en arterias braquiales.
- ✓ Diferencia >10 mmHg en la TA sistólica entre ambos brazos.
- ✓ Soplo audible al auscultar sobre arterias subclavias o aorta abdominal.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 362 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- ✓ Arteriografía alterada. Oclusión o estrechamiento de la aorta, sus ramas principales o de grandes arterias, excluyéndose otras causas.

Vasculitis de vasos de mediano tamaño:

Enfermedad de Kawasaki: las lesiones primarias pueden ser maculares, maculopapulares, urticariales, en forma de diana, escarlatiniforme, vesiculopapulares o pustulosas. Se localizan en tronco (abdomen inferior, ingles periné y glúteos) y extremidades. Puede haber eritema palmo plantar y pliegues transversales en las uñas. La descamación aparece durante la segunda semana y comienza en la punta de los dedos. Con inyección conjuntival bilateral sin exudados. Los cambios en la mucosa oral, como eritema faríngeo, lengua de fresa o queilitis. El edema agudo en las manos y pies con eritema y descamación posterior a la convalecencia. La erupción cutánea generalizada eritematosa y polimórfica. Adenopatías cervicales.

Vasculitis de pequeños vasos:

Granulomatosis de Wegener: Presenta nódulos subcutáneos dolorosos, pápulas, vesículas, petequias, púrpura palpable y lesiones similares al pioderma gangrenoso.


Criterios Diagnósticos: (Dos o más criterios sugieren el diagnóstico)

- ✓ Inflamación nasal u oral: úlceras orales.
- ✓ Alteraciones de la radiografía de tórax: nódulos, cavitación o infiltrados no migratorios ni fugaces.
- ✓ Alteraciones en el sedimento urinario: microhematuria (5 hematíes por campo) o cilindros hemáticos.
- ✓ Presencia de inflamación granulomatosa en la biopsia.

Enfermedad de Churg-Strauss o Angeitis Granulomatosa alérgica: Se encuentra púrpura palpable, Inódulos infiltrados, livedo reticularis necrosante, eritema migratorio y fenómeno de Raynaud con isquemia de los dedos, pústulas o vesículas asépticas o pápulas infiltradas.

Criterios Diagnósticos. (Cuatro o más criterios dan una sensibilidad de 85% y especificidad de 99.7%).

- ✓ Asma: historia de dificultad respiratoria y/o sibilancias espiratorias difusas.
- ✓ Eosinofilia de más del 10% en conteo diferencial de glóbulos blancos.
- ✓ Mononeuritis múltiple o Polineuropatía.
- ✓ Infiltrados pulmonares. Pueden ser transitorios.
- ✓ Sinusitis paranasal: historia de dolor agudo o crónico de los senos paranasales u opacidad radiográfica de los senos paranasales.
- ✓ Biopsia con vasculitis con eosinófilos extravasculares:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 363 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


Púrpura de Schönlein-Henoch: Corresponde al grupo de las vasculitis leucocitoclásticas más frecuente en niños y adultos jóvenes, presenta exantema palpable eritematoso violáceo de tipo urticarial que aparece en el 80-100% de los casos. Simétrico, en miembros inferiores y nalgas preferentemente, puede afectar cara, tronco y extremidades superiores. Regresa en una o dos semanas. Suele reproducirse al iniciar la deambulación, dejan hiperpigmentación persistente, con brotes recurrentes de pápulas en semanas o meses. La duración total de la afectación cutánea es de 6 y 16 semanas. De buen pronóstico y generalmente autolimitada por lo que raramente se podrá considerar como deficiencia permanente.

Vasculitis leucocitoclástica cutánea: La vasculitis cutánea de vasos pequeños (VCVP) corresponde a una inflamación vascular que afecta, habitualmente, a vénulas postcapilares como consecuencia de un proceso que suele estar mediado por complejos inmunes. La púrpura palpable es la manifestación cutánea más frecuente, que varía de 1mm a varios centímetros, Se asocia a ulceración, necrosis e hiperpigmentación postinflamatoria, localización en zonas de declive, tobillos y piernas. Los factores etiológicos asociados son medicamentos, infecciones y enfermedades sistémicas crónicas entre ellas tumores. Por lo que el pronóstico dependerá de la causa de la misma y la respuesta al tratamiento, siendo por lo general autolimitadas.

Síndrome vasculocutáneo: Síndrome multilesional cuya causa es la insuficiencia venosa crónica que, a su vez, provoca isquemia vascular produciendo úlceras de diferente profundidad y con poca capacidad de cicatrización. Tiene un gran polimorfismo lesional: edema, eczema, manchas eritematosas, pigmentación ocre, costras, escamas, ampollas, liquenificación, ulceraciones y cicatrices en el tercio inferior de pierna y en el área de los maléolos. Afecta piel, tejido subcutáneo, vasos y hasta hueso. Pueden deberse a insuficiencia venosa crónica simple o asociado a complicaciones de tromboflebitis o fistulas arteriovenosas; por lo cual debe revisarse adecuadamente el historial médico, para determinar que se haya agotado la opción terapéutica y la persistencia de extensas lesiones ulcerosas para determinar la deficiencia permanente.

PORCENTAJES DE PÉRDIDA DE CAPACIDAD GENERAL POR LESIONES O ENFERMEDADES SEGÚN EL CODIGO DE TRABAJO

Con la finalidad de ofrecer un capítulo que integre toda la información requerida para este tipo de evaluaciones, se incluyen de primero los incisos correspondientes a este sistema que están contenidos en la Tabla de Impedimentos, Artículo 224, Capítulo Quinto del Código de Trabajo, de previo a presentar las tablas complementarias elaboradas para efectos de este manual. Los segmentos textuales del Código de Trabajo se transcriben en letra cursiva para su adecuada diferenciación.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 364 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

“Extremidades Superiores

(...)

Cicatrices retráctiles que no pueden ser resueltas quirúrgicamente

Para que las cicatrices den lugar al reconocimiento de impedimentos es necesario que exista un verdadero perjuicio estético por desfiguración, o que se compruebe la alteración de la fisiología del miembro a consecuencia de rugosidades, queloides, adherencias, retracciones que engloben tendones o comprometan la circulación, cuando se trate de trabajadores a los que esa eventualidad les signifique una disminución salarial o les dificulte encontrar empleo. En este caso la fijación del impedimento se establecerá de acuerdo con la gravedad y características de la cicatriz:

	%
102) De la axila, según el grado de limitación de los movimientos del brazo	15-40
103) Del codo, con limitación de la extensión del antebrazo hasta los 45 grados	10-30
104) Del codo en flexión aguda del antebrazo, de más de 135 grados	35-40
105) De la aponeurosis palmar o antebrazo que afecte, flexión, extensión, pronación, supinación, o que produzca rigideces combinadas	10-30”

“Extremidades inferiores

(...)

Cicatrices retráctiles que no puedan ser resueltas quirúrgicamente

Para que las cicatrices den lugar al reconocimiento de impedimento es necesario que exista un verdadero perjuicio estético por desfiguración, o que se compruebe la alteración de la fisiología del miembro a consecuencia de rugosidades, queloides, adherencias, retracciones que engloben tendones o comprometan la circulación, o que se trate de trabajadores a los que esa eventualidad les signifique una disminución salarial o les dificulte encontrar empleo. En este caso la fijación del impedimento se establecerá de acuerdo a la gravedad y características de la cicatriz.

	%
201) Del Huevo poplíteo que limite la extensión de la rodilla de 60° a 10°	12-18
202) Del Huevo poplíteo que limite la extensión de la rodilla de 90° a 60°	20-40
203) Del hueso poplíteo, que limite la extensión de la rodilla a menos de 90°	40-50
204) De la planta del pie con retracción y desviación distal interna o externa del pie	15-30”


“Vasos

250) Las secuelas de lesiones arteriales o venosas se valorarán de acuerdo con la magnitud de las alteraciones orgánicas y los trastornos funcionales que provoquen (amputaciones, rigideces articulares, lesiones de los nervios periféricos, atrofia de masas musculares, etc.).

251) Flebitis debidamente comprobada	5-20
252) Úlcera varicosa recidivante, según su extensión	5-20”

“Cabeza

%

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 365 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

(...)
269) *Escalpe o pérdida considerable del cuero cabelludo* 10-30”


“Oídos %

297) *Mutilación completa o amputación de una oreja* 15
298) *Deformación excesiva del pabellón auricular unilateral* 5-10”

“Cara, nariz, boca y órganos anexos

Cicatrices del rostro que ocasionan desfiguración facial y que alteran la presentación física personal, se valoran según la desfiguración y las características de las lesiones como: leve, moderada o grave 1-50

- 346) *Pérdida de olfato (anosmia o hiposmia)* 2-5
347) *Mutilación parcial de la nariz, sin estenosis, no corregible, plásticamente* 10-20
348) *Pérdida total de la nariz sin estenosis, no reparable plásticamente* 30
349) *Cuando haya sido reparada plásticamente* 5-50
350) *Cuando la nariz quede reducida a un muñón cicatrizal con estenosis* 30-40
351) *Mutilaciones extensas, cuando comprendan los dos maxilares superiores y la nariz, según la pérdida de sustancias de las partes blandas* 20-50
352) *Mutilaciones extensas cuando comprendan los dos maxilares superiores, huesos molares, la nariz, según la pérdida de sustancias* 30-50
353) *Mutilaciones extensas cuando comprendan los maxilares superiores, sin compromiso de otros tejidos u órganos, con conservación de la mandíbula* 10-30
354) *Mutilaciones de las apófisis horizontales del maxilar superior, con penetración a fosas nasales o antros maxilares a reconstruir con prótesis* 15-30
355) *Pérdida unilateral del maxilar superior en pacientes dentados* 15-30
356) *Pérdida unilateral del maxilar superior del lado correspondiente, en pacientes edentados* 10-20
357) *Pérdida del hueso mandibular total, con conservación de los maxilares superiores* 30-50
358) *Pérdida total de las apófisis alveolares superiores e inferiores que involucran los procesos alveolo-dentario con posibilidad de prótesis* 10-20
359) *Pérdida total de las apófisis alveolares superiores e inferiores sin el complejo alveolo dentario, sea en pacientes edentados totales o parciales sin posibilidad de rehabilitación protésica* 30-40
360) *Mutilaciones que comprendan un maxilar superior y el inferior* 30-35
361) *Mutilación de la rama horizontal del maxilar inferior sin prótesis posible, o del maxilar en su totalidad* 20-35
(...)
380) *Bridas cicatrízales que limiten la apertura de la boca, impidiendo la higiene bucal, la pronunciación, y la masticación, con o sin sialorrea* 10-25
(...)
390) *Desfiguración facial por pérdida de sustancia total o parcial de*

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 366 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

uno de los labios

15-30”

“Cuello

%

398) *Desviación (tortícolis) por retracción muscular o amplia cicatriz*

10-25

399) *Flexión anterior cicatrizal, estando el mentón en contacto con el esternón*

20-50”

“Clasificaciones diversas

(...)

447) *Por lesiones producidas por la acción de la energía radiante, serán indemnizadas de acuerdo con las modalidades especiales de la incapacidad*

10-100

448) *Las cicatrices producidas por amplias quemaduras de los tegumentos serán indemnizadas tomando en cuenta la extensión y la profundidad de las zonas cicatrices, independientemente de las perturbaciones funcionales que acarreen en los segmentos adyacentes.*

449) *Lesiones que provoquen grave mutilación o desfiguración notable al trabajador, según el grado de mutilación o desfiguración*

10-100”

“Para los efectos de esta ley, se adopta la siguiente tabla de enfermedades de trabajo:

(...)

Dermatosis

Enfermedades de la piel provocadas por agentes mecánicos, físicos, químicos inorgánicos u orgánicos, que actúan como irritantes primarios o sensibilizantes, o que provocan quemaduras químicas, que se presentan generalmente bajo las formas eritematosa, edematosa, vesiculosa, eczematosa o costrosa.

48) *Dermatosis por acción del calor.*

49) *Dermatosis por exposición a bajas temperaturas.*

50) *Dermatosis por acción de la luz solar y rayos ultravioleta.*

51) *Dermatosis producidas por ácidos clorhídrico, sulfúrico, nítrico, fluorhídrico, fluosilícico, clorosulfónico.*

52) *Dermatosis por acción de soda cáustica, potasa cáustica y carbonato de sodio.*

53) *Dermatosis, ulceraciones cutáneas y perforación del tabique nasal por acción de cromatos y bicromatos.*

54) *Dermatosis y queratosis arsenical, perforación del tabique nasal.*


55) *Dermatosis por acción del níquel y oxiclورو del selenio.*

56) *Dermatosis por acción de la cal y óxido de calcio.*

57) *Dermatosis por acción de sustancias orgánicas, ácido acético, ácido oxálico, ácido de etileno, fulminato de mercurio, tetril, anhídrido itálico de trinitrotolueno, parafinas, alquitrán, brea, dinitrobenceno.*

58) *Dermatosis producida por benzol y demás solventes orgánicos.*

59) *Dermatosis por acción de derivados de hidrocarburos; hexametenotetranina, formaldehído, cianamida cálcica, anilinas, parafenilonediamina, dinitroclorobenceno, etc.*

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 367 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- 60) *Dermatosis, por acción de aceites de engrase de corte (botón de aceite o elaiioconiosos), petróleo crudo.*
- 61) *Dermatosis por contacto.*
- 62) *Lesiones ungueales y periunguales. Onicodistrofias, onicólisis y paraniquia por exposición a solventes, humedad.*
- 63) *Otros padecimientos cutáneos de tipo reaccional no incluidos en los grupos anteriores, producidos por agentes químicos orgánicos (melanodermias, acromias, leucomelanodermias, líquen plano).*
- 64) *Blefarokoniosis (polvos minerales, vegetales o animales).*
- 65) *Dermatosis palpebral de contacto y eczema palpebral (polvos, gases y vapores de diversos orígenes).*
- 66) *Conjuntivitis y querato-conjuntivitis (por agentes físicos- calor, químicos o alergizantes).*
- 67) *Conjuntivitis y querato-conjuntivitis por radiaciones (rayos actínicos, infrarrojos, de onda corta y rayos X).*
- 68) *Pterigiión. Por irritación conjuntival permanente, por factores mecánicos (polvos); físicos (rayos infrarrojos, calóricos).*
- 69) *Queratoconiosis: incrustación en la córnea de partículas duras (mármol, piedra, polvos abrasivos y metales).*
- (...)

Si la enfermedad incapacita para el trabajo específico y existen posibilidades de rehabilitación profesional, el porcentaje de incapacidad general que se fije debe ser del treinta por ciento (30%).


Si la enfermedad incapacita para cualquier trabajo, se declarará la incapacidad total permanente. (Así modificado por el artículo 1, de la Ley No. 6727 del 9 de marzo de 1982.)

(...)

ARTÍCULO 225.- *Toda enfermedad del trabajo debe tratarse y curarse cuantas veces sea necesario, antes de establecerse incapacidad permanente. En caso de llegarse a determinar la imposibilidad de curación, o cuando el trabajador se haya sensibilizado al agente que le produjo la enfermedad, se procederá a establecer incapacidad permanente.*

ARTÍCULO 226.- *Las lesiones que sin producir impedimentos acarreen alguna mutilación, cicatriz o desfiguración de la víctima, se equiparán para los efectos de las prestaciones en dinero, según su gravedad, a la incapacidad permanente, sin perjuicio de lo establecido en el artículo 224 para las cicatrices retráctiles que no pueden ser resueltas quirúrgicamente.*


(Así modificado por el artículo 1, de la Ley Sobre Riesgos del Trabajo No. 6727 de 9 de marzo de 1982.)”

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 368 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

**PORCENTAJE DE PERDIDA DE CAPACIDAD GENERAL
DEFICIENCIAS PERMANENTES DE LA PIEL**


Clase	Porcentaje	Características
1	0%	Signos y síntomas de la piel no están presentes o recurren esporádicamente respondiendo completamente a un curso de tratamiento corto y no afecta las actividades de la vida diaria
2	1-10%	Los signos y síntomas de la enfermedad son intermitentes, con afectación de menos del 10% de la superficie corporal y requiere tratamiento tópico y/o sistémico por periodos cortos y la limitación en las actividades de la vida diaria es mínima solo en el periodo de crisis.
3	11-30%	Los signos y síntomas de la enfermedad están presentes alrededor de la mitad del tiempo, necesita tratamiento sistémico más frecuente y afecta del 10 al 25 % de la superficie corporal, comprometiendo cara, cuello y manos y ocasiona leve limitación en actividades de la vida diaria en periodo de crisis.
4	31-45%	Los signos y síntomas están presentes del 60% al 90% del tiempo, requiriendo tratamiento tópico y/o sistémico permanente, y afecta del 30 a 50% de la superficie corporal y ocasiona limitación moderada de las actividades de la vida diaria la mayoría del tiempo.
5	46-67%	Los signos y síntomas de la enfermedad están presentes en la mayoría del tiempo (más del 90%) y requieren tratamiento continuo y afecta más del 50% de la superficie corporal y restringen de manera importante las actividades de la vida diaria. Los cánceres de piel que no hacen remisión con el tratamiento, con pronóstico de supervivencia a cinco años de 50 % o menos y/o con resecciones quirúrgicas extensas mutilantes se estiman con el 67% o más.

Fuente: Adaptación Tabla 8-2. Guides to the evaluation of Permanent Impairment. Sixth Edition.2008

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 369 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


BIBLIOGRAFIA

1. Ausiello, Dennis Arthur, MD, Goldman, Lee, MD. (2011) Cecil. Tratado de Medicina Interna. Ed. 23. Editorial. Elsevier, España.
2. American Medical Association. (2005). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 5° Edition. AMA Press.
3. American Medical Association. (2009). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 6° Edition. AMA Press.
4. Bologna, J. Dermatología. Primera edición. Elsevier España S.A. Madrid, España, 2004.
5. Donaldo López de Maturana L, Patricio Amaro B, Laura Segovia G, Claudia Balestrini D. Vasculitis cutánea de vasos pequeños. Revisión clínica en 32 casos Rev. Méd. Chile. v.132 n.2. Santiago feb. 2004.
6. Fauci, Anthony S., Braunwald, Eugene, Kasper, Dennis L. Hauser, Stephen L., Longo, Dan L, Jameson, J. Larry and Loscalzo, Joseph Eds. Harrison. Principios de Medicina Interna, 17a edición. McGraw-Hill Interamericana Editores, S.A. de C.V.
7. Fitzpatrick, T. Dermatología en Medicina General. Quinta edición. Editorial médica panamericana S.A. Buenos Aires, Argentina, 2001.
8. Ley N° 2 del 27 de agosto de 1943 y sus reformas. Código de Trabajo. Costa Rica. Artículos 223, 224 y 225.
9. Mehran Farid-Moayer, MD; Chief Editor: Herbert S Diamond, MD, et al. Churg-Strauss. Syndrome. <http://emedicine.medscape.com/article/333492-overview>, Updated: Mar 4, 2015.
10. Menter et al. Guidelines of care for the management of psoriasis and psoriatic arthritis. J Am Acad Dermatol volume 58, number 5, may 2008.
11. Ministerio de Asuntos Sociales. Instituto Nacional de Servicios Sociales. INSERSO. (1994). Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías. Manual de clasificación de las consecuencias de la enfermedad. OMS. 2° Edición.
12. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO. (2001). Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: CIF. OMS.
13. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO (2001) Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). España.
14. New England Journal Medicine 352; 18 www.nejm.org may 5, 2005
15. Saúl, A. Lecciones de Dermatología. Decimocuarta edición. Méndez editores, S.A. México, D.F, 2001.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 370 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO XVI

SISTEMA DOLOR

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 371 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

SISTEMA DOLOR

El dolor es una sensación desagradable, que percibe el individuo como consecuencia de diferentes estímulos nociceptivos, procedentes de una o varias áreas u órganos del cuerpo como resultado de un daño tisular real o potencial. Está influenciado o modulado (como se explicará más adelante) por factores; biológicos, psicológicos y sociales.

Desde el punto de vista fisiológico, la función principal del dolor, es enviar información al Sistema Nervioso Central, de que una zona anatómica del cuerpo está expuesta a una situación de peligro, y que puede provocar algún tipo de lesión. A partir de esta información el Sistema Nervioso Central, desencadena una serie de mecanismos con el objetivo primordial de evitar o limitar los daños y preparar al organismo para hacerle frente al estrés.

En la fisiología del dolor intervienen cuatro componentes:

1. La nocicepción: Es la única etapa en común en todas las personas, ya que es una etapa inicial bioquímica. Esta a su vez se divide en tres subetapas: la transducción, transmisión y modulación del dolor.
2. La percepción consciente.
3. El sufrimiento.
4. El comportamiento del individuo ante el dolor.


Factores Moduladores del dolor: Los siguientes factores psicológicos y físicos modifican la percepción sensorial del dolor, unas veces amplificándola y otras veces disminuyéndola:

- Sexo y edad.
- Nivel cognitivo.
- Personalidad: Estado de ánimo, expectativas de la persona, que producen control de impulsos, ansiedad, miedo, enfado, frustración.
- Momento o situación de la vida en la que se produce el dolor.
- Relación con otras personas, como familiares, amigos y compañeros de trabajo.
- Dolores previos y aprendizaje de experiencias previas.
- Nivel intelectual, cultural y educación.
- Ambiente: ciertos lugares (ejemplo: sitios ruidosos, o con iluminación intensa) tienden a exacerbar algunos dolores (ejemplo: cefaleas).

Clasificación del dolor: Existen varias clasificaciones del dolor según los siguientes criterios:

a) Evolución en el tiempo:

- **Agudo:** Es el dolor que tiene una duración generalmente inferior a seis meses, o también cuando se considera congruente con el cuadro clínico que lo origina.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 372 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- **Crónico:** Es el que dura más de seis meses, y no se correlaciona con el estímulo que originalmente lo desencadenó. Este a su vez se divide en dos grupos; el de origen neoplásico y el de origen no neoplásico.

c) **Según etiología del dolor:**


- **Dolor nociceptivo:** Es el que se produce por una estimulación de los receptores del dolor (nociceptores), enviando el "mensaje doloroso" a través de las vías ascendentes hacia los centros supraespinales, de manera tal que sea percibido como una sensación dolorosa, por ejemplo, una punzada.
- **Dolor neuropático:** Aparece cuando existe una lesión directa sobre el sistema nervioso, provocando que el dolor se manifiesta ante estímulos mínimos o sin ellos, y se caracteriza por ser un dolor continuo.
- **Dolor Psicógeno:** Interviene el ambiente psicosocial donde se devuelve el individuo. Algunos tipos de problemas mentales o emocionales pueden causar, incrementar o prolongar el dolor.

d) **Según localización del dolor:**

- **Dolor somático:** Es el resultado de la activación de los nociceptores de la piel, hueso y partes blandas, se caracteriza por ser un dolor agudo, bien localizado, por ejemplo un dolor de hueso o de una artritis o dolores musculares, en general son los dolores provenientes de zonas inervadas por nervios somáticos. Suelen responder bien al tratamiento con analgésicos según la escalera de la OMS.
- **Dolor visceral:** Está ocasionado por la activación de nociceptores por infiltración, compresión, distensión, tracción o isquemia de vísceras pélvicas, abdominales o torácicas. Se suma el espasmo de la musculatura lisa en vísceras huecas. Se trata de un dolor pobremente localizado, descrito a menudo como profundo y opresivo, con la excepción del dolor ulceroso duodenal localizado a punta de dedo. Cuando es agudo se acompaña frecuentemente de manifestaciones neurovegetativas como náuseas, vómitos, sudoración, taquicardia y aumento de la presión arterial. Con frecuencia, el dolor se refiere a localizaciones que pueden estar distantes de la lesión, como por ejemplo el dolor de hombro derecho en lesiones biliares o hepáticas.

e) **Según Intensidad del dolor:**

- Leve
- Moderado
- Severo

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 373 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CRITERIOS PARA LA EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON DOLOR CRÓNICO


La valoración de la deficiencia permanente que genera dolor crónico, se hará en relación con la capacidad del individuo para laborar y procederá una vez que se hayan agotado todas las opciones terapéuticas que la Institución le pueda ofrecer (medicamentosas, quirúrgicas, rehabilitación, etc.) y que además hayan transcurrido al menos 6 meses del inicio del padecimiento o lesión que da origen al dolor. Es importante indicar que, para una valoración más objetiva, la persona debe ser evaluada en los períodos inter crisis, por ejemplo, en los casos de individuos portadores de Gota, Artritis Reumatoide, entre otros, que tienen periodos de exacerbación con períodos de estabilización del padecimiento con adecuado tratamiento.

El presente capítulo evaluará únicamente el dolor crónico que se acompañe de hallazgos objetivos de organicidad, que puede producir eventualmente limitaciones en actividades y que no haya sido considerado como componente de alguna de las patologías incluidas en el resto de los capítulos de estas guías.

Los criterios de pérdida de capacidad general se establecen en base a las restricciones o limitaciones que las deficiencias permanentes acompañadas de dolor crónico de difícil control, ocasionan a la capacidad global del individuo, para llevar a cabo actividades de la vida diaria (tanto las básicas como las superiores), y no en función de diagnósticos específicos.

La evaluación del dolor crónico de un paciente solicitante de pensión por invalidez, requiere que el médico evaluador tenga experiencia en el tema, porque el dolor es una sensación subjetiva, lo cual hace que la evaluación y cuantificación de éste sea con frecuencia difícil, porque intervienen características propias de la personalidad de cada paciente así como las diferencias individuales del umbral de percepción del dolor, además al ser el dolor un síntoma, el evaluador no lo puede cuantificar o medir directamente. Se suma además a esta difícil tarea para el médico evaluador, poder identificar cuando el dolor es real o simulado, sobre todo porque en estas situaciones es muy probable que el paciente no colabore con la exploración, de ahí la importancia de la experiencia del médico en la evaluación del dolor, el cual deberá recurrir a técnicas adecuadas que le permitan detectar si está ante la presencia de un paciente con dolor real o si éste es simulador o magnificador, para poder determinar objetivamente la intensidad del dolor y la limitación que éste provoque.

Por esta razón, los profesionales deben recurrir a diversas técnicas, para evaluar la intensidad del dolor, el impacto en la capacidad del individuo para realizar las actividades de la vida diaria o sea la funcionalidad del individuo en los diferentes escenarios en los que se desenvuelve (laboral, social y familiar). El médico evaluador o calificador, deberá tener en cuenta los hallazgos subjetivos y objetivos del dolor, para determinar según su criterio

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 374 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

técnico médico, si se le asigna o no porcentaje de pérdida de capacidad general permanente adicional por este síntoma.

Se debe utilizar algún tipo de escala de valoración, para realizar una cuantificación aproximada del mismo. Existen varios tipos de escalas, sin embargo, para efectos de estas guías se utilizará la escala analógica visual, la cual está graduada numéricamente del 0 al 10, para medir la intensidad del dolor.

Escala Analógica Visual del dolor Consiste en una línea horizontal de 10 cms, se mide con una regla milimétrica, la intensidad del dolor se expresa en milímetros o en centímetros y empieza con cero que corresponde a no tener dolor y finaliza con 10 que es el máximo de dolor.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Sin dolor										Máximo dolor


Para la evaluación médica de cualquier patología con dolor crónico se requiere la siguiente información:

1. Historia clínica: Debe incluir los siguientes apartados:

a) Historia médica completa, que incluya antecedentes médicos personales con énfasis en la cronología de la sintomatología de las patologías que el paciente refiere. Así como los antecedentes quirúrgicos, dado que algunos dolores crónicos son secuelas de un procedimiento quirúrgico y/ o traumático. Resultados de estudios de laboratorio, gabinete y pruebas diagnósticas específicas que se ha realizado (VCN, EMG, Gamagrafía, TAC, Resonancia Magnética, Termografía, etc.)

b) Historia detallada del Dolor: fecha de inicio, duración, estimación de la intensidad según la escala Analógica Visual del dolor, localización neuro anatómica, características descriptivas del mismo, irradiaciones, factores de exacerbación o de alivio, existencia o no de disestesias y otras características que nos permitan identificar el tipo del dolor (Nociceptivo ó Neuropático) y los componentes afectivos del dolor. Es importante investigar si el paciente presenta síntomas adicionales como cambios motores, sensoriales y autonómicos como entumecimiento, debilidad, alteraciones intestinales o de la vejiga, edema, sensación de frío, o dificultad para movilizar la zona anatómica por el dolor.

c) Historia farmacológica, se debe indagar acerca de los tratamientos utilizados, la duración de los mismos, el apego al tratamiento prescrito y el grado de alivio

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 375 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

obtenido. Si el paciente no siguió el esquema terapéutico indicado, se debe indagar por qué no lo cumplió. Además, se debe preguntar sobre intolerancia o alergia medicamentosa, si el tratamiento utilizado ha sido prescrito por algún profesional en salud o es auto recetado, así como otro tipo de tratamientos alternativos utilizados para alivio del dolor (“remedios caseros”).

d) Historia psicológica y social; debido a la influencia que tiene el estado emocional y mental sobre la percepción del dolor, se debe indagar sobre la presencia de síntomas psicológicos como ansiedad y depresión por causa del dolor, así como la presencia de trastornos psiquiátricos como ideación suicida y personalidad adictiva a ciertas drogas utilizadas como tratamiento para el dolor crónico no oncológico, por ejemplo, en nuestro medio el tramal. Por último, se debe investigar la interferencia que tiene el dolor con el sueño del paciente. Dependiendo de los hallazgos encontrados en este apartado de la historia clínica, el médico evaluador deberá considerar una evaluación adicional, por psiquiatría y/o psicología para que complemente la evaluación realizada.


2. Examen Físico El examen físico debe incluir, los siguientes apartados:

a) Examen físico general: Inspección general de la condición del paciente, por ejemplo: estado general nutricional, aspecto (aguda o crónicamente enfermo, facies de dolor, palidez, ictericia, cianosis, etc.) características de la piel en la zona afectada (trofismo, edema, datos de inflamación, cambios de coloración, de temperatura, sudoración, estigmas laborales, etc.). Se debe valorar la existencia o no de sintomatología fisiológica acompañante al dolor como por ejemplo aumento de la presión arterial, de la frecuencia cardiaca, sudoración, palidez, etc. Además, se debe describir la conducta ante el dolor del paciente, como, por ejemplo; presencia de llanto, quejidos, tensión muscular, verborrea, etc.

b) Examen neurológico y osteomuscular: debe incluir un examen de sensibilidad superficial y profunda para determinar la presencia de alodinia, hiperalgesia, hipoestesias, anestias, identificación de dermatomas involucrados, reflejos osteotendinosos, trofismo muscular, fuerza y funcionalidad para orientar el diagnóstico.

c) Valoración psicológica: Esta se realiza en aquellos casos que existan factores conductuales y psicológicos asociados al cuadro doloroso, que puedan estar incidiendo en la evolución del cuadro clínico de fondo o cuando se sospeche simulación o magnificación en procura de ganancia secundaria.

3. Exploraciones complementarias:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 376 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Son todos aquellos estudios que ayudarán a comprender los mecanismos fisiopatológicos que acompañan al dolor. A continuación, se mencionan algunos ejemplos de éstos, quedando a juicio del o los médicos peritos, solicitar otros estudios no mencionados y que contribuyan a una mejor y más completa valoración diagnóstica: Velocidad de conducción nerviosa, electromiografía, potenciales evocados cerebrales, Ultrasonido de tejidos blandos, radiografías, Resonancia Magnética Nuclear, Tomografía Axial Computarizada, termografía, etc.

Metodología para la valoración de la deficiencia permanente por dolor crónico:


- Establecer el diagnóstico de la patología que origina el dolor.
- Determinar que el dolor secundario a la patología, no haya sido considerado como parte del porcentaje de pérdida de capacidad general asignado a la patología en el capítulo correspondiente de estas guías.
- Determinar el puntaje obtenido en la Escala Analógica Visual del dolor.
- Clasificar el grado del dolor en: leve, moderado, severo.
- Confirmar que el paciente haya agotado todo el recurso terapéutico que la CCSS le ofrece.
 - En caso de dolor neuropático revisar según el “**Protocolo institucional para el manejo de dolor crónico neuropático**” oficializado mediante **oficio CCF 0712-02-16**, del cual se incluye copia al final de este capítulo.
 - En caso de dolor nociceptivo revisar según la **escalera del dolor de la OMS**, también al final del capítulo.
- Determinar el porcentaje de pérdida de capacidad general por la deficiencia permanente según la siguiente tabla:

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR DOLOR CRÓNICO

Clase 1 Leve 0%	Clase 2 Moderado 1-2%	Clase 3 Moderadamente grave 3-4%	Clase 4 Grave 5-6%
<p>La intensidad es leve y presencia del dolor es infrecuente.</p> <p>Cuando tiene dolor se exagera un poco por la realización de AVD; las cuales realiza sin modificaciones.</p> <p>El individuo no requiere tratamiento regular.</p> <p>En la exploración física presenta limitación leve por dolor, que es congruente con la patología</p> <p>EAV*: 0-1</p>	<p>La intensidad es moderada y se presenta la mayor parte del día.</p> <p>El individuo tiene alguna dificultad para desarrollar las AVD; y debe hacer modificaciones importantes con el fin de no agravar el dolor (por ejemplo, trasladar la habitación a la planta baja, comprar un coche con transmisión automática).</p> <p>Requiere un seguimiento médico continuo y tratamiento farmacológico gran parte del tiempo.</p> <p>En la exploración física, la persona muestra importantes limitaciones relacionadas con el dolor; en relación con la patología que se está evaluando.</p> <p>EAV*: 2-4</p>	<p>El dolor está presente todo el día y puede alcanzar una intensidad entre 5-7/10.</p> <p>El individuo tiene limitaciones para algunas AVD y debe modificar sus actividades o dejar de hacerlas para no agravar el dolor (subir gradas, lavar y secarse pies, evitar ciertas posturas prolongadas, movilizar objetos, etc)</p> <p>Requiere medicamentos continuos para controlar el dolor.</p> <p>En la exploración física, la persona muestra severas limitaciones relacionadas con el dolor que pueden hacer difícil realizar la exploración física y su interpretación.</p> <p>Se observan una serie de conductas de dolor durante el examen, congruentes con la patología que le da origen.</p> <p>EAV*: 5-7</p>	<p>El dolor es continuo, alcanzando una intensidad entre 8-10/10 en el peor momento.</p> <p>Para realizar las AVD, requiere de más tiempo de lo habitual (por ejemplo, para levantarse o vestirse en dos horas), o puede necesitar la ayuda de otros para llevarlas a cabo, o del todo no las realiza.</p> <p>Recibe tratamiento farmacológico a dosis máxima en forma permanente.</p> <p>El examen físico es prácticamente imposible de realizar porque la persona es intolerante a muchas de las maniobras del examen (por ejemplo, se niega a deambular, impide que el examinador palpe el área sintomática).</p> <p>Se observan un número significativo de comportamientos de dolor durante el examen, los cuales son congruentes con la patología.</p> <p>EAV*: 8-10</p>

Fuente: Adaptado de la tabla N° 18-3 de American Medical Association. (2002). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 5° Edition. AMA Press. Pag. 575.

*EAV: Escala Analógica Visual.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 378 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

“22 de febrero de 2016

CCF 0712-02-16

PARA: *Directores Generales
Médicos Especialistas en Medicina Interna, Geriátrica, Neurología,
Endocrinología, Medicina Paliativa, Medicina Familiar y Comunitaria, y
Clínicas del Dolor y Cuidados Paliativos formalmente constituidas.*

Comités Locales de Farmacoterapia

Farmacias

**HOSPITALES NACIONALES, GENERALES Y PERIFÉRICOS, CENTROS
ESPECIALIZADOS, CAIS, ÁREAS DE SALUD.**

DE: **COMITÉ CENTRAL DE FARMACOTERAPIA**

*Dr. Hugo Marín Piva
Secretario Técnico*

Copias: *Gerencia Médica*

Dirección de Farmacoepidemiología

Área de Medicamentos y Terapéutica Clínica

PROTOCOLO INSTITUCIONAL PARA EL MANEJO DE DOLOR CRÓNICO NEUROPÁTICO


I. Introducción

*El dolor neuropático es una condición compleja, su conceptualización y manejo ha ido cambiando al reconocer la **heterogeneidad** de la etiología, de los síntomas y de los mecanismos subyacentes, aunque es característico que ocurre como resultado de la lesión del tejido nervioso.*

Se describe como un dolor crónico de origen central o periférico, aunque en ocasiones puede ser incierta la naturaleza y localización exacta de la lesión, así como las condiciones mórbidas asociadas con el dolor. Puede surgir de neuropatías compresivas, de un miembro fantasma, de la neuropatía periférica debida a causas tan diversas como la diabetes, la ingestión crónica excesiva de alcohol, la infección por HIV y los agentes para quimioterapia antineoplásica; pero también puede ser idiopática; causada por un trauma, por infección viral como la neuralgia postherpética, o bien, puede ser de origen central, como el dolor central tras un evento vascular cerebral.

*Las condiciones “comunes” que cursan con dolor neuropático **periférico** como síntoma:*

- *neuropatía diabética dolorosa,*
- *neuralgia postherpética,*
- *neuralgia del trigémino,*
- *radiculopatía o de origen radicular,*

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 379 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- *dolor neuropático crónico postquirúrgico,*
- *neuropatía dolorosa relacionada con HIV.*

También se cita el dolor neuropático por cáncer:

- *neuropatía inducida por quimioterapia (destacan los platinos),*
- *neuropatía secundaria a antígenos tumorales,*
- *dolor causado por invasión directa o compresión de la estructura neural,*

*Además, las condiciones que pueden generar dolor neuropático **central**:*

- *Accidente vascular cerebral (AVC)*
- *Lesión del cordón espinal*
- *Esclerosis Múltiple*
- *Siringomielia*


*La complejidad y las alternativas de intervención llevan a tipificar el manejo según las condiciones específicas de cada diagnóstico y se emite un protocolo con lineamientos específicos, con el propósito de racionalizar la utilización de los medicamentos disponibles a nivel institucional. Sin embargo, en todos los casos cabe tener en cuenta que **las intervenciones farmacológicas constituyen un componente más dentro de un contexto multifactorial que amerita de intervenciones no farmacológicas generales y especializadas**, en procura de maximizar el beneficio a los pacientes.*

*Además, la administración de medicamentos para este tipo de dolor crónico requiere del uso por **varias** semanas antes de alcanzar una respuesta clínica óptima.*

En todos los casos, es recomendable el uso inicial de analgésicos y AINES en procura de un alivio más inmediato.

El presente protocolo consta de 4 títulos y emite un lineamiento específico para el manejo de la neuralgia postherpética, la neuralgia trigeminal y la neuropatía diabética; además de una protocolización general para el manejo del síndrome de dolor neuropático (o neuropatía dolorosa crónica) aplicable a las otras variantes y descripciones.

Con respecto a la gabapentina, tras el análisis técnico correspondiente se concluye que tiene más indicaciones para uso clínico y un mayor rol terapéutico institucional, respecto de la pregabalina; además, el perfil de tolerabilidad es similar con un menor costo directo por tratamiento. Por tanto, que en concordancia con los principios del Uso Racional de Medicamentos, el binomio diagnóstico-tratamiento y la relación beneficio-riesgo, se apoya la utilización de gabapentina a nivel institucional para el manejo del síndrome de dolor neuropático según este protocolo.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 380 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

En todos los casos, la dosificación debe ser individualizada para proveer el máximo beneficio posible y cada medicamento debe administrarse por un mínimo de tiempo que asegure alcanzar la respuesta óptima.

*El uso institucional de gabapentina, venlafaxina o lamotrigina para los pacientes con dolor neuropático según los lineamientos de este protocolo requiere de la información específica mediante el **Formulario del Protocolo Institucional para Manejo del Dolor Neuropático**, que deberá adjuntarse a la receta, para que en la farmacia se verifique la concordancia de la prescripción.*

Cuando el prescriptor propone una solicitud para el uso de medicamentos gabapentina, venlafaxina o lamotrigina para otra indicación o con esquemas de dosificación diferentes a los especificados en este protocolo, el médico deberá presentar su solicitud en el formulario para tratamiento crónico y debe atender el procedimiento vigente para medicamento no LOM para solicitar la autorización al CCF.

1. Manejo institucional del síndrome de dolor neuropático- neuropatía dolorosa crónica

a. Manejo según líneas de tratamiento

A nivel general y para manejo desde el primer nivel de atención:

- *Analgésicos como **acetaminofén** o AINES como **ibuprofeno**.*

Cada una de las opciones debe ser empleada por al menos 6-8 semanas, se inicia con dosis bajas y se ajusta según la respuesta clínica.

*Se debe **controlar la función renal** antes de iniciar tratamientos prolongados con ibuprofeno u otros AINES; se pueden utilizar cuando el aclaramiento endógeno de creatinina es mayor a 60mL/min, estimada con la fórmula CKD-EPI.*

1ª línea:


Amitriptilina 10mg tabletas recubiertas.

Dosis inicial 10 - 30mg HS, con revaloración semanal para ajuste de dosis, para ajustar a 100 mg/día.

*En forma alternativa, puede usarse la **imipramina** a iniciar con 25-50 mg HS VO, dosis usual 150mg/día en adultos y 100 mg/día en adultos mayores.*

2ª línea:

Tramadol 100mg/mL: *inicia con 50-100 mg/d en dosis dividida, la dosis usual varía en un rango de 100-400 mg/d dividido en 3 ó 4 tomas diarias.*

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 381 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

En forma alternativa, también puede usarse el acetaminofén+codeína: dosis usual 500/30 mg TID o QID VO.

3ª línea:

Gabapentina

Uso por vía oral. Dosificación: inicia el día 1 con 300 mg/día, luego día 2 aumenta a 600 mg/d en 2 dosis y día 3 incrementa a 900 mg/d en 3 dosis; la dosis subsecuente se ajusta según la mejoría clínica, hasta 1800 mg/d en 3 dosis diarias.

La dosis diaria mayor de 1800 mg NO aporta beneficio adicional al paciente, por lo que no se avala su utilización institucional.

4ª línea:

Venlafaxina 75mg Dosis de 75mg a 150mg por día.

Esta alternativa corresponde a un uso compasional (fuera de indicaciones oficiales), por lo que requiere documentar el consentimiento informado del paciente.

Si el paciente no responde a neuromoduladores de cuarta línea debe ser referido a la Especialidad en Medicina Paliativa.

b. Agentes tópicos

Como complemento al uso de los fármacos sistémicos.

- **Lidocaína**: jalea 2% (tubo 30 g)

En el contexto de un manejo especializado, puede administrarse como primera línea para el alivio del dolor en adultos mayores cuando el dolor es localizado. Máximo 60g por mes.

c. Combinaciones de medicamentos para potencializar la neuromodulación


En casos excepcionales y bajo seguimiento clínico especializado. Uso mínimo por un periodo de 4 semanas. Tras agotar las opciones previas, es permisible la utilización de varios medicamentos en procura de potencializar la neuromodulación y el alivio sintomático; las combinaciones avaladas son:

- **Gabapentina+amitriptilina**. Debe tenerse cuidado ya que con la combinación se potencian los efectos adversos de ambos medicamentos.

Prescripción por Neurología, Medicina Interna, Geriátrica, Medicina Paliativa, Medicina Familiar y Comunitaria, y Clínicas del Dolor y Cuidados Paliativos formalmente constituidas.

Para cada caso, el médico debe emitir la información correspondiente mediante el Formulario del Protocolo Institucional para Manejo del Dolor Neuropático.

En el caso de pacientes con manejo por **especialistas en Medicina Paliativa**, es permisible el uso de Morfina como agente único para tratamiento de cuarta línea o en combinación con Gabapentina.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 382 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

2. Manejo institucional de la Neuropatía Diabética

Las neuropatías periféricas y autonómicas conforman la mayor causa de morbilidad en pacientes con diabetes mellitus. Se tienen tres elementos fundamentales para el manejo de la neuropatía diabética periférica: • control glicémico, • cuidado de los pies y • alivio del dolor. Dado que solo una fracción de pacientes con polineuropatía diabética cursan con el síntoma doloroso, en todos los casos deben ser excluidas otras causas de dolor crónico.

a. Manejo según líneas de tratamiento

A nivel general y para manejo desde el primer nivel de atención:

- Analgésicos como **acetaminofén** por al menos 6-8 semanas, se inicia con dosis bajas y se ajusta según la respuesta clínica.

1° línea:

Amitriptilina 10mg tabletas recubiertas.

Dosis inicial 10 - 30mg HS, con revaloración semanal para ajuste de dosis, para ajustar hasta un máximo de 100mg/día.

En forma alternativa, puede usarse la **imipramina** a iniciar con 25-50 mg HS VO, dosis usual 150mg/día en adultos y 100 mg/día en adultos mayores.

2° línea

Tramadol solución con gotero 100mg/mL: inicia con 50-100 mg/d en dosis dividida, la dosis usual varía en un rango de 100-400 mg/d dividido en 3 ó 4 tomas diarias.

3° línea

Gabapentina


Uso por vía oral. Dosificación: inicia el día 1 con 300 mg/día, luego día 2 aumenta a 600 mg/d en 2 dosis y día 3 incrementa a 900 mg/d en 3 dosis; la dosis subsecuente se ajusta según la mejoría clínica, hasta 1800 mg/d en 3 dosis diarias. La dosis diaria mayor de 1800 mg NO aporta beneficio adicional al paciente, por lo que no se avala su utilización institucional.

4° línea

Venlafaxina 75 mg LP: inicia con 75 mg/d VO y se ajusta a intervalo mínimo de 4 días, la dosis usual es 150-225 mg/día.

Esta alternativa corresponde a un uso compasional (fuera de indicaciones oficiales), por lo que requiere documentar el consentimiento informado del paciente.

Si el paciente no responde a los neuromoduladores de cuarta línea debe ser referido a la Especialidad en Medicina Paliativa.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 383 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

b. Agentes tópicos

Como complemento al uso de los fármacos sistémicos, el útil cuando el dolor es localizado o focal.

- **Lidocaína**: jalea 2% (tubo 30 g). Máximo 60g por mes.

c. Combinaciones de medicamentos para potencializar la neuromodulación

En casos excepcionales y bajo seguimiento clínico especializado. Uso mínimo por un periodo de 4 semanas. Tras agotar las opciones previas, es permisible la utilización de varios medicamentos en procura de potencializar la neuromodulación y el alivio sintomático; las combinaciones avaladas son:

- Amitriptilina+Gabapentina
- Tramadol+Acetaminofén
- Venlafaxina+Gabapentina

Prescripción por Neurología, Medicina Interna, Geriátría, Medicina Paliativa y Medicina Familiar y Comunitaria, Endocrinología y Clínicas del Dolor y Cuidados Paliativos formalmente constituidas.

Para cada caso, el médico debe emitir la información correspondiente mediante el Formulario del Protocolo Institucional para Manejo del Dolor Neuropático

En el caso de pacientes con manejo por **especialistas en Medicina Paliativa**, es permisible el uso de Morfina como agente único para tratamiento de cuarta línea o en combinación con Gabapentina.


3. Manejo institucional de Neuralgia Trigeminal

Este diagnóstico corresponde a una condición crónica de dolor paroxístico, unilateral, más frecuente en mujeres, la forma clásica tiene una etiología indefinida y suele afectar una rama del nervio; otras formas son secundarias a lesión estructural y a otras enfermedades. Requiere diagnóstico diferencial respecto de otros cuadros de dolor facial y puede ser progresivo, aunque más del 50% pacientes tienen remisiones hasta por 6 meses o más.

El manejo incluye 2 vías fundamentales, las intervenciones no farmacológicas con descompresión quirúrgica, radioterapia y otros procedimientos; y la farmacoterapia, el fármaco referente es la carbamacepina LOM y más del 70% de los pacientes logran beneficio con su utilización tras varias semanas.

a. Manejo según líneas de tratamiento:

A nivel general y para manejo desde el primer nivel de atención:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 384 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- *Analgésicos como **acetaminofén** o AINES como **ibuprofeno**.*

*Se debe **controlar la función renal** antes de iniciar tratamientos prolongados con **ibuprofeno** u otros AINES; se pueden utilizar cuando el aclaramiento endógeno de creatinina es mayor a 60mL/min, estimada con la fórmula CKD-EPI.*

En el contexto del manejo especializado, cada una de las opciones debe ser empleada por al menos 12 semanas, se inicia con dosis bajas y se ajusta según la respuesta clínica.

1° línea:

Carbamacepina: código LOM 1-10-28-0270 tabletas 200 mg y 1-10-28-6410 suspensión oral 2% (20 mg/mL). La dosis inicial es de 200 mg 1-4 veces/día VO, se aumentará lentamente hasta suprimir el dolor en el curso de varias semanas y puede requerir entre 400 y 1200 mg/d dividida en 3 o 4 dosis (dosis máxima 2,400 mg/d); luego, reducir gradualmente hasta conseguir la dosis mínima de mantenimiento (dosis usual 400-800mg/d).

Para adultos mayores, se recomienda una dosis inicial de 100 mg dos veces al día.

2° línea:

Lamotrigina: medicamento LOM código 1-10-04-1045 tabletas de 100 mg y código 1-10-28-1015 tabletas de 25 mg. La dosis inicial es de 25 mg BID por 2 semanas y se aumentará gradualmente hasta suprimir el dolor en el curso de varias semanas, se cita 400mg/d como dosis usual.

Esta alternativa corresponde a un uso compasional (fuera de indicaciones oficiales), requiere del consentimiento informado del paciente.

3° línea:

Gabapentina


Uso por vía oral. Dosificación: inicia el día 1 con 300 mg/día, luego día 2 aumenta a 600 mg/d en 2 dosis y día 3 incrementa a 900 mg/d en 3 dosis; la dosis subsecuente se ajusta según la mejoría clínica, hasta 1800 mg/d en 3 dosis diarias. La dosis diaria mayor de 1800 mg NO aporta beneficio adicional al paciente, por lo que no se avala su utilización institucional.

b. Combinaciones de medicamentos para potencializar la neuromodulación:

En casos excepcionales y bajo seguimiento clínico especializado. Uso mínimo por un periodo de 4 semanas. Tras agotar las opciones previas, es permisible la utilización de varios medicamentos en procura de potencializar la neuromodulación y el alivio sintomático; las combinaciones avaladas son:

Carbamacepina+lamotrigina.

También, la literatura científica cita la posibilidad de usar carbamacepina+gabapentina o lamotrigina+gabapentina, para neuralgia del trigémino asociada con esclerosis múltiple.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 385 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Estas posibilidades se ofrecen para una minoría de pacientes como caso excepcional, corresponde a un uso compasional (fuera de indicaciones oficiales) y requiere del consentimiento informado del paciente.

Para gabapentina en combinación: inicia el día 1 con 300 mg/día, luego día 2 aumenta a 600 mg/d en 2 dosis y día 3 incrementa a 900 mg/d en 3 dosis VO; la dosis subsecuente se ajusta según la mejoría clínica, hasta 1800 mg/d en 3 dosis diarias. La dosis diaria mayor de 1800 mg NO aporta beneficio adicional al paciente, por lo que no se avala su utilización institucional.

Se debe tener especial cuidado al utilizar combinaciones de medicamentos, ya que se potencian sus efectos adversos.

c. Analgésicos opiáceos para el manejo de las exacerbaciones, uso por corto plazo (días o semanas):

Como el dolor puede mostrar exacerbaciones, para uso por periodos finitos de días o semanas, está indicado el uso de:

- **Tramadol 100mg/mL:** *inicia con 50-100 mg/d en dosis dividida, la dosis usual varía en un rango de 100-400 mg/d dividido en 3 ó 4 tomas diarias.*

Prescripción por Neurología, Medicina Interna, Geriatria, Medicina Paliativa, Medicina Familiar y Comunitaria y Clínicas del Dolor y Cuidados Paliativos formalmente constituidas.


Para cada caso, el médico debe emitir la información correspondiente mediante el Formulario del Protocolo Institucional para Manejo del Dolor Neuropático

4. Manejo institucional de Neuralgia postherpética

La neuralgia postherpética es una complicación de un evento de Herpes Zoster, desde la fase aguda cursa con neuralgia y en muchos casos, el dolor resuelve con el curso del tiempo. Sin embargo, la incidencia de esta complicación crónica es variable y se cita que alcanza hasta un 20%.

*A la fecha, **no** existe una cura para la neuralgia postherpética; las intervenciones ofrecen un alivio sintomático y pueden acortar la duración y severidad del dolor, pero no resuelven la condición.*

La Institución apoya el uso de una variedad de medicamentos LOM como parte de las intervenciones generales o especializadas, tanto para el uso sistémico como para la aplicación tópica, en procura del beneficio a los pacientes.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 386 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

a. Lineamiento para el abordaje inicial con medicamentos:

Herpes zoster/neuralgia en fase aguda:

Para pacientes con diagnóstico de herpes zoster, con menos de 72 horas de evolución tras la aparición de la erupción cutánea:

- **Aciclovir** 800 mg 5 veces al día VO por 7 días.

El antiviral sistémico puede acortar el periodo de cicatrización de las lesiones, contribuye con un mayor alivio del dolor y puede acortar la duración de la neuralgia, pero no tiene efecto sobre la incidencia de la neuralgia postherpética. Se mantiene LOM clave RE usuario 2 C.

La información científica disponible es insuficiente para recomendar el uso de antivirales tópicos.

- **Acetaminofén** VO u otro analgésico según la intensidad del dolor: acetaminofén+codeína, tramadol, morfina.

El alivio efectivo del dolor en la fase aguda disminuye el riesgo para desarrollar la neuralgia posherpética.

Profilaxis de la neuralgia posherpética:

Los pacientes con diagnóstico de herpes zoster deben ser referidos con carácter URGENTE al Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos para un bloqueo nervioso (plazo máximo 2 semanas tras el inicio de la erupción).

Como alternativa:

Para pacientes mayores de 50 años. Debe iniciarse en el curso de las primeras 48 horas tras aparecer la erupción herpética, complementa el tratamiento antiviral y el analgésico:


- ***Amitriptilina*** 30mg HS VO por 12 semanas.

b. Manejo según líneas de tratamiento:

A nivel general y para manejo desde el primer nivel de atención:

- *Analgésicos como **acetaminofén** o AINES como **ibuprofeno**.*

*Se debe **controlar la función renal** antes de iniciar tratamientos prolongados con ibuprofeno u otros AINES; se pueden utilizar cuando el aclaramiento endógeno de creatinina es mayor a 60mL/min, estimada con la fórmula CKD-EPI.*

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 387 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Cada una de las opciones debe ser empleada por al menos 6-8 semanas, se inicia con dosis bajas y se ajusta según la respuesta clínica.

1° línea:

Amitriptilina 10mg tabletas recubiertas

Dosis inicial 10 - 30mg HS, con revaloración semanal para ajuste de dosis, para ajustar a 100 mg/día.

*En forma alternativa, puede usarse la **imipramina** a iniciar con 25-50 mg HS VO, dosis usual 150mg/día en adultos y 100 mg/día en adultos mayores.*

*En procura de analgesia, el antidepresivo como neuromodular/adyuvante se usa junto con el analgésico **acetaminofén** a una dosis usual 500 mg TID o QID, no pasar de 2.4g por día.*

2° línea

Analgésicos con mayor potencia, como fármaco único o junto con la amitriptilina:

Acetaminofén+codeína: dosis usual 500/30 mg TID o QID VO.

Tramadol 100mg/mL: inicia con 50-100 mg/d en dosis dividida, la dosis usual varía en un rango de 100-400 mg/d dividido en 3 ó 4 tomas diarias.

3° línea

Gabapentina, puede ser en combinación con el analgésico acetaminofén.

Uso por vía oral. Dosificación: inicia el día 1 con 300 mg/día, luego día 2 aumenta a 600 mg/d en 2 dosis y día 3 incrementa a 900 mg/d en 3 dosis; la dosis subsecuente se ajusta según la mejoría clínica, hasta 1800 mg/d en 3 dosis diarias.

La dosis diaria mayor de 1800 mg NO aporta beneficio adicional al paciente, por lo que no se avala su utilización institucional.

Si el paciente no responde a neuromoduladores de tercera línea debe ser referido a la Especialidad en Medicina Paliativa.


c. Agentes tópicos:

En general, los agentes tópicos no son eficaces como monoterapia, su aplicación es útil como complemento al uso de los fármacos sistémicos.

- **Lidocaína**: jalea 2% (tubo 30 g) o solución en aerosol 10%.

Puede administrarse como primera línea para el alivio del dolor en adultos mayores cuando el dolor es localizado.

d. Combinaciones de medicamentos para potencializar la neuromodulación:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 388 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

En casos excepcionales y bajo seguimiento clínico especializado, es permisible la utilización de varios medicamentos en procura de potencializar la neuromodulación y el alivio sintomático; las combinaciones avaladas son:

- ***Gabapentina+amitriptilina***

Para gabapentina en combinación: inicia el día 1 con 300 mg/día, luego día 2 aumenta a 600 mg/d en 2 dosis y día 3 incrementa a 900 mg/d en 3 dosis VO; la dosis subsecuente se ajusta según la mejoría clínica, hasta 1800 mg/d en 3 dosis diarias. La dosis diaria mayor de 1800 mg NO aporta beneficio adicional al paciente, por lo que no se avala su utilización institucional.

Prescripción por Neurología, Medicina Interna, Geriátrica, Medicina Paliativa y Medicina Familiar y Comunitaria y Clínicas del Dolor y Cuidados Paliativos formalmente constituidas.

Para cada caso, el médico debe emitir la información correspondiente mediante el Formulario del Protocolo Institucional para Manejo del Dolor Neuropático

*En el caso de pacientes con manejo por **especialistas en Medicina Paliativa**, es permisible el uso de Morfina como agente único para tratamiento de cuarta línea o en combinación con Gabapentina.*

**FORMULARIO DEL PROTOCOLO INSTITUCIONAL PARA
MANEJO DEL DOLOR NEUROPÁTICO**

Hospital-Clínica _____
 Paciente _____
 Identificación _____ Edad _____
 Nombre del Prescriptor _____
 Especialidad _____
 Diagnóstico y medicamentos empleados (marcar con X):

- Med. Paliativa
- Med. Interna
- Med. Familiar
- Neurología
- Endocrinología (N. diabética)
- Geriatria
- Clínica Control del Dolor

	Neuralgia postherpética	Neuralgia trigéminal	Neuropatía diabética	Sínd. dolor neuropático	Dosis máxima usada	Contraindicación al uso del medicamento:
Amitriptilina						
Tramadol en gotas						
Acetaminofén + codeína						
Carbamacepina						
Lamotrigina						
Gabapentina						
Venlafaxina						
Lidocaína tópico						

*Para **profilaxis de la Neuralgia postherpética**, los pacientes con herpes zoster deben ser referidos **URGENTE** al Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos para un bloqueo nervioso (plazo máximo 2 semanas tras el inicio de la erupción).*

*En todos los casos, de fundamentarse una sospecha de falla terapéutica o reacción adversa a los **medicamentos LOM**, debe reportarse al Centro Nacional de Farmacovigilancia (Ministerio de Salud) mediante el formulario respectivo.*

 Firma del prescriptor y sello institucional

“Escala analgésica de la O.M. S¹”


El tratamiento del dolor oncológico se basa en el uso de analgésicos y co-analgésicos según la escala analgésica de la O.M.S. (Tabla II). Con dicha escala se puede obtener un buen control del dolor en cerca del 80% de los casos.

TABLA II			
Escala analgésica de la O.M.S.			
		Escalón III	Escalón IV
Escalón I	Escalón II	Opioides potentes	Métodos Invasivos
Analgésicos no opioides	Opioides débiles	± Coanalgésicos	± Coanalgésicos
± Coanalgésicos	± Coanalgésicos	± Escalón I	
-----	Escalón I	-----	
Paracetamol	-----	--	
AINE	-	Morfina	
Metamizol	Codeína	Oxicodona	
	Tramadol	Fentanilo	
		Metadona	
		Buprenorfina	

Existen unas normas de uso de la escala analgésica:

- 1. La cuantificación de la intensidad del dolor es esencial en el manejo y seguimiento del dolor. Generalmente se utilizan escalas unidimensionales como la escala verbal numérica ó la escala visual analógica (EVA).*
- 2. La subida de escalón depende del fallo al escalón anterior. En primer lugar, se prescriben los analgésicos del primer escalón. Si no mejora, se pasará a los analgésicos del segundo escalón, combinados con los del primer escalón más algún coadyuvante si es necesario. Si no mejora el paciente, se iniciarán los opioides potentes, combinados con los del primer escalón, con el coadyuvante si es necesario.*
- 3. Si hay fallo en un escalón el intercambio entre fármacos del mismo escalón puede no mejorar la analgesia (excepto en el escalón 3).*
- 4. Si el segundo escalón no es eficaz, no demorar la subida al tercer escalón.*
- 5. La prescripción de co-analgésicos se basa en la causa del dolor y se deben mantener cuando se sube de escalón.*
- 6. No mezclar los opioides débiles con los potentes.*
- 7. Prescribir cobertura analgésica del dolor irruptivo.*

Los enfermos con dolor leve son indicación de tratamiento con fármacos como el Paracetamol, Aspirina u otros analgésicos antiinflamatorios no esteroideos (primer

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 391 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

escalón). Estos agentes presentan techo terapéutico: una vez alcanzada la dosis máxima recomendada, el incremento de la dosis no produce mayor analgesia. La Sociedad Americana del Dolor recomienda que todos los regímenes analgésicos deben incluir un fármaco no opioide aunque el dolor sea suficientemente intenso como para añadir un analgésico opioide.


El dolor moderado se puede beneficiar de un tratamiento con opioides menores como la codeína. Se utilizan conjuntamente con analgésicos no opioides, ya que pueden ser aditivos o sinérgicos. Los opiáceos actúan a través de receptores en el sistema nervioso central, mientras que los analgésicos no opioides ejercen su acción en la periferia (segundo escalón).

Los enfermos con dolor severo necesitan tratamiento con opioides mayores como la morfina, fentanilo y la oxycodona de liberación retardada (tercer escalón). Los agonistas puros (morfina, metadona y fentanilo) no tienen techo analgésico a diferencia de los agonistas parciales (buprenorfina).

Cuando no se obtiene una analgesia adecuada con opioides sistémicos, debe considerarse el cuarto escalón que incluye procedimientos como la analgesia continua espinal o epidural, bloqueo de nervios periféricos, bloqueo simpático, etc.


Los coadyuvantes aumentan la eficacia analgésica, se utilizan en el manejo de síntomas concurrentes que exacerban el dolor y para tipos específicos de dolor como el neuropático. Se indican en cualquier escalón si el tipo de dolor lo precisa.

1 PUEBLA DIAZ, F. Tipos de dolor y escala terapéutica de la O.M.S.: Dolor iatrogénico. *Oncología (Barc.)* [Online]. 2005, vol.28, n.3 [citado 2016-04-04], pp. 33-37. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0378-48352005000300006&lng=es&nrm=iso>. ISSN 0378-4835.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 392 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


BIBLIOGRAFIA

1. American Medical Association. (2009). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 6° Edición. AMA Press.
2. Cancer Pain Release. Centro Colaborador de la Organización Mundial de la Salud para legislación y comunicación sobre el cuidado del cáncer. University of Wisconsin-Madison. Vol. 19, Núm. 1 – 2006. Evaluación de la escalera analgésica de la OMS en su 20° aniversario.
3. Criado del Río M T (1994) Valoración médico-legal del daño a la persona por responsabilidad civil. Fund. Mapfre Medicina, Madrid. 5a.
4. Dolopedia.com. Valoración y evaluación del dolor. Sociedad Europea de Anestesia Regional y Tratamiento del Dolor. ESRA. España.
5. Fauci, Anthony S, Braunwald, Eugene, Kasper, Dennis L. Hauser, Stephen L., Longo, Dan L, Jameson, J. Larry and Loscalzo, Joseph Eds. Harrison. Principios de Medicina Interna, 17a edición. McGraw-Hill Interamericana Editores, S.A. de C.V.
6. <http://www.laria.com/contenido/dolor/programa-dolor/dolor-tratamiento/dolor-tratamiento-escalera-oms-farmacos>.
7. <http://www.who.int/cancer/palliative/painladder/en/> . “WHO's cancer pain ladder for adults”
8. Manual de Normas de Evaluación y Calificación del Grado de Invalidez (MANECGI) Bolivia, 2009 (con base en el trabajo de consultoría de Cristian Alonso R. Md. y Edgar Velandia B. Md.)
9. Puebla Diaz, F. Tipos de dolor y escala terapéutica de la O.M.S.: Dolor iatrogénico. *Oncología (Barc.)* [online]. 2005, vol.28, n.3 [citado 2016-04-04], pp. 33-37. Disponible en:<http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S037848352005000300006&lng=es&nrm=iso>. ISSN 0378-4835.
10. Rubinstein S 1996. Tabla de evaluación de las incapacidades laborales. En: Código de tablas de incapacidades laborativas. 3° ed. Ed. De palma. Buenos Aires, p 361.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 393 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO XVII

TUMORES

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 394 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

TUMORES

Dos características definen al cáncer: el crecimiento celular incontrolado y la invasión de tejidos regionales o a distancia propagándose principalmente por vía linfática o sanguínea (metástasis). El crecimiento incontrolado sin invasión tisular es un hallazgo de las neoplasias benignas. Cáncer es sinónimo de neoplasia maligna.


El proceso de carcinogénesis se debe a alteraciones en el material genético de las células, debido a la interacción de múltiples factores como los siguientes:

- a) Agentes carcinógenos: Radiación ionizante y/o ultravioleta.
- b) Productos químicos procedentes de la industria, del humo del tabaco, y de la contaminación ambiental.
- c) Agentes infecciosos como el virus de la Hepatitis B y el virus del Papiloma Humano.
- d) Carga genética de los individuos; antecedentes familiares.

El pronóstico de los tumores malignos ha cambiado considerablemente, debido a los avances en los métodos diagnósticos y terapéuticos con los que cuenta la medicina de hoy, los cuales han permitido a los profesionales en medicina realizar un diagnóstico más temprano y acertado de la enfermedad tumoral, logrando de esta manera, en la medida de lo posible, que el paciente retorne a sus actividades y a la vida laboral lo antes posible, una vez concluido el tratamiento. Por esta razón, el hecho de que un individuo se le diagnostique alguna enfermedad neoplásica, no significa que sea declarado de forma automática con incapacidad para realizar las actividades de la vida diaria y de su trabajo habitual.

La prioridad después de haberse realizado el diagnóstico de cáncer en un paciente es determinar la extensión de la enfermedad. La curabilidad del tumor es inversamente proporcional a la extensión del mismo y una gran cantidad de pacientes pueden ser curados. La mayoría de los síntomas están relacionados por el efecto de la masa tumoral o por alteraciones asociadas a la producción de citoquinas u hormonas tumorales.

La extensión de la enfermedad se evalúa con una variedad de estudios y procedimientos no invasivos e invasivos para establecer el estadiaje. Hay dos tipos de estadiaje: el clínico que es basado en los hallazgos del examen físico, las radiografías, gammagrafía con isotopos, tomografía computarizada, resonancia magnética, entre otros; y el patológico que requiere información de los hallazgos en el procedimiento quirúrgico (palpación intraoperatoria, resección de ganglios regionales y/o tejido adyacente al tumor) así como la biopsia de los órganos involucrados con el reporte de los hallazgos histológicos y de estudios especiales en los tejidos cuando así correspondan.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 395 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

El paciente portador de un tumor maligno, atraviesa por diferentes etapas a lo largo de la enfermedad, las cuales van a tener repercusiones en la esfera física y mental de la persona, y la magnitud de estos efectos o complicaciones van a depender de:

- La estirpe tumoral
- Órganos involucrados
- Estadio del tumor
- Limitaciones en las actividades de la vida diaria (AVD)
- El índice de ECOG y Karnofsky
- Secuelas post terapéuticas a quimioterapia, hormonas, radioterapia o cirugía, las cuales deberán ser evaluadas de acuerdo al sistema corporal o funcional afectado.

Todos estos parámetros deben ser considerados en la evaluación de la capacidad funcional residual del individuo, para realizar su trabajo habitual u otro compatible con esa capacidad residual.

CRITERIOS PARA LA EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON PATOLOGÍA NEOPLÁSICA

Una vez determinada la deficiencia permanente ocasionada por la enfermedad neoplásica y el tratamiento recibido, se debe evaluar la afectación que ésta ocasiona en la capacidad del individuo para realizar sus actividades de la vida diaria: personales, sociales y laborales.


Se deben considerar las opciones terapéuticas que brinda la CCSS para establecer el agotamiento del recurso terapéutico, así como las posibilidades de cura, remisión y de pronóstico de sobrevida.

En aquellos casos, que tienen opción quirúrgica y/o quimioterapia o radioterapia coadyuvante para curar la enfermedad, la evaluación para establecer si existe incapacidad para laborar se debe realizar al término del tratamiento para valorar la respuesta al mismo, así como su pronóstico.

En los casos con un diagnóstico ominoso, en los cuales el tratamiento indicado es de carácter paliativo, la evaluación para determinar la pérdida de capacidad general se podrá realizar en cualquier momento.

Para la evaluación médica de cualquier patología oncológica se requiere la siguiente información:

1. Historia clínica y examen físico:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 396 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

La historia debe contemplar la evolución completa de la enfermedad, por lo que debe incluir inicio de los síntomas, fecha del diagnóstico, estadio clínico y patológico, centro médico en que se realizó el diagnóstico y en el que lleva el tratamiento y control, detalle del tratamiento recibido, respuesta al mismo, así como indagar si existen secuelas post tratamiento.

Los resultados de los siguientes estudios constituyen una guía de la información a recopilar y analizar, quedando a juicio del médico evaluador, solicitar otros estudios complementarios no mencionados, pertinentes según patología, que contribuyan a una mejor y más completa valoración del caso.

- a) Estudios de laboratorio
- a) Radiografías
- b) Ultrasonido
- c) Tomografía Axial Computarizada (TAC)
- d) Resonancia Magnética.
- e) Gammagrafía
- f) Biopsia
- g) Marcadores tumorales,
- h) Otros estudios específicos, según neoplasia.

Debe incorporarse en la historia clínica información de factores complementarios: edad, género, escolaridad, ocupación del solicitante, sitio de residencia y de trabajo.

2- Clasificación TNM y estadiaje del tumor evaluado:

La clasificación internacional TNM para las neoplasias es de acuerdo al tamaño del tumor, compromiso de los niveles de ganglios linfáticos y las metástasis a distancia, tal y como se muestra a continuación:

CLASIFICACIÓN TNM


T: Tumor primitivo (profundidad de la invasión del cáncer)			
T_x	T₀	T_{1s}	T₁, T₂, T₃, T₄
No evaluable	Sin evidencia clínica de tumor primitivo	Invasión "In situ"	De acuerdo con el tamaño o extensión local del tumor primario.
N: Metástasis en ganglios linfáticos			
N_x	N₀	N₁, N₂, N₃	
No evaluable	Sin metástasis en ganglios linfáticos	Según el compromiso regional de los nódulos linfáticos.	
M: Metástasis a distancia (Enfermedad metastásica)			
M_x	M₀	M₁	
No evaluable	Sin evidencia de metástasis a distancia	Con evidencia demostrada de metástasis a distancia.	

Fuente: Manual único para la calificación de la pérdida de la capacidad laboral y ocupacional. Mayo 2010. Bogotá D.C, Colombia. Pág. 532.

CLASIFICACIÓN POR ESTADIOS

Estadio	Carcinoma Oculto	I		II		III		IV
		T ₁	T ₁	T ₂	T ₂	T ₃	T ₄	
Tumor primitivo	T _x	T ₁	T ₁	T ₂	T ₂	T ₃	T ₄	Cualquier T
Metástasis en ganglios linfáticos	N ₀	N ₀	N ₁	N ₀	N ₂	N ₂		Cualquier N.
Metástasis a distancia (enfermedad metastásica)	M ₀	M ₀	M ₀	M ₀	M ₀	M ₀		M ₁

Fuente: Manual único para la calificación de la pérdida de la capacidad laboral y ocupacional. Mayo 2010. Bogotá D.C, Colombia. Pág. 532.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 398 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

3- Determinación de la calidad de vida y la capacidad funcional del paciente oncológico.

Para esto se utilizan las siguientes escalas:

A) Escala ECOG: Mide la calidad de vida de un paciente portador de cáncer, en el cual la expectativa de vida puede cambiar con el tiempo, ya sea en meses e incluso en días. Esta escala fue creada por el Eastern Cooperative Oncologic Group (ECOG) de Estados Unidos en 1955 y posteriormente validada por la OMS. La puntuación ECOG, también llamada la OMS o la puntuación Zubrod, va de 0 a 5, donde 0 denota una salud perfecta y muerte 5, siendo la calidad de vida inversamente proporcional al valor obtenido en la misma, es decir a menor valor obtenido en la escala, mejor calidad de vida del paciente. La principal función de esta escala es medir objetivamente el resultado del tratamiento oncológico teniendo en cuenta la calidad de vida del paciente.

ESCALA ECOG-OMS

Estado	Descripción	
0	Asintomático	Capaz de realizar la misma actividad que antes del diagnóstico.
1	Sintomático	Cierta restricción en sus actividades. Ambulatorio y capaz de desarrollar un trabajo sin actividad física exigente
2	Sintomático	Ambulatorio, cuida de sí mismo, permanece en cama o sentado menos del 50% del día. Imposibilitado para trabajar
3	Sintomático	Permanece en cama o sentado más del 50% del día, limitado en auto cuidado.
4	Sintomático	Postrado en cama. No puede cuidar de sí mismo
5		Fallecido.

Fuente: Eastern Cooperative Oncologic Group (ECOG)

B) ESCALA DE VALORACIÓN FUNCIONAL DE KARNOFSKY:

Es el instrumento más utilizado para medir la capacidad del paciente oncológico, de realizar las actividades de la vida diaria. Sirve para la toma de decisiones clínicas hospitalarias y valorar el impacto de un tratamiento y el pronóstico de la enfermedad de los pacientes. Un Karnofsky de 50 o inferior indica elevado riesgo de muerte durante los 6 meses siguientes.


ESCALA DE VALORACIÓN FUNCIONAL DE KARNOFSKY	
Estado	Capacidad funcional del paciente
100	Normal; no síntomas, no evidencia de enfermedad
90	Capaz de realizar actividades de la vida diaria, leves signos y síntomas de enfermedad
80	Actividad normal sin esfuerzos, algunos signos y síntomas de enfermedad
70	Capaz de cuidarse, pero incapaz de llevar a término actividades normales o trabajo activo.
60	Requiere atención ocasional, pero puede cuidarse a sí mismo
50	Requiere gran atención, incluso de tipo médico. Encamado menos del 50% del día
40	Incapacitado, necesita cuidados y atenciones especiales. Encamado más del 50% del día.
30	Severamente incapacitado, tratamiento de soporte activo
20	Muy grave, necesita hospitalización y tratamiento de soporte
10	Moribundo, terminal
0	Fallecido.

Fuente: Table 77-4. Harrison´s Principles of Internal Medicine, 17th Edition.

4- Existencia o no de secuelas del tratamiento: Determinar si existen secuelas permanentes (deficiencia permanente) en otros sistemas secundarias al tratamiento que recibió el paciente, es necesario para estimar el porcentaje de pérdida de capacidad general que éstas ocasionen al individuo, las cuales deben combinarse con el porcentaje de pérdida de capacidad general generado por la neoplasia específica.

5- Antecedentes de enfermedad tumoral: En los pacientes con historia de haber padecido años atrás enfermedad tumoral que fue debidamente tratada, que al momento de la evaluación se encuentra sin evidencia de actividad tumoral en los controles médicos periódicos; la deficiencia permanente estará dada en relación por la pérdida anatómica o funcional resultante y si ésta no ocasiona ninguna limitación a las actividades de la vida diaria no se asignará porcentaje de pérdida de capacidad general.

Los tumores malignos, constituyen la segunda causa de mortalidad en Costa Rica después de las enfermedades cardiovasculares, y desde el año 2010 de acuerdo a los estudios realizados por el Área de Regulación y Control de la Invalidez de la Dirección de Calificación de Invalidez, pasaron a ocupar el segundo lugar como causa de declaratoria de invalidez, entre la población solicitante de pensión por el Régimen de IVM de la CCSS.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 400 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Los tipos de tumores más frecuentemente relacionados con la declaratoria del estado de invalidez en Costa Rica, según las estadísticas de la Dirección de Calificación de Invalidez durante el trienio 2011-2013 son:

- 1) Tumores del Tracto Gastrointestinal (Colon, Recto y Gástrico)
- 2) Tejido Hematopoyético (Linfoma No Hodgkin, Leucemias Mieloide y Mieloma Múltiple), que son evaluados de conformidad con lo establecido en el capítulo N° 12 correspondiente al Sistema Hematopoyético.
- 3) Cáncer de Mama
- 4) Neoplasias del Sistema Nervioso Central (Tumores del encéfalo).
- 5) Cáncer de Próstata.
- 6) Cáncer de Pulmón.

CÁNCER COLO-RECTAL

El 95% de los tumores malignos del colon lo constituyen los adenocarcinomas. Casi todos los cánceres de colon comienzan como pólipos adenomatosos no cancerosos (benignos), que lentamente se van transformando en una lesión maligna, y es precisamente esta característica que convierte a este tipo de tumor, en una enfermedad prevenible, a través de una detección y resección temprana de esta lesión, por medio de técnicas exploratorias como la colonoscopia, que permite disminuir de forma importante la incidencia entre la población.

Este tipo de tumor no tiene una predilección clara por el género, y el riesgo se incrementa con la edad. La etiología de este tipo de neoplasia es multifactorial, ya que intervienen en el desarrollo de la misma tanto factores genéticos como ambientales, que se describen a continuación:


FACTORES DE RIESGO

a) Genéticos

- 1-Poliposis familiar adenomatosa.
- 2- Cáncer de colon hereditario no originario de pólipos.
- 3- Historia personal y familiar de cáncer de colon o pólipos adenomatosos.
- 4- Enfermedad inflamatoria intestinal.
- 5- Diabetes Mellitus y resistencia a la insulina.
- 6- Obesidad.
- 7- Acromegalia

b) Ambientales

- Tabaquismo
- Colectectomía.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 401 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Consumo de alcohol.
- Irradiación previa
- Dieta alta en carnes y azúcares y baja en fibra.
- Tratamiento previo por Linfoma.
- HIV

Medidas de prevención recomendadas:

- Consumir dieta alta en fibra: frutas y vegetales.
- Realizar actividad física regular
- Consumo de ácido fólico.
- Antioxidantes
- Ácidos grasos tipo omega 3.
- Algunos medicamentos tienen efecto protector contra este tipo de tumor, como por ejemplo los AINES, AAS, terapia de reemplazo hormonal, vitaminas A, D, E.

Síntomas más frecuentes del cáncer colo rectal:

- Dolor abdominal 44%
- Cambios del tránsito intestinal, en personas mayores de 45 años. 43%
- Sangrado o melena 40%
- Anemia sin síntomas intestinales 11%
- Pérdida de peso 6%
- Mareos y debilidad 20%
- Otros síntomas como: distensión abdominal, náuseas, constipación etc.

CLASIFICACIÓN POR ESTADIOS DEL CÁNCER COLON AMERICAN JOINT COMMITTEE ON CANCER (AJCC) Y LA CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL TNM

STAGE GROUPING					
Stage	T	N	M	Dukes	MAC
0	Tis	N0	M0	—	—
I	T1	N0	M0	A	A
	T2	N0	M0	A	B1
IIA	T3	N0	M0	B	B2
IIB	T4	N0	M0	B	B3
IIIA	T1–T3	N1	M0	C	C1
IIIB	T3–T4	N1	M0	C	C2/C3
IIIC	Any T	N2	M0	C	C1/C2/C3
IV	Any T	Any N	M1	—	D

Fuente: American Joint Committee on Cancer. AJCC Cancer Staging Atlas. 2006

Estos grupos de estadiaje incluyen la clasificación TNM y la clasificación de Dukes modificada, que se muestra a continuación:

CLASIFICACION DUKES MODIFICADA (ASTLER-COLLER)

Estadio	Descripción
A	Infiltración a mucosa y sub mucosa
B1	Infiltración muscular
B2	Infiltración Serosa sin ganglios
C1	Infiltración muscular con ganglios
C2	Infiltración serosa con ganglios
D	Metástasis a distancia

Estadio 0 T_{is}, N0, M0: El tumor se localiza en la capa mucosa de la pared del colon, sin invasión a ganglios ni a otros tejidos, se conoce también como carcinoma in situ.

Estadio I = DUKES A

- **I A: T₁, N0, M0:** el tumor invade a la submucosa, no se ha extendido ni a los ganglios linfáticos regionales ni a otros tejidos.
- **I B: T₂, N0, M0:** El tumor invade la capa muscular propia, no se ha extendido ni a los ganglios linfáticos ni a otros tejidos.


Estadio II = DUKES B

- **II A: T₃, N0, M0;** el tumor penetra la capa muscular y se extiende hacia los tejidos pericolicos, pero no hay metástasis ni a ganglios linfáticos regionales ni a tejidos distantes.
- **II B: T_{4a}, N0, M0;** El tumor penetra la superficie del peritoneo visceral, no hay metástasis a los ganglios linfáticos regionales ni a tejidos distantes.
- **II C: T_{4b}, N0, M0;** El tumor invade directamente o se adhiere a otros órganos o estructuras, no hay metástasis a los ganglios linfáticos regionales ni a tejidos distantes.

Estadio III = DUKES C

III A:

- **T₁-T₂, N₁/N_{1c}, M0;** T₁ es cuando el tumor se localiza en la submucosa, T₂ es cuando el tumor invade la capa muscular. N₁ es cuando hay metástasis en 1-3 ganglios linfáticos regionales. N_{1c}, es cuando el tumor invade la subserosa mesentérica sin peritonealizar los órganos peri colónicos ni perirectales, sin metástasis regional ganglionar y M₀ porque no hay metástasis a distancia.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 403 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- **T₁, N_{2a}, M₀**; T₁ es cuando el tumor se localiza en la submucosa, N_{2a} es cuando existe metástasis entre 4 a 6 ganglios linfáticos regionales, y M₀ porque no hay metástasis a distancia.

III B:

- **T₃-T_{4a}, N₁/N_C, M₀**; T₃ es cuando el tumor se disemina a través de la capa muscular hacia los tejidos pericorectales. T_{4a} es cuando el tumor penetra la superficie del peritoneo visceral. N₁ es cuando hay metástasis en 1-3 ganglios linfáticos regionales. N_{1C}, es cuando el tumor invade la subserosa mesentérica sin peritonealizar los órganos peri colónicos ni perirectales, sin metástasis regional ganglionar y M₀ porque no hay metástasis a distancia.
- **T₂-T₃, N_{2a}, M₀**; T₂ es cuando el tumor invade la capa muscular. T₃ es cuando el tumor se disemina a través de la capa muscular hacia los tejidos pericorectales. N_{2a} es cuando existe metástasis entre 4 a 6 ganglios linfáticos regionales, y M₀ porque no hay metástasis a distancia.
- **T₁-T₂, N_{2b}, M₀**; T₁ es cuando el tumor se localiza en la submucosa, T₂ es cuando el tumor invade la capa muscular. N_{2b} es cuando existe metástasis entre ≥ 7 ganglios regionales y M₀ porque no hay metástasis a distancia.

III C

- **T_{4a}, N_{2a}, M₀**; T_{4a} es cuando el tumor penetra la superficie del peritoneo visceral. N_{2a} es cuando existe metástasis entre 4 a 6 ganglios linfáticos regionales, y M₀ porque no hay metástasis a distancia.
- **T₃-T_{4a}, N_{2b}, M₀**; T₃ es cuando el tumor se disemina a través de la capa muscular hacia los tejidos pericorectales, T_{4a} es cuando el tumor penetra la superficie del peritoneo visceral. N_{2b} es cuando existe metástasis en ≥ 7 ganglios regionales y M₀ es porque no hay metástasis a distancia.
- **T_{4b}, N₁-N₂, M₀**; T_{4b} es cuando el tumor invade directamente a los órganos o está adyacente a otros órganos o estructuras. N₁ es cuando hay metástasis en 1-3 ganglios linfáticos regionales – N₂ es cuando hay metástasis en ≥ 4 ganglios linfáticos regionales y M₀ es porque no hay metástasis a distancia.

Estadio IV

- **IV A: Cualquier T**, cualquier N, M_{1a} es cuando existe metástasis confinada a un órgano o sitio, por ejemplo; hígado, pulmones, ovario o ganglio no regional.
- **IV B: Cualquier T**, cualquier N, M_{1b} es cuando hay metástasis en más de un sitio u órgano o en el peritoneo.

**TASAS DE SOBREVIVENCIA A 5 AÑOS SEGÚN ETAPAS
AMERICAN CANCER SOCIETY**

COLON

Etapa	Tasa relativa de supervivencia a 5 años
I	92%
IIA	87%
IIB	63%*
IIIA	89%*
IIIB	69%
IIIC	53%
IV	11%


RECTO

Etapa	Tasa relativa de supervivencia a 5 años
I	87%
IIA	80*%
IIB	49*%
IIIA	84%
IIIB	71%
IIIC	58%
IV	12%

Fuente: American Cancer Society. 2014

Factores de mal pronóstico:

- Paciente sintomático tiene una sobrevida del 49% vs 71% del paciente asintomático.
- Presencia de obstrucción y/o perforación.
- Hemorragia digestiva.
- Localización del tumor.
- Estadaje del tumor
- Escasa diferenciación histológica
- Elevación pre-operatoria del Antígeno Carcinoembrionario.
- Deleción cromosómica específica (pérdida alélica en el cromosoma 18q)
- Severidad de secuelas post tratamiento quirúrgico, quimioterapia o asociaciones de estos con radiación.


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 405 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR CÁNCER COLO RECTAL

<i>Clase</i>	<i>Porcentaje</i>	<i>Características</i>
1	0-10%	1. Diagnóstico de la enfermedad. 2. ECOG 0. 3. Karnofsky 90-100% 4. Estadio 0, I y II-A. 5. Cirugía con intención curativa sin secuelas.
2	11-35%	1. Secuelas sintomáticas leves posterior a tratamiento con intención curativa que requieren medicación y control continuo. 2. Recupera el peso o mantiene la pérdida de peso del 5 %. 3. ECOG 1 4. Karnofsky 80 % 5. Estadio II-B. III-A. IIIB
3	36-67%	1. Secuelas sintomáticas posterior a tratamiento con intención curativa que requieren medicación y control continuo. 2. Persistencia de pérdida de peso del 10 %. 3. ECOG 2 4. Karnofsky 70% a 50 % 5. Estadio III-C 6. Ostomía permanente
4	68- 100%	1. Persistencia de la actividad tumoral pese a adecuado tratamiento 2. ECOG 3 a 5 3. Karnosky 40 % o menos. 4. Estadio IV.

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

Cuando existe compromiso de otros sistemas como consecuencia del cáncer colo rectal, de su tratamiento u otras patologías asociadas, deben ser evaluados cada uno de ellos en el capítulo correspondiente al sistema afectado, y posteriormente combinar los valores conforme lo establecido en el capítulo de Normas Generales para determinar la pérdida de capacidad general global del individuo.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 406 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CÁNCER GÁSTRICO

El 85% de los tumores malignos del estómago, corresponden a adenocarcinomas y el 15% restante, corresponden a linfomas y tumores del estroma.

El adenocarcinoma, puede ser de dos tipos:

a) Difuso: en el cual las células no hacen cohesión celular infiltrante, el grosor de la pared gástrica está aumentada sin delimitar una tumoración, siendo más frecuente en gente más joven y de peor pronóstico.

b) Tipo intestinal: se caracteriza por presentar células neoplásicas cohesivas que forman estructuras tubulares similares a glándulas ulceradas, es más frecuente en el antro y la curvatura menor; con una prevalencia mayor en las zonas geográficas de alto riesgo.

El linfoma gástrico es más frecuente en la sexta década, y debe distinguirse muy bien del adenocarcinoma con biopsia gástrica profunda. Tiene una fuerte relación con el *Helicobacter pylori*, el cual debe ser erradicado previo al tratamiento quirúrgico, radiactivo y quimioterapéutico.

El desarrollo del cáncer gástrico es muy lento, las lesiones tempranas de la mucosa gástrica no causan síntomas, por lo que retrasa la detección o diagnóstico temprano de esta enfermedad.


Los síntomas, las consecuencias y el tratamiento de esta patología, van a depender de la ubicación anatómica del tumor en el estómago.

La diseminación de este tipo de cáncer se realiza por diferentes maneras:

- Extensión directa: A través de la pared gástrica invadiendo órganos o estructuras cercanos como esófago, colon, páncreas, hígado, bazo, aorta, etc.
- Sistema linfático: a través de los vasos y/o ganglios linfáticos, esta diseminación va hacer directamente proporcional al grado de extensión en la pared.
- Torrente sanguíneo, afectando al hígado en un 35-54%, pulmón del 9 al 22%, pleura del 5-8%, huesos y SNC.
- Peritoneal, ocurre hasta en un 50% de los tumores serosos.

Afecta principalmente a adultos mayores, con una edad promedio al momento del diagnóstico de 70 años, entre los factores de riesgo están:

- Sexo; es más frecuente en hombres. De acuerdo al Ministerio de Salud de Costa Rica, en el año 2011 la tasa de mortalidad en los hombres por este tumor fue de 15.81 por cada mil habitantes y 9.40 para las mujeres.
- Edad, la probabilidad de desarrollar cáncer gástrico aumenta a partir de los 50 años.


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 407 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Zona geográfica de procedencia dentro del país siendo la mayor incidencia en: Buenos Aires y Garabito de Puntarenas, Pérez Zeledón, Puriscal, Turrúcares, Cartago, Heredia y Alajuela.
- Infección por *Helicobacter pylori*.
- Alimentación; sobre todo aquellas dietas que incluyen grandes cantidades de alimentos ahumados, pescado, carne salada, y alimentos conservados en vinagre. Por otra parte, consumir muchas frutas, verduras y vegetales frescos, reduce el riesgo de desarrollar cáncer gástrico.
- Tabaquismo.
- Antecedente de cirugía previa del estómago, sobre todo en aquellos casos, en los que se les ha extraído parte del estómago para el tratamiento de úlceras, ya que en estas circunstancias el estómago produce menos ácido lo que favorece la proliferación de bacterias productoras de nitritos como el *Helicobacter pylori*.
- Anemia perniciosa, por falta de factor intrínseco que es el responsable de la absorción de la vitamina B12 de los alimentos.
- Enfermedad de Menetrier (gastropatía hipertrófica); es una enfermedad muy rara, se caracteriza por crecimiento excesivo del revestimiento del estómago, lo que provoca que se formen grandes pliegues en el revestimiento provocando a su vez disminución en la producción del ácido clorhídrico.
- Grupo Sanguíneo A.
- Ciertas ocupaciones sobre todo los trabajadores de la industria del carbón, metal y hule (goma).
- Antecedentes familiares de cáncer gástrico, entre otros.

ESTADIAJE CÁNCER GÁSTRICO CLASIFICACIÓN TNM

STAGE GROUPING			
0	Tis	N0	M0
IA	T1	N0	M0
IB	T1	N1	M0
	T2a/b	N0	M0
II	T1	N2	M0
	T2a/b	N1	M0
	T3	N0	M0
IIIA	T2a/b	N2	M0
	T3	N1	M0
IIIB	T4	N0	M0
	T3	N2	M0
IV	T4	N1-3	M0
	T1-3	N3	M0
	Any T	Any N	M1

Fuente: American Joint Committee on Cancer. **AJCC Cancer Staging Atlas**. 2006

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 408 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Etapa 0:

- **T_{is}, N₀, M₀: Carcinoma in situ:** el tumor se encuentra únicamente en la capa interna de células que recubren el estómago, es decir se ubica solo en la mucosa gástrica.

Etapa I A:

- **T₁, N₀, M₀:** El tumor se diseminó hacia la lámina propia, a la mucosa muscularis, o la submucosa, no hay ganglios linfáticos cercanos ni lejanos afectados tampoco a otros tejidos u órganos.

Etapa IB


- **T₁, N₁, M₀:** El tumor se diseminó hacia la lámina propia e incluso puede haber llegado hasta la mucosa muscularis o más profundamente hacia la submucosa. También se propagó a uno o dos ganglios linfáticos cercanos al estómago, pero no a tejidos u órganos distantes.
- **T₂, N₀, M₀:** El cáncer creció hasta la capa muscularis propia, sin diseminación a ganglios ni a otro órgano o tejido distante.

Etapa II A

- **T₁, N₂, M₀:** El tumor se extendió hacia la lámina propia, a la mucosa muscularis o a la submucosa. Existen entre tres a seis ganglios linfáticos cercanos afectados, pero no se ha propagado a sitios distantes.
- **T₂, N₁, M₀:** El tumor creció hasta llegar a la muscularis propia. Existen de uno a dos ganglios linfáticos cercanos afectados, pero no se ha extendido a sitios distantes.
- **T₃, N₀, M₀:** El tumor se extendió hacia la capa subserosa, pero no ha llegado al exterior de la pared del estómago. No hay ganglios linfáticos cercanos, ni tejidos u órganos distantes afectados.

Etapa II B

- **T₁, N₃, M₀:** El tumor se diseminó hacia la lámina propia, la capa muscular delgada o la submucosa. Existen entre siete o más ganglios linfáticos cercanos afectados. No se ha diseminado a tejidos u órganos distantes.
- **T₂, N₂, M₀:** El cáncer ha crecido hacia la capa muscular propia. Se propagó a los ganglios linfáticos entre tres y seis ganglios linfáticos cercanos, pero no se ha extendido a tejidos u órganos distantes.
- **T₃, N₁, M₀:** Hay invasión de la subserosa, pero no de todas las capas del estómago, existen entre uno a dos ganglios linfáticos cercanos, pero no se propagó a tejidos u órganos distantes.
- **T_{4a}, N₀, M₀:** El cáncer se extendió por todas las capas del estómago alcanzando la serosa, no ha afectado órganos o tejidos adyacentes. No se ha diseminado ni a ganglios linfáticos cercanos ni a sitios distantes.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 409 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Etapa IIIA

- **T₂, N₃, M₀:** El cáncer ha comprometido la muscularis propia. Se propagó a siete o más ganglios linfáticos cercanos, pero no a tejidos u órganos distantes.
- **T₃, N₂, M₀:** El cáncer ha crecido hacia la capa subserosa, pero no ha llegado al exterior del estómago. Se propagó entre tres y seis ganglios linfáticos cercanos, pero no a tejidos u órganos distantes.
- **T_{4a}, N₁, M₀:** El tumor se propagó hasta la serosa, sin embargo, no se ha diseminado a órganos o tejidos cercanos. Existen entre uno a dos ganglios linfáticos cercanos afectados, no hay metástasis a distancia.

Etapa IIIB

- **T₃, N₃, M₀:** El tumor creció hacia la subserosa, pero sin llegar a la serosa. Se propagó a siete o más ganglios linfáticos cercanos, pero no a sitios distantes.
- **T_{4a}, N₂, M₀:** El tumor creció hasta la serosa, pero no ha invadido órganos o tejidos adyacentes. Existen entre tres y seis ganglios linfáticos cercanos afectados, pero no a sitios distantes.
- **T_{4b}, N₀ - N₁, M₀:** El tumor se ha propagado por la pared del estómago hacia órganos o estructuras cercanos, tal como el bazo, los intestinos, el hígado, el páncreas o los vasos sanguíneos principales, pueden existir hasta dos ganglios linfáticos adyacentes afectados, pero no se ha propagado a sitios distantes.

Etapa IIIC

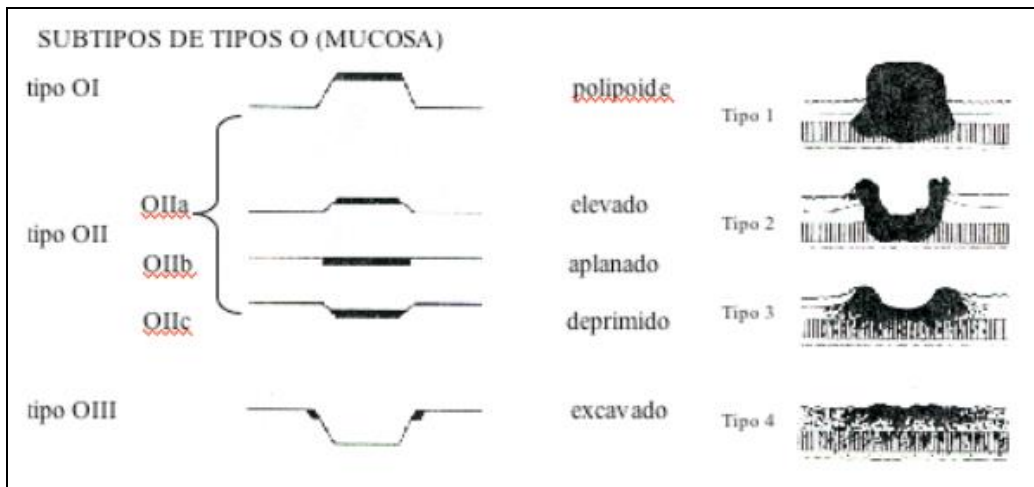
- **T_{4a}, N₃, M₀:** El tumor creció completamente por todas las capas de la pared del estómago hacia la serosa. Sin embargo, el cáncer no ha crecido hacia órganos o tejidos cercanos. Se diseminó a siete o más ganglios linfáticos cercanos, pero no a sitios distantes.
- **T_{4b}, N₂ - N₃, M₀:** El cáncer se ha propagado por la pared del estómago hacia órganos o estructuras cercanos, tal como el bazo, los intestinos, el hígado, el páncreas o los vasos sanguíneos principales. Existen entre tres o más ganglios linfáticos cercanos afectados. No se ha propagado a sitios distantes.

Etapa IV

- **Cualquier T, cualquier N, M₁:** El cáncer se ha propagado a órganos distantes como el hígado, los pulmones, el cerebro o los huesos.

La etapa del cáncer de estómago es un factor importante, para considerar las opciones de tratamiento y para predecir la expectativa de supervivencia, pero no es el único, ya que se debe de realizar una evaluación integral del individuo.

La Sociedad Japonesa de Endoscopia Digestiva clasifica macroscópicamente al cáncer gástrico temprano en:

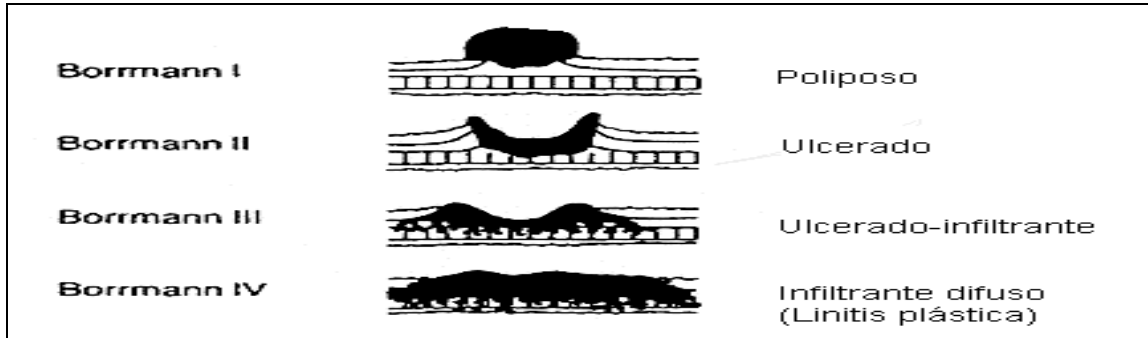


Fuente: Takashi Aiko and Mitsuru Sasako: La nueva clasificación japonesa de carcinoma Gástrico; Gastric Cancer 1998; 1: 25-30.

Por otro lado, para clasificar el cáncer gástrico avanzado, desde el punto de vista macroscópico, se utiliza la clasificación de Borrmann. Se emplea exclusivamente para el cáncer avanzado que excede los 3-4 cm de tamaño e invade la muscular como mínimo.

1. **Tipo I o polipóide:** cánceres circunscritos, solitarios y sin ulceración, de localización preferente en fundus o curvatura mayor. Son los de mejor pronóstico. Son la forma de presentación menos frecuente.
2. **Tipo II o ulcerado:** con elevación marginal de tipo parietal y con contornos bien definidos. Es la forma más frecuente. Son poco infiltrantes, de crecimiento lento y metástasis tardías.
3. **Tipo III o crateriforme:** corresponden a cánceres ulcerados; en parte con elevación marginal y diseminación difusa parcial. Se localizan con frecuencia en antro y curvatura menor.
4. **Tipo IV o difuso:** infiltrante a linitis plástica. Son tumores de gran crecimiento por la submucosa y subserosa. Se distinguen dos tipos:
 - o **Escirro:** crecimiento infiltrante muy rico en tejido conectivo.
 - o **Linitis plástica de Brinton:** es el tumor más maligno.

Gráficamente la Clasificación Borrmann se observa así:




Fuente: Pontificia Universidad Católica de Chile. Escuela de Medicina Manual de Patología Quirúrgica. Cáncer Gástrico.

Las tasas de sobrevivencia a 5 años, para el cáncer de estómago según estadio tratado con Cirugía, según el Instituto Nacional del Cáncer de los Estados Unidos son:

ESTADIO	PORCENTAJE DE SOBREVIVENCIA A 5 AÑOS
IA	71%
IB	57%
IIA	46%
IIB	33%
IIIA	20%
IIIB	14%
IIIC	9%
IV	4%

Fuente: American Cancer Society. 2014.


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 412 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR CÁNCER GÁSTRICO

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0-10%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Diagnóstico de la enfermedad. 2. ECOG 0. 3. Karnofsky 90-100% 4. Estadio 0, I 5. Cirugía con intención curativa sin secuelas.
2	11-35%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Secuelas sintomáticas leves posterior a tratamiento con intención curativa que requieren medicación y control continuo. 2. Recupera el peso o mantiene la pérdida de peso del 5 %. 3. ECOG 1 4. Karnofsky 80 % 5. Estadio I-B.
3	36-67%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Secuelas sintomáticas moderadas a severas posteriores a tratamiento con intención curativa que requieren medicación y control continuo. 2. Persistencia de pérdida de peso del 10 % o más. 3. ECOG 2 4. Karnofsky 70% a 50 % 5. Estadio II A en adelante. 6. Borrmann I- II
4	68- 100%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Persistencia de la actividad tumoral pese a adecuado tratamiento o tumor irresecable. 2. ECOG 3 a 5 3. Karnofsky 40 % o menos. 4. Estadio III- IV. 5. Borrmann III-IV

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de Invalidez

Cuando existe compromiso de otros sistemas como consecuencia del cáncer gástrico, de su tratamiento u otras patologías asociadas, deben ser evaluados cada uno de ellos en el capítulo correspondiente al sistema afectado, y posteriormente combinar los valores conforme lo establecido en el capítulo de Normas Generales para determinar la pérdida de capacidad general global del individuo.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 413 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CANCER DE MAMA

Cada glándula mamaria posee de 15 a 20 lóbulos distribuidos en forma radial a partir del pezón. Cada lóbulo termina en un ducto excretor; estos convergen en la región subareolar formando los conductos galactóforos (5-10), que drenan en el pezón. El riego sanguíneo está dado principalmente por las arterias; mamaria interna y externa (arterias torácicas lateral y medial). Aproximadamente el 75% del drenaje linfático va a la axila y el restante 25% a los ganglios de la mamaria interna y a los linfáticos de la piel.


A nivel mundial este tipo de cáncer ocupa el quinto lugar en mortalidad y es más frecuente entre las mujeres. En Costa Rica esta enfermedad a partir del año 2001 ha ocupado el primer lugar en incidencia de los tumores malignos en la población femenina y desde el año 2002 ha ocupado el segundo lugar como causa de mortalidad en esta población.

En las primeras etapas de evolución de la enfermedad pasa desapercibido en la mayoría de los casos, detectándose solo por estudios de imágenes como la mamografía, ultrasonido y resonancia magnética, y en menor proporción por clínica (masa palpable). En el 30% de los casos puede presentarse como una masa dolorosa asociada a adenopatías axilares.

Entre las medidas de detección en primer lugar se encuentra el autoexamen de mama, el cual se recomienda debe ser mensual, seguida de la evaluación clínica para obtener toda la historia de los síntomas indicadas por los pacientes como por ejemplo aparición de una masa, secreción anormal por el pezón, datos inflamatorios, además el evaluador debe de recopilar todos los signos posibles como por ejemplo, aumento de la temperatura y cambios de coloración de la piel o cambios en la apariencia de la anatomía de la mama y el pezón entre otros.

Entre los métodos diagnósticos de apoyo está la mamografía, constituyendo el método de detección por excelencia, ya que tiene una sensibilidad diagnóstica entre el 80 al 95%, aunque entre un 10 a 15% de estos tumores no son detectables por la mamografía, sobre todo en aquellas mujeres con mamas densas, sin embargo, la sensibilidad mejora con la mamografía digital.

Para describir los hallazgos mamográficos, los especialistas utilizan la clasificación internacional BIRADS® (Breast Imaging Report and Database System), publicado por el American College of Radiology en 1992, a partir de ese entonces se ha actualizado ya en 4 versiones, siendo la última en el año 2003, en la cual se introducen nuevas secciones para ultrasonido y resonancia magnética, y propone la utilización de todas estas técnicas para asignar una única categoría y recomendación final. Lo anterior se ilustra en el siguiente cuadro:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 414 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CLASIFICACIÓN BI-RADS®

BI-RADS®	CARACTERÍSTICAS
0	Radiografía insuficiente, requiere de una evaluación adicional con otro estudio, no es posible detectar alguna patología.
1	Negativa por malignidad, sin ganglios ni calcificaciones. 0% de posibilidades de cáncer.
2	Negativa por malignidad, hallazgos benignos (ganglios intramamarios, calcificaciones benignas. 0% posibilidades de cáncer.
3	Hallazgos probablemente benignos, requiere control cada 6 meses con mamografía. Pueden aparecer nódulos circunscritos o algún grupo pequeño de calcificaciones puntiformes y redondeadas. 2.24% de probabilidades de cáncer.
4	Anormalidad sospechosa, requiere de biopsia para confirmar diagnóstico. Consta de 3 grados según el porcentaje de malignidad que va del 3 – 94%: 1- Baja sospecha de malignidad. 3-49% 2- Sospecha intermedia de malignidad. 50-89% 3-Sospecha moderada de malignidad. 90-94%
5	Altamente sugestiva de malignidad, requiere de biopsia para confirmar el diagnóstico. > 95% posibilidades de malignidad.
6	Malignidad comprobada por biopsia.


Fuente: American College of Radiology (ACR) Breast Imaging Reporting and Data System Atlas (BI-RADS Atlas).
Reston, Va: © American College of Radiology; 2003

El objetivo de esta clasificación fue estandarizar la terminología utilizada en los reportes de mamografía, además de categorizar las lesiones estableciendo el grado de sospecha, y asignar una recomendación sobre la actitud a tomar en cada caso.

El ultrasonido, constituye una técnica complementaria para diferenciar masas quísticas de sólidas, lesiones benignas de malignas, y como guía, para realizar biopsias de lesiones palpables y no palpables.

Además de los dos métodos anteriores, utilizados para hacer el diagnóstico de este tumor están los siguientes:

- Galactografía
- TAC
- RMN
- Termografía
- Citología
- Biopsia formal la cual puede ser de dos tipos:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 415 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Incisional: Aguja de corte (Tru cut), Esterotaxica, Mamotomo, Bisturí.
- Excisional: Bisturí, Biopsia por aspiración con aguja fina (B.A.A.F).
- Marcadores tumorales:
 - Receptor de estrógeno/ Receptor de progesterona/
 - HER-2
 - Ki-67

La clasificación histológica del cáncer de mama propuesta por la Organización Mundial de la Salud en 1981 es la siguiente:

CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DEL CÁNCER DE MAMA. ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD.1981

TIPO	CARACTERÍSTICA
Carcinoma Ductal Invasivo	Produce el 70% de los casos, se le conoce también como tumor escirro, carcinoma simple.
Carcinoma Ductal Invasivo con componente intraductal	Es el responsable del 10 al 15 % de los casos.
Patrones específicos de crecimiento de tumores de origen Intraductal:	Tubular (1-2%), medular (5-9 %) papilar (1-2%), mucinoso (1-2%) y algunas variedades muy raras.
Carcinoma lobulillar invasivo	Con una frecuencia del 8 -15% de los casos.

Fuente: Organización Mundial de la Salud.

ESTADIFICACIÓN O ETAPAS DEL CANCER DE MAMA:

Se divide en 4 estadios, basándose en la clasificación TNM:


T₀: Ausencia de signos de tumor primario

T_{is}: tumor in situ

Hay tres tipos de carcinoma de mama in situ:

1) Carcinoma ductal in situ (CDIS): es una afección no invasiva en la que se encuentran células anormales únicamente en el revestimiento de un conducto de la mama. En algunos casos, se puede volver cáncer invasivo y diseminarse hasta otros tejidos.

2) Carcinoma lobulillar in situ (CLIS): las células anormales se localizan en los lobulillos de la mama. Muy raras veces esta afección se vuelve cáncer invasivo. Sin embargo, el presentar CLIS en una mama aumenta el riesgo de desarrollar la enfermedad en la otra.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 416 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

3) La enfermedad de Paget del pezón, es una afección en la que se encuentran células anormales solo en el pezón.

Estadio I


- **IA:** El tumor mide 2 cms o menos y no se ha diseminado fuera de la mama.
- **IB:** No se palpa tumor en la glándula mamaria o el tumor mide 2 cms o menos. Existe metástasis a los ganglios linfáticos mayores de 0.2 mm, pero menos de 2 mm.

Estadio II

- **II A:** No se palpa tumor en la mama, o el tumor mide 2 cms o menos. Existe diseminación en 1 o 3 ganglios linfáticos axilares, o en los ganglios linfáticos cerca del esternón. O el tumor mide más de 2 cms, pero menos de 5 cms y no se diseminó a los ganglios linfáticos.
- **II B:** Mide más de dos cms, pero no más de cinco cms. Existen pequeños acúmulos de células de cáncer de mama en los ganglios linfáticos (mayores de 0,2 milímetros pero no mayores de dos milímetros); o mide más de dos centímetros pero menos de cinco centímetros. El cáncer se diseminó a uno a tres ganglios linfáticos axilares o a los ganglios linfáticos cerca del esternón (se encuentran durante una biopsia de ganglio linfático centinela); o mide más de cinco centímetros, pero no se diseminó hasta los ganglios linfáticos.

Estadio III

- **TIII A:** No se encuentra tumor en la mama o el tumor puede ser de cualquier tamaño. Se diseminó a 4 a 9 ganglios linfáticos axilares o en los ganglios linfáticos cerca del esternón (se encuentran durante pruebas con imágenes o un examen físico); o el tumor mide más de cinco centímetros. Se encuentran pequeños racimos de células de cáncer de mama (miden más de 0,2 milímetros pero menos de dos milímetros) en los ganglios linfáticos; o el tumor mide más de cinco centímetros. El cáncer se diseminó hasta uno a tres ganglios linfáticos axilares o a los ganglios linfáticos cerca del esternón (se encuentran durante una biopsia de ganglio linfático centinela).
- **T III B.** El tumor puede tener cualquier tamaño y el cáncer se diseminó hasta la pared torácica o la piel de la mama y produjo inflamación o úlcera. El cáncer también se puede haber diseminado hasta: No más de nueve ganglios linfáticos axilares; o a los ganglios linfáticos cerca del esternón.
- **T III C:** No se palpa tumor en la mama o el tumor puede tener cualquier tamaño. Puede haber diseminación hasta la piel de la mama y causar inflamación o una úlcera, e incluso hasta la pared torácica. Además, existe diseminación a ganglios linfáticos, como por ejemplo:
 - Diez o más ganglios linfáticos axilares; o
 - Ganglios linfáticos por encima o debajo de la clavícula; o

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 417 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

○ Ganglios linfáticos axilares y ganglios linfáticos cerca del esternón.

- **T IV:** El cáncer se diseminó hasta otros órganos del cuerpo, con mayor frecuencia hasta los huesos, los pulmones, el hígado o el cerebro

Según el tamaño.

- T1; el tumor mide 2 cms o menos.
- T2; > de 2 cms, pero menos de 5 cms.
- T3; > de 5 cms
- T4; el tumor se extendió hacia otros órganos.

Los ganglios linfáticos:

- NO = Ausencia de tumor en los ganglios regionales
- NI = Metástasis a los ganglios regionales homolaterales, móviles
- N2 = Metástasis a los ganglios homolaterales en conglomerados o fijos
- N3 = Metástasis a los ganglios mamarios internos homolaterales

Metástasis a distancia:

- M0 = Ausencia de metástasis a distancia
- M1= Metástasis a distancia a otros órganos y comprende la diseminación a los ganglios supraclaviculares homolaterales.


ESTADIAJE CANCER DE MAMA SEGÚN TNM			
Estadio	T	N	M
0	TIS	N0	M0
IA	T1	N0	M0
IB	T0	N1mi	M0
	T1	N1mi	
IIA	T0	N1	M0
	T1	N1	M0
	T2	N0	M0
IIB	T2	N1	M0
	T3	N0	M0
IIIA	T0	N2	M0
	T1	N2	M0
	T2	N2	M0
	T3	N1, N2	M0
IIIB	T4	Cualquier N	M0
	Cualquier T	N3	M0
IIIC	Cualquier T	N3	M0
IV	Cualquier T	Cualquier N	M1

Fuente: American Cancer Society. 2014. <http://www.cancer.org/index>

El pronóstico de sobrevida a cinco años de las pacientes portadoras de cáncer de mama, dependerá del estadiaje del tumor al momento del diagnóstico. Las estadísticas disponibles no dividen las tasas de supervivencia en todas las subetapas, tal como IA y IB. Las tasas de estas subetapas probablemente se acerquen a la tasa para la etapa general.

El pronóstico y las opciones de tratamiento dependen de los siguientes aspectos:

- Estadio del cáncer
- Tipo de cáncer de mama.
- Concentraciones de receptores de estrógeno y progesterona en el tejido tumoral.
- Concentraciones de receptores del factor de crecimiento epidérmico humano tipo 2 (HER2/neu) en el tejido tumoral.
- Si el tejido del tumor es triple negativo (células que no tienen receptores de estrógeno, receptores de progesterona o concentraciones altas del HER2/neu).
- Si el cáncer recién se diagnosticó o si recidivó.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 419 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Las tasas que a continuación se muestran, provienen del Centro de Datos SEER del Instituto Nacional del Cáncer de los Estados Unidos.

PRONÓSTICO DE SOBREVIDA A CINCO AÑOS

Estadio	Tasa de Supervivencia Relativa a 5 años
0	100%
I	100%
II	93%
III	72%
IV	22%


Fuente: American Cancer Society. 2014. <http://www.cancer.org/index>

En el Current Medical Diagnosis And Treatment, 48 ed. encontramos esta tabla con tasas de supervivencia menos halagadoras, que además separa en a y b las tasas de los estadios II y III.

PRONÓSTICO DE SOBREVIDA A CINCO AÑOS		
TNM	5 años %	10 años %
0	95	90
I	85	70
IIA	70	50
IIB	60	40
IIIA	55	30
IIIB	30	20
IV	5-10	2
Todos	65	30

Fuente: Table 17-6. Current Medical Diagnosis and Treatment. 2009. 48 Ed.

En relación al tratamiento de esta enfermedad, hay varios esquemas dependiendo del tipo histológico del tumor, el grado de diseminación que tenga al momento del diagnóstico, si es sensible o no a hormonas y si produce en exceso el gen HERS/neu.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 420 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Existen varios tipos de tratamiento:

a) Tratamiento local: Con cirugía y/o radioterapia.

b) Tratamiento sistémico:


- ✓ Neo adyuvante: Quimioterapia o terapia hormonal antes de la cirugía, con el objetivo de reducir el tamaño del tumor y lograr así una operación menos extensa.
- ✓ Adyuvante: el objetivo de esta terapia es reducir la tasa de recurrencias postquirúrgicas, mediante la eliminación de la enfermedad micrometastática. Tanto la terapia sistémica (quimioterapia, terapia hormonal y terapia dirigida) como la radiación se pueden usar como terapia adyuvante.
- ✓ Paliativo: el objetivo es disminuir los síntomas y prolongar la sobrevivencia con calidad de vida. Se utiliza la quimioterapia de primera elección como tratamiento paliativo ante una enfermedad metastásica o cuando existe recaída de un cáncer de mama receptores hormonales negativos, enfermedad visceral, cirugía reciente. La radioterapia se utiliza como tratamiento paliativo ante enfermedad metastásica con dolor sobre todo cuando existe metástasis óseas y cerebrales.

Es muy frecuente que los pacientes reciban más de un tipo de los tratamientos mencionados anteriormente. En general el tratamiento contra el cáncer de mama debe ser integral e interdisciplinario.

El seguimiento de estos pacientes posterior al tratamiento deberá ser trimestral en los primeros dos años, del 3° al 5° año deberá ser semestral, y posteriormente anual. Los controles deberán incluir un examen físico de mamas en cada consulta, tele de tórax y mamografía anual, densitometría ósea semestral (en aquellas mujeres posmenopáusicas tratadas con terapia biológicas como los inhibidores de las aromatasas).

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR CÁNCER DE MAMA

Clase	Porcentaje	Características
1	0%-10%	1. Diagnóstico de la enfermedad. 2. ECOG 0. 3. Karnofsky 90-100% 4. Estadio 0, I y IIA. 5. Cirugía y tratamiento adyuvante con intención curativa sin secuelas.
2	11-35%	1. Secuelas leves posterior a tratamiento con intención curativa. 2. ECOG 1 3. Karnofsky 80 % 4. Estadio II-B. 5. Estadio IIIA con predictores de buen pronóstico.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 421 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

3	36-67%	1. Secuelas sintomáticas moderadas a severas posterior a tratamiento con intención curativa, que requieren medicación y control continuo. 2. ECOG 2 3. Karnofsky 70% a 50 % 5. Estadio IIIA, III B
4	68-100%	1. Persistencia o recurrencia de la actividad tumoral pese a adecuado tratamiento 2. ECOG 3 a 5 3. Karnofsky 40 % o menos. 4. Estadio IV.

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

Cuando existe compromiso de otros sistemas como consecuencia del cáncer de mama, de su tratamiento u otras patologías asociadas, deben ser evaluados cada uno de ellos en el capítulo correspondiente al sistema afectado, y posteriormente combinar los valores conforme lo establecido en el capítulo de Normas Generales para determinar la pérdida de capacidad general global del individuo.

CANCER DE PROSTATA


La próstata es una glándula que pertenece al sistema reproductor masculino localizada justo por debajo de la vejiga y por delante del recto. Su tamaño es como el de una nuez y rodea una parte de la uretra. La glándula prostática produce un fluido que forma parte del semen.

Desde el punto de vista sonográfico, la próstata se divide en cuatro zonas, según el modelo de McNeal, el cual se describe a continuación:

- Anterior, que ocupa el 30% de la glándula y está constituida principalmente por tejido muscular liso.
- Periférica, la más grande y donde se origina la mayoría de los cánceres; alrededor del 68% de los casos.
- Central que está en relación con los conductos eyaculadores y corresponde a un 20% del tejido glandular; la ocurrencia del cáncer de próstata en esta zona es en el 8% de los casos.
- La zona de transición, que rodea la uretra y de donde se origina la hiperplasia prostática benigna. El 24 % de los cánceres ocurren en esta zona.

Esta neoplasia presenta las siguientes características:

- Aparece con más frecuencia entre los hombres de edad avanzada, siendo poco común antes de los 40 años.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 422 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Debido a que el diagnóstico en estos pacientes es posterior a los 65 años, muchos pacientes, especialmente aquellos con tumor localizado, pueden morir de otras enfermedades, sin jamás haber padecido ninguna incapacidad significativa proveniente de esta neoplasia.
- El 95% de los cánceres de próstata son adenocarcinomas de los acinos prostáticos, y el 5% restante son tumores escamosos y de células transicionales.
- En la mayoría de los casos es posible demostrar la presencia de más de un foco tumoral, con gran variedad de patrones histológicos, y la agresividad del tumor está más relacionada al grado de diferenciación que al tamaño del tumor.
- Puede tener recidiva local sin cambiar su estadio clínico.
- La diseminación se efectúa por extensión local, por vía linfática y vía hematológica.
- La tasa de crecimiento tumoral varía de muy lenta a moderadamente rápida y algunos pacientes tienen una supervivencia prolongada, incluso después que el cáncer ha presentado metástasis a sitios distantes como el hueso.


Como se mencionó anteriormente, este tumor se caracteriza por ser poli focal y debido a que la agresividad del tumor lo va a determinar el grado de invasión perineural, la propagación extra capsular y sobre todo el grado de diferenciación histológica, es importante evaluar esta diferenciación celular, para determinar el tipo de tumor que se está evaluando. Actualmente el sistema más utilizado internacionalmente para estos efectos, es el descrito por Gleason. Este esquema determina el patrón histológico, eligiendo los dos tipos más frecuentes, otorgándole una puntuación de 1 a 5 a cada uno, que sumados los dos, forman el score de Gleason que asigna un puntaje de 2 a 10, entendiéndose que a mayor número mayor agresividad del tumor, como se muestra a continuación:

- a) Tumores bien diferenciados los que tengan un score entre 2 a 4.
- b) Tumores moderadamente diferenciados, los que tengan un score entre 5 a 7.
- c) Tumores pobremente diferenciados, los que tengan un score entre 8 a 10.

Los factores de riesgo para desarrollar cáncer de próstata no son bien conocidos, sin embargo, se han identificado los siguientes: la edad, como se dijo anteriormente este tipo de tumor es frecuente en la población masculina de 65 años o más, antecedentes familiares, grupo étnico siendo más frecuente en los descendientes afroamericanos y algunos cambios genéticos.

El sistema de estadificación más usado para el cáncer de próstata es el sistema TNM del American Joint Committee on Cancer (AJCC). El sistema TNM para el cáncer de próstata se basa en cinco piezas clave de información:

- La extensión del **tumor** primario (categoría T).
- Si el cáncer se propagó a los ganglios linfáticos (**nódulos**) cercanos (categoría N).
- La ausencia o presencia de **metástasis** a distancia (categoría M).
- El nivel de PSA al momento de realizar el diagnóstico.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 423 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- La puntuación Gleason, según la biopsia de la próstata (o cirugía).

Etapa I


- **T₁, N₀, M₀, GLEASON ≤ 6, APE < 10:** El tumor no se palpa durante el tacto rectal, ni es visible en los estudios de imágenes como el ultrasonido. El diagnóstico se hizo por biopsia. Está limitado a la próstata sin invasión a ganglios linfáticos adyacentes ni a otros tejidos distantes.
- **T_{2a}, N₀, M₀, GLEASON ≤ 6, APE < 10:** El tumor es palpable al tacto rectal y visible por estudios de imágenes como el ultrasonido. Se localiza en un solo lóbulo de la glándula ocupando el 50% o menos de éste. El cáncer aún está limitado a la próstata sin propagación a los ganglios linfáticos adyacentes ni a otras partes del cuerpo.

Etapa IIA

- **T₁, N₀, M₀, GLEASON DE 7, APE < 20:** El tumor no es palpable en el tacto rectal, ni se logra ver mediante el ultrasonido, el diagnóstico se realizó por biopsia debido al aumento del APE. El tumor está localizado en la próstata no se ha propagado a los ganglios linfáticos adyacentes ni a otra parte del cuerpo.
- **T₁, N₀, M₀, GLEASON DE 6 O MENOS, APE DE 10 A MENOS DE 20:** El tumor no es palpable en el tacto rectal, ni se logra ver mediante el ultrasonido, el diagnóstico se realizó por biopsia debido al aumento del APE. El tumor está localizado en la próstata no se ha propagado a los ganglios linfáticos adyacentes ni a otra parte del cuerpo.
- **T_{2a} o T_{2b}, N₀, M₀, GLEASON DE 7 O MENOS, APE MENOS DE 20:** El tumor es palpable al tacto rectal y se logra ver mediante estudios de imágenes como el ultrasonido transrectal. El tumor se encuentra localizado solo en un lóbulo de la próstata, no se ha propagado ni a los ganglios linfáticos adyacentes ni a tejidos distantes.

Etapa II B

- **T_{2c}, N₀, M₀, cualquier puntuación GLEASON, y cualquier nivel del APE:** El tumor es palpable al tacto rectal y se logra ver mediante estudios de imágenes como el ultrasonido transrectal. El tumor se localiza en ambos lóbulos de la próstata, pero no se ha propagado a los ganglios linfáticos adyacentes ni a otra parte del cuerpo.
- **T₁ o T₂, N₀, M₀, cualquier puntuación GLEASON, APE ≥ 20:** El tumor es palpable al tacto rectal y se puede observar mediante el ultrasonido transrectal. El tumor está localizado en la próstata y no se ha propagado ni a los ganglios linfáticos adyacentes ni a tejidos distantes.
- **T₁ o T₂, N₀, M₀, puntuación de GLEASON ≥ 8, cualquier nivel del APE:** El tumor puede o no ser palpado por el tacto rectal, se logra ver mediante ultrasonido transrectal. El tumor está localizado en la próstata, no se ha propagado ni a los ganglios linfáticos adyacentes ni a tejidos vecinos.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 424 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Etapa III

- **T₃, N₀, M₀, cualquier puntuación GLEASON, cualquier nivel del APE:** El tumor se ha propagado más allá de la próstata, es posible que se haya propagado a las vesículas seminales, pero no a los ganglios linfáticos cercanos ni a ninguna otra parte distante del cuerpo.

Etapa IV

- **T₄, N₀, M₀, cualquier puntuación GLEASON, cualquier nivel del APE:** Existe extensión del tumor hacia los tejidos cercanos excepto a las vesículas seminales, como por ejemplo al esfínter uretral, recto, vejiga y/o a la pared de la pelvis; sin embargo, no se ha diseminado a los ganglios linfáticos adyacentes ni a otras partes distantes del cuerpo.
- **Cualquier T, N₁, M₀, cualquier puntuación GLEASON, cualquier nivel del APE:** El tumor puede o no estar creciendo hacia los tejidos adyacentes a la próstata. El tumor se propagó a los ganglios linfáticos cercanos, pero no a sitios distantes del cuerpo.
- **Cualquier T, cualquier N, M₁, cualquier puntuación GLEASON, cualquier nivel del APE:** El cáncer puede o no estar creciendo hacia los tejidos cercanos a la próstata, puede o no haberse propagado a los ganglios linfáticos adyacentes, sin embargo, ya se propagó a sitios distantes del cuerpo, tales como los, huesos, hígado o pulmones.


Estratificación del Riesgo: Los esquemas de estratificación del riesgo se han desarrollado con base en el nivel de APE, escala de Gleason y clasificación TNM de la AJCC 2002, dividiéndose en tres grupos:

- 1- Bajo riesgo APE < 10 ng/ml, Gleason ≤ 6 y estadio clínico T1 a T2 A
- 2- Riesgo intermedio: APE: 10 a 20 ng/ml, Gleason de 7 o estadio clínico T2b a T2c.
- 3- Alto riesgo: APE > 20 ng/ml, Gleason de 8 a 10 o estadio clínico T3 a T4.

El APE que tradicionalmente se ha considerado de referencia es de menos de 4ng/ml, sin embargo se ha diagnosticado cáncer de próstata en hombres con niveles séricos menores, así como hay pacientes con APE elevados que no tienen cáncer sino otras patologías como prostatitis e hipertrofia benigna de próstata, motivo por el cual se debe analizar como complemento de otros estudios diagnósticos.

TASA DE SUPERVIVENCIA RELATIVA A 5 AÑOS DEL CÁNCER DE PRÓSTATA

De acuerdo al Instituto Nacional del Cáncer de los Estados Unidos (NCI por sus siglas en inglés), para determinar la tasa de supervivencia relativa a 5 años, divide al cáncer de próstata en las siguientes tres etapas:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 425 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- Local: cuando no hay evidencia de que el cáncer se propagó fuera de la próstata.
- Regional: cuando el cáncer se propagó a áreas adyacentes de la próstata.
- Distante: cuando el tumor se ha propagado a ganglios linfáticos distantes, los huesos o a otros órganos.

TASAS DE SUPERVIVENCIA PARA EL CÁNCER DE PRÓSTATA


Etapa	Supervivencia Relativa a 5 años
Local	100%
Regional	100%
Distante	28%

Fuente: American Cancer Society. Octubre, 2013.

Para la asignación del porcentaje de pérdida de capacidad general debida al cáncer de próstata, se debe tener información del estadio TNM del tumor al momento del diagnóstico, el grado histológico según Gleason, niveles de APE y otros estudios complementarios, así como el tratamiento empleado, respuesta al mismo y si existen secuelas de éste.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR CÁNCER DE PRÓSTATA

Clase	Porcentaje	Características
1	0%-10%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Diagnóstico de la enfermedad. 2. ECOG 0. 3. Karnofsky 90-100% 4. Estadio I, IIA, IIB 5. Cirugía o radioterapia con intención curativa sin secuelas que interfieran con actividad laboral (Sin incontinencia urinaria persistente).
2	11-35%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Secuelas sintomáticas leves posterior a cirugía o radioterapia con intención curativa, que requieren medicación y control continuo, pero que permiten actividad laboral sin grandes esfuerzos. 2. ECOG 1 3. Karnofsky 80 % 4. Estadio III
3	36-67%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Secuelas sintomáticas importantes posterior a cirugía o radioterapia con intención curativa que no mejoran pese a adecuado tratamiento (por ej. Incontinencia urinaria severa persistente). 2. ECOG 2 3. Karnofsky 70% a 50 %

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 426 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

		4. Estadio III – IV 5. Tratamiento paliativo debido a la extensión de la enfermedad.
4	68-70%	1. Tratamiento paliativo debido a la extensión de la enfermedad. 2. ECOG 3 a 5 3. Karnosky 40 % o menos. 4. Estadio IV.

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de Invalidez.

Cuando existe compromiso de otros sistemas como consecuencia del cáncer de próstata, de su tratamiento u otras patologías asociadas, deben ser evaluados cada uno de ellos en el capítulo correspondiente al sistema afectado, y posteriormente combinar los valores conforme lo establecido en el capítulo de Normas Generales para determinar la pérdida de capacidad general global del individuo.

CANCER DE PULMON


El cáncer de pulmón es responsable de los mayores índices de mortalidad oncológica a nivel mundial. Este tipo de cáncer suele originarse en las células epiteliales, y se clasifica en dos tipos principales; de acuerdo al tamaño y la apariencia de las células malignas al microscopio:

a) Cáncer de pulmón de células pequeñas: Representa el 13% de los cánceres de pulmón, tiende a diseminarse con rapidez y es de peor pronóstico. Frecuentemente al momento del diagnóstico en un alto porcentaje de los casos ya hay metástasis, por lo cual su abordaje es con quimioterapia y radioterapia. Suele aparecer con frecuencia a nivel de las vías áreas de mayor calibre como los bronquios primarios y secundarios, crece rápidamente y pueden llegar a tener un gran tamaño. Se le conoce también con el nombre de cáncer de pulmón de células de avena. Estas células contienen unos gránulos o vesículas neurosecretoras de hormonas neuroendocrinas, por lo que este tipo de tumor se asocia con síndrome endocrino o con síndrome paraneoplásico.

b) Cáncer de pulmón de células no pequeñas: Representa la mayoría de los cánceres de pulmón, alrededor del 87% de los casos. A diferencia del tumor antes mencionado, se disemina más lentamente. Existen varios tipos de este tumor: Carcinoma de células escamosas, carcinoma de células grandes y los adenocarcinomas.

Esta clasificación está basada en criterios histológicos y tiene importantes implicaciones para el tratamiento y el pronóstico de la enfermedad. Se disemina de tres maneras:

1) Local: Por invasión en profundidad a través de la pared pulmonar (de dentro a afuera). Puede afectar a estructuras circunvecinas en función de la localización del tumor en el

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 427 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

pulmón (central o periférico, superior o inferior), de manera tal que puede llegar a afectar el corazón, grandes vasos, esófago o cuerpos vertebrales.

2) Vía linfática: Mediante el sistema linfático, cuando el tumor está localizado en el tercio medio e inferior de los pulmones, se afectan fundamentalmente los ganglios del mediastino. Cuando está situado en el tercio superior, los ganglios más afectados son los supraclaviculares.

3) Vía hematogena: esta diseminación se realiza a través de los vasos sanguíneos, preferentemente hacia el hígado, glándulas suprarrenales, cerebro y huesos.

ESTADIOS DEL CÁNCER DE PULMÓN

Cáncer de pulmón de células pequeñas:

En la mayoría de los casos no se les ofrece cirugía por que ya tienen metástasis al momento del diagnóstico, como se mencionó anteriormente, la clasificación por estadios de este tipo de tumor es la siguiente:


Estadio limitado: Se refiere cuando el cáncer está localizado en un hemitórax y compromete a una sola región del pulmón y de los ganglios linfáticos adyacentes (mediastínicos, hiliares y supraclaviculares). Esta región se puede tratar por completo con radioterapia. Aproximadamente el 30% de los pacientes tienen estadio limitado.

Estadio extenso: es cuando el cáncer se ha diseminado a otras regiones del tórax o fuera del tórax afectando a otros tejidos u órganos como por ejemplo hueso, cerebro, hígado, glándulas suprarrenales o a ganglios linfáticos lejanos de la zona del tumor. En esta etapa el tumor no se puede tratar completamente con radioterapia. La mayoría de los pacientes (70%) se encuentran en esta fase al momento del diagnóstico y sólo reciben tratamiento con quimioterapia.

Cáncer de pulmón de células no pequeñas

El American Joint Committee on Cancer (AJCC) y la Union Internationale Contre le Cancer adoptaron en 2010 el Sistema Internacional de Estadificación para el Cáncer de Pulmón revisado que se presenta a continuación:

Estadio oculto: T_x N₀ M₀: No se puede evaluar el tumor primario, o el tumor se prueba mediante la presencia de células malignas en el esputo o lavados bronquiales, pero sin visualización mediante imaginología o broncoscopia. No hay metástasis a ganglios linfáticos regionales No hay metástasis a distancia.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 428 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Estadio 0; T_{is} Carcinoma in situ. No hay metástasis a ganglios linfáticos regionales No hay metástasis a distancia.

Estadio I

IA:

- **T1a N₀ M₀:** Tumor ≤ 2 en su dimensión mayor, rodeado de pleura pulmonar o visceral, sin prueba broncoscópica de invasión más proximal que el bronquio lobular (por ejemplo, no el bronquio principal). No hay metástasis a ganglios linfáticos regionales No hay metástasis a distancia.
- **T1b N₀M₀:** Tumor >2 pero ≤ 3 cm en su dimensión mayor, rodeado de pleura pulmonar o visceral, sin prueba broncoscópica de invasión más proximal que el bronquio lobular (por ejemplo, no el bronquio principal). No hay metástasis a ganglios linfáticos regionales No hay metástasis a distancia.


IB:

- **T2a N₀ M₀:** Tumor >3 pero ≤ 5 cm en su dimensión mayor, **o** tumor con cualquiera de las características siguientes: compromiso del bronquio principal, ≥ 2 cm distal de la carina; invade la pleura visceral (PL1 o PL2); **o** se relaciona con atelectasia o neumonitis obstructiva que se extiende a la región hiliar, pero no compromete todo el pulmón. No hay metástasis a ganglios linfáticos regionales No hay metástasis a distancia.

Estadio II

IIA:

- **T2b N₀ M₀:** Tumor >5 pero ≤ 7 cm o menos en su mayor dimensión, **o** tumor con cualquiera de las características siguientes: compromiso del bronquio principal, ≥ 2 cm distal de la carina; invade la pleura visceral (PL1 o PL2); **o** se relaciona con atelectasia o neumonitis obstructiva que se extiende a la región hiliar, pero no compromete todo el pulmón. No hay metástasis a ganglios linfáticos regionales. No hay metástasis a distancia.
- **T1aN₁M₀:** Tumor ≤ 2 cm en su dimensión mayor, rodeado de pleura pulmonar o visceral, sin prueba broncoscópica de invasión más proximal que el bronquio lobular (por ejemplo, no el bronquio principal). Metástasis a en los ganglios linfáticos e intrapulmonares peribronquiales ipsolaterales o hiliares ipsolaterales, incluso compromiso por extensión directa. No hay metástasis a distancia.
- **T1bN₁M₀:** Tumor >2 pero ≤ 3 cm en su dimensión mayor, rodeado de pleura pulmonar o visceral, sin prueba broncoscópica de invasión más proximal que el bronquio lobular (por ejemplo, no el bronquio principal). Metástasis en los ganglios linfáticos e intrapulmonares peribronquiales ipsilaterales o hiliares ipsilaterales, incluso compromiso por extensión directa. No hay metástasis a distancia.
- **T2aN₁M₀:** Tumor >3 pero ≤ 5 cm en su dimensión mayor, **o** tumor con cualquiera de las características siguientes: compromiso del bronquio principal, ≥ 2 cm distal de la carina; invade la pleura visceral (PL1 o PL2); **o** se relaciona con atelectasia o neumonitis obstructiva que se extiende a la región hiliar, pero no compromete todo

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 429 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

el pulmón. Metástasis a los ganglios linfáticos e intrapulmonares peribronquiales ipsilaterales o hiliares ipsilaterales, incluso compromiso por extensión directa. No hay metástasis a distancia.


IIB:

- **T2b N1 M0:** Tumor >5 pero ≤ 7 cm en su dimensión mayor, o tumor con cualquiera de las características siguientes: compromiso del bronquio principal, ≥ 2 cm distal de la carina; invade la pleura visceral (PL1 o PL2); o se relaciona con atelectasia o neumonitis obstructiva que se extiende a la región hilar, pero no compromete todo el pulmón. Metástasis en los ganglios linfáticos e intrapulmonares peribronquiales ipsilaterales o hiliares ipsilaterales, incluso compromiso por extensión directa. No hay metástasis a distancia.
- **T3 N0 M0:** Tumor >7 cm o tumor que invade de forma directa cualquiera de los siguientes: pared del tórax pleural parietal pleural (PL3) (incluso tumores del surco superior), diafragma, nervio frénico, pleura mediastínica, o pericardio parietal, o tumor en el bronquio principal (<2 cm distal a la carina pero sin compromiso de la carina) o se relaciona con atelectasia o neumonitis obstructiva de todo el pulmón o nódulo(s) tumoral(es) separado(s) en el mismo lóbulo. No hay metástasis a los ganglios linfáticos regionales. No hay metástasis a distancia

Estadio III

IIIA

- **T1a N2M0=** Tumor ≤ 2 cm en su dimensión mayor, rodeado de pleura pulmonar o visceral, sin prueba broncoscópica de invasión más proximal que el bronquio lobular (por ejemplo, no el bronquio principal). Metástasis en el (los) ganglio(s) linfático(s) mediastínico(s) ipsolateral(es) o subcarinal(es). No hay metástasis a distancia.
- **T1b N2M0=** Tumor >2 pero ≤ 3 cm en su dimensión mayor, rodeado de pleura pulmonar o visceral, sin prueba broncoscópica de invasión más proximal que el bronquio lobular (por ejemplo, no el bronquio principal). Metástasis en el (los) ganglio(s) linfático(s) mediastínico(s) ipsolateral(es) o subcarinal(es). No hay metástasis a distancia.
- **T2aN2M0 =** Tumor >3 pero ≤ 5 cm en su dimensión mayor, o tumor con cualquiera de las características siguientes: compromiso del bronquio principal, ≥ 2 cm distal de la carina; invade la pleura visceral (PL1 o PL2); o se relaciona con atelectasia o neumonitis obstructiva que se extiende a la región hilar, pero no compromete todo el pulmón. Metástasis en el (los) ganglio(s) linfático(s) mediastínico(s) ipsolateral(es) o subcarinal(es). No hay metástasis a distancia.
- **T3N1M0 =** Tumor >7 cm o tumor que invade de forma directa cualquiera de los siguientes: pared del tórax pleural parietal pleural (PL3) (incluso tumores del surco superior), diafragma, nervio frénico, pleura mediastínica, o pericardio parietal, o tumor en el bronquio principal (<2 cm distal a la carina, pero sin compromiso de la carina) o se relaciona con atelectasia o neumonitis obstructiva de todo el pulmón o nódulo(s) tumoral(es) separado(s) en el mismo lóbulo. Metástasis en los ganglios


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 430 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

linfáticos e intrapulmonares peribronquiales ipsolaterales o hiliares ipsolaterales, incluso compromiso por extensión directa. No hay metástasis a distancia.

- **T3N2M0:** Tumor >7 cm o tumor que invade de forma directa cualquiera de los siguientes: pared del tórax pleural parietal pleural (PL3) (incluso tumores del surco superior), diafragma, nervio frénico, pleura mediastínica, o pericardio parietal, o tumor en el bronquio principal (<2 cm distal a la carina, pero sin compromiso de la carina) o se relaciona con atelectasia o neumonitis obstructiva de todo el pulmón o nódulo(s) tumoral(es) separado(s) en el mismo lóbulo. Metástasis en el (los) ganglio(s) linfático(s) mediastínico(s) ipsolaterales o subcarinales. No hay metástasis a distancia.
- **T4 N0M0=** Tumor de cualquier tamaño que invade cualquiera de los siguientes: mediastino, corazón, grandes vasos, tráquea, nervio laríngeo recurrente, esófago, cuerpo vertebral, carina, o nódulo(s) tumoral(es) separado(s) en un lóbulo ipsolateral diferente. No hay metástasis a los ganglios linfáticos regionales. No hay metástasis a distancia.
- **T4 N1M0=** Tumor de cualquier tamaño que invade cualquiera de los siguientes: mediastino, corazón, grandes vasos, tráquea, nervio laríngeo recurrente, esófago, cuerpo vertebral, carina, o nódulo(s) tumoral(es) separado(s) en un lóbulo ipsolateral diferente. Metástasis a los ganglios linfáticos e intrapulmonares peribronquiales ipsolaterales o hiliares ipsolaterales, incluso compromiso por extensión directa. No hay metástasis a distancia.

IIIB

- **T1aN3M0=** Tumor ≤ 2 cm en su dimensión mayor, rodeado de pleura pulmonar o visceral, sin prueba broncoscópica de invasión más proximal que el bronquio lobular (por ejemplo, no el bronquio principal). Metástasis en el (los) ganglio(s) linfático(s) mediastínico(s) contralateral(es), hilar(es) contralateral(es), escaleno(s) ipsolateral(es) o supraclavicular. No hay metástasis a distancia.
- **T1b N3M0=** Tumor >2 pero ≤ 3 cm en su dimensión mayor, rodeado de pleura pulmonar o visceral, sin prueba broncoscópica de invasión más proximal que el bronquio lobular (por ejemplo, no el bronquio principal). Metástasis en el (los) ganglio(s) linfático(s) mediastínico(s) contralateral(es), hilar(es) contralateral(es), escaleno(s) ipsolateral(es) o supraclavicular. No hay metástasis a distancia.
- **T2a N3M0=** Tumor >3 pero ≤ 5 cm o tumor con cualquiera de las características siguientes: compromiso del bronquio principal, ≥ 2 cm distal de la carina; invade la pleura visceral (PL1 o PL2); o se relaciona con atelectasia o neumonitis obstructiva que se extiende a la región hilar, pero no compromete todo el pulmón. Metástasis en el (los) ganglio(s) linfático(s) mediastínico(s) contralateral(es), hilar(es) contralateral(es), escaleno(s) ipsilateral(es) o supraclavicular. No hay metástasis a distancia.
- **T2bN3M0 =** Tumor >5 pero ≤ 7 cm o tumor con cualquiera de las características siguientes: compromiso del bronquio principal, ≥ 2 cm distal de la carina; invade la pleura visceral (PL1 o PL2); o se relaciona con atelectasia o neumonitis obstructiva

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 431 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

que se extiende a la región hiliar, pero no compromete todo el pulmón. Metástasis en el (los) ganglio(s) linfático(s) mediastínico(s) contralateral(es), hiliar(es) contralateral(es), escaleno(s) ipsilateral(es) o supraclavicular. No hay metástasis a distancia.

- **T3N3M0** = Tumor >7 cm **o** que invade cualquiera de los siguientes: pared torácica pleural parietal (PL3) (incluso tumores del surco superior), diafragma, nervio frénico, pleura mediastínica o pericardio parietal **o** tumores en el bronquio principal (<2 cm distal a la carina, pero sin compromiso de la carina), **o** se relaciona con atelectasia o neumonitis obstructiva que se extiende a la región hiliar, pero no compromete todo el pulmón. Metástasis en el (los) ganglio(s) linfático(s) mediastínico(s) contralateral(es), hiliar(es) contralateral(es), escaleno(s) ipsilateral(es) o supraclavicular. No hay metástasis a distancia.
- **T4 N2M0** = Tumor de cualquier tamaño que invade cualquiera de los siguientes: mediastino, corazón, grandes vasos, tráquea, nervio laríngeo recurrente, esófago, cuerpo vertebral, carina, o nódulo(s) tumorales separados en un lóbulo ipsilateral separado. Metástasis en el (los) ganglio(s) linfático(s) mediastínico(s) ipsolaterales o subcarinales. No hay metástasis a distancia.
- **T4N3M0**: Tumor de cualquier tamaño que invade cualquiera de los siguientes: mediastino, corazón, grandes vasos, tráquea, nervio laríngeo recurrente, esófago, cuerpo vertebral, carina, o nódulo(s) tumoral(es) separado(s) en un lóbulo ipsilateral diferente. Metástasis en el (los) ganglio(s) linfático(s) mediastínico(s) contralateral(es), hiliar(es) contralateral(es), escaleno(s) ipsilateral(es) o supraclavicular. No hay metástasis a distancia.

Estadio IV

Cualquier T cualquier N, M₁:


M1a = Nódulo(s) tumoral(es) separado(s) en un tumor lobular contralateral con nódulos pleurales o derrame pleural (o pericárdico) neoplásicos.

M1b = Metástasis a distancia (en órganos extratorácicos).

La cirugía, no es opción terapéutica para los estadios III o IV, ya que es imposible extirpar el tumor si existe diseminación a los ganglios linfáticos supraclaviculares, o cuando hay invasión a estructuras vitales del tórax, como el corazón, vasos sanguíneos grandes o las vías respiratorias principales que van a los pulmones.

Entre los síntomas más frecuentes del cáncer de pulmón están la disnea, tos sanguinolenta, pérdida de peso, dolor torácico, disfonía, edema de cuello y cara.

La causa más frecuente para que se desarrolle este tipo de tumor en las personas es el tabaquismo en un 95% de los casos. También puede ser como causa de una enfermedad profesional sobre todo cuando existe exposición a ciertas sustancias como gas radón, asbesto y la contaminación atmosférica.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 432 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

El pulmón es un sitio común para las metástasis de otros tipos de cánceres como: vejiga, mama, colon, neuroblastomas, próstata, sarcomas y el tumor de Wilms.

Se presentan a continuación las tasas relativas de supervivencia que provienen del centro de datos del *National Cancer Institute's Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER)*, basados en personas que fueron diagnosticadas con cáncer de pulmón microcítico entre 1988 y 2001.

TASA DE SUPERVIVENCIA A 5 AÑOS DEL CÁNCER DE PULMÓN CÉLULAS PEQUEÑAS SEGÚN TNM

Etapa	Tasa de Supervivencia
I	31%
II	19%
III	8%
IV	2%

Fuente: American Cancer Society. 2014. <http://www.cancer.org/index>


Las tasas que siguen son tasas de supervivencia publicadas en 2007 por el centro de datos del *National Cancer Institute's Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER)*, y se basan en personas que fueron diagnosticadas con cáncer de pulmón no microcítico entre 1998 y 2000.

Aunque se basan en pacientes diagnosticados hace varios años, estas cifras de supervivencia son las más recientes publicadas por el sistema actual de clasificación AJCC.

TASAS DE SUPERVIVENCIA A 5 AÑOS DEL CÁNCER DE PULMÓN CÉLULAS NO PEQUEÑAS SEGÚN TNM

Etapa	Tasa de supervivencia
IA	49%
IB	45%
IIA	30%
IIB	31%
IIIA	14%
IIIB	5%
IV	1%

Fuente: American Cancer Society. 2014. <http://www.cancer.org/index>

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 433 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR CÁNCER DE PULMÓN

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	50- 67%	1. Evidencia por historia clínica, examen físico y estudios diagnósticos de la presencia de Cáncer de Pulmón. 2. ECOG 0 - I 3. Karnofsky 80-100% 4. Estadio I A y I B cáncer células no pequeñas.
2	67-100%	1. Evidencia por historia clínica, examen físico y estudios diagnósticos de la presencia de Cáncer de Pulmón. 2. ECOG 2 o más 3. Karnofsky 70% o menos 4. Estadio II A en adelante de cáncer de células no pequeñas. 5. Cualquier estadio cáncer de células pequeñas. 6. Presencia de enfermedades crónicas concomitantes como cardiopatía o enfisema.


Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de Invalidez.

Cuando existe compromiso de otros sistemas como consecuencia del cáncer de pulmón, de su tratamiento u otras patologías asociadas, deben ser evaluados cada uno de ellos en el capítulo correspondiente al sistema afectado, y posteriormente combinar los valores conforme lo establecido en el capítulo de Normas Generales para determinar la pérdida de capacidad general global del individuo.

CANCER DE TIROIDES

La glándula tiroides está ubicada debajo del cartílago tiroides en la parte anterior del cuello. En la mayoría de la población no se palpa, está formada por dos lóbulos unidos por un istmo angosto. Tiene dos tipos principales de células: a) Células foliculares: las cuales son las encargadas de producir la hormona tiroidea utilizando el yodo de la sangre. La cantidad de la producción de esta hormona está regulada por la glándula pituitaria mediante la Hormona Estimulante de la Tiroides (TSH).

Un exceso en la producción de la hormona tiroidea produce Hipertiroidismo, condición que se caracteriza por: taquicardia, insomnio, intranquilidad, hambre, pérdida de peso y una sensación de calor. Por otro lado, una disminución en la producción de la hormona tiroidea, produce hipotiroidismo que se caracteriza por: lentitud para las actividades a ejecutar por el individuo, obesidad, frío y cansancio. La gran mayoría de los tumores malignos de la glándula tiroides son bien diferenciados, y se originan de este tipo de células y b) Células C o células parafoliculares: son las encargadas de producir la hormona calcitonina, que ayuda

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 434 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

a la absorción del calcio por el cuerpo. Existen otros tipos de células menos comunes como los linfocitos y las células estromales.

Cada una de estos tipos de células puede producir diferentes tipos de cáncer, de ahí la importancia de conocer las mismas, para determinar cuán grave es el tumor y el tipo de tratamiento que pueda recibir el paciente.

En la glándula tiroides se pueden producir diferentes tipos de crecimientos, como el bocio y los tumores, siendo en la gran mayoría benignos.

Los bocios pueden ser de dos tipos:

- a) Difuso: cuando el crecimiento de la glándula es total.
- b) Nodular; cuando además del agrandamiento de la glándula se palpan protuberancias o masas llamadas nódulos, siendo benignos la gran mayoría de éstos, pero existe un 20% que pueden ser malignos. Los nódulos en la glándula tiroidea son más frecuentes en personas de edad adulta, estas estructuras están formadas en el interior principalmente por un líquido llamado coloide, aquellos nódulos que tiene poco líquido o coloide se les llama nódulos sólidos, y tienen más probabilidad de ser cancerosos que los nódulos líquidos.


El cáncer de la glándula tiroides, es el tumor maligno del sistema endocrinológico más frecuente, la mayoría de los pacientes con este tipo de tumor tienen buen pronóstico. Se caracteriza porque:

- Se cura fácilmente con la cirugía.
- Generalmente no produce dolor ni incapacidad, aunque raramente puede producir dolor de cuello, mandíbula o el oído.
- El tratamiento medicamentoso es muy efectivo y muy bien tolerado.
- La mayoría de estos tumores no producen síntomas, pero cuando el tamaño del tumor es muy grande puede ocasionar molestias para tragar o si comprime la tráquea problemas para respirar, y ronquera cuando afecta al nervio laríngeo.

Factores Etiológicos:

- En la mayoría de los casos no se conoce la causa por la cual se desarrolla este tipo de tumor.
- Antecedente de radiación de la glándula tiroides.
- Historia familiar de cáncer de tiroides.
- Edad de aparición en mayores de 40 años.

Existen varios tipos de cáncer de tiroides:

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 435 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

a) Papilar: es el más frecuente alrededor del 70 al 80% de todos los cánceres de tiroides, siendo este el de mejor pronóstico. Crece lentamente y se disemina primeramente a los ganglios linfáticos del cuello.

b) Folicular: representa del 10% al 15% de este tipo de tumores, es de mal pronóstico, tiende a diseminarse primeramente a los ganglios linfáticos del cuello, también a los vasos sanguíneos y a zonas distantes como pulmones y huesos.

c) Medular: es el responsable del 5% al 10% de todos los cánceres de tiroides, se origina de las células C para foliculares; de donde se produce la liberación de calcitonina, que tiene que ver con la reabsorción de calcio a nivel óseo. Hay antecedente familiar y por lo general se asocia con otros trastornos endocrinológicos. Puede dar metástasis a hígado, pulmón y huesos.

d) Anaplásico de tiroides: Es el más agresivo de todos y tiene menos posibilidades de curación con el tratamiento. Es poco frecuente y representa menos del 5% de los tumores malignos de la glándula tiroides. Aparece principalmente en personas mayores de 60 años.

e) Otros como: Linfomas, sarcomas y carcinosarcomas.


Los siguientes estudios, constituyen una guía indicativa, quedando a juicio del o los médicos peritos, solicitar otros estudios no mencionados que contribuyan a una mejor y más completa valoración diagnóstica:

- Exámenes de laboratorio, hemograma, función renal, función hepática, electrolitos, calcio, fósforo, magnesio, proteínas totales y fraccionadas.
- TSH; T3, T4,
- Calcitonina en los tumores medulares,
- Tiroglobulina sérica, para evaluar recurrencia.
- Ultrasonido de tiroides y cuello.
- Reporte de la biopsia de aspiración y de pieza quirúrgica.
- Reporte de citología.
- Radiografía de tórax.
- Gama de tiroides.
- TAC.
- Resonancia Magnética.

CLASIFICACIÓN DEL CÁNCER DE TIROIDES POR ESTADIOS

Los estadios del cáncer de tiroides que se presentan a continuación, se basan en el sistema TNM del American Joint Committee on Cancer (AJCC).

CÁNCER FOLICULAR Y PAPILAR DE TIROIDES EN PERSONAS MENORES 45 AÑOS

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 436 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

Etapa I (cualquier T cualquier N, M0): el tumor puede ser de cualquier tamaño (cualquier T) y podría o no haberse propagado a los ganglios linfáticos adyacentes (cualquier N). No se ha propagado a sitios distantes (M0).

Etapa II (cualquier T, cualquier N, M1): el tumor puede ser de cualquier tamaño (cualquier T) y podría o no haberse propagado a los ganglios linfáticos adyacentes (cualquier N). Se ha propagado a lugares distantes (M1)

CÁNCER FOLICULAR Y PAPILAR DE TIROIDES EN PERSONAS MAYORES 45 AÑOS

Etapa I (T1, N0, M0)

El tumor mide 2 cm o menos de ancho y no ha crecido fuera de la tiroides (T1). El cáncer no se propagó a los ganglios linfáticos cercanos (N0) ni a sitios distantes (M0).

Etapa II (T2, N0, M0)

El tumor mide más de 2 cm, pero no mide más de 4 cm de ancho y no ha crecido fuera de la tiroides (T2). El cáncer no se propagó a los ganglios linfáticos cercanos (N0) ni a sitios distantes (M0).

Etapa III:

- **T3, N0, M0:** el tumor mide más de 4 cm de ancho o ha crecido ligeramente fuera de la tiroides (T3), pero no se ha propagado a los ganglios linfáticos adyacentes (N0) ni a áreas distantes (M0).
- **T1 a T3, N1a, M0:** el tumor es de cualquier tamaño y puede haber crecido un poco fuera de la glándula tiroides (T1 a T3). El cáncer se propagó a los ganglios linfáticos que rodean la tiroides en el cuello (N1a), pero no a otros ganglios linfáticos ni a sitios distantes (M0).

Etapa IVA:


- **T4a, cualquier N, M0:** el tumor es de cualquier tamaño y ha crecido fuera de la glándula tiroides y hacia los tejidos cercanos del cuello (T4a). Pudiera o no haberse propagado a los ganglios linfáticos adyacentes (cualquier N). No se ha propagado a sitios distantes (M0).
- **T1 a T3, N1b, M0:** el tumor es de cualquier tamaño y puede haber crecido un poco fuera de la glándula tiroides (T1 a T3). Se propagó a ciertos ganglios linfáticos en el cuello (ganglios cervicales) o a ganglios linfáticos en la parte superior del tórax (ganglios del mediastino superior) o ubicados detrás de la garganta (ganglios retrofaringeales) (N1b), pero no se ha propagado a lugares distantes (M0).

Etapa IVB (T4b, cualquier N, M0)

El tumor es de cualquier tamaño y ha crecido de nuevo hacia la columna vertebral o hacia los vasos sanguíneos grandes adyacentes (T4b). Pudo o no haberse propagado a los ganglios linfáticos adyacentes (cualquier N), pero no se ha propagado a partes distantes (M0).

Etapa IVC (cualquier T, cualquier N, M1)

El tumor es de cualquier tamaño y puede que haya crecido o no fuera de la glándula tiroides (cualquier T). Pudiera o no haberse propagado a los ganglios linfáticos adyacentes (cualquier N). Se ha propagado a lugares distantes (M1).

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 437 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CÁNCER MEDULAR TIROIDEO

Etapa I (T1, N0, M0): el tumor mide 2 cm o menos de ancho y no ha crecido fuera de la tiroides (T1). El cáncer no se propagó a los ganglios linfáticos cercanos (N0) ni a sitios distantes (M0).

Etapa II:

- **T2, N0, M0:** el tumor mide más de 2 cm, pero no mide más de 4 cm de ancho y no ha crecido fuera de la tiroides (T2). El cáncer no se propagó a los ganglios linfáticos cercanos (N0) ni a sitios distantes (M0).
- **T3, N0, M0:** el tumor mide más de 4 cm o ha crecido ligeramente fuera de la tiroides (T3), pero no se ha propagado a los ganglios linfáticos adyacentes (N0) ni a áreas distantes (M0).


Etapa III (T1 a T3, N1a, M0): el tumor es de cualquier tamaño y puede haber crecido un poco fuera de la glándula tiroides (T1 a T3). El cáncer se propagó a los ganglios linfáticos que rodean la tiroides en el cuello (N1a), pero no a otros ganglios linfáticos ni a sitios distantes (M0).

Etapa IVA:

- **T4a, cualquier N, M0:** el tumor es de cualquier tamaño y ha crecido fuera de la glándula tiroides y hacia los tejidos cercanos del cuello (T4a). Pudiera o no haberse propagado a los ganglios linfáticos adyacentes (cualquier N). No se ha propagado a sitios distantes (M0).
- **T1 a T3, N1b, M0:** el tumor es de cualquier tamaño y puede haber crecido un poco fuera de la glándula tiroides (T1 a T3). Se propagó a ciertos ganglios linfáticos en el cuello (ganglios cervicales) o a ganglios linfáticos en la parte superior del tórax (ganglios del mediastino superior) o ubicados detrás de la garganta (ganglios retrofaringeales) (N1b), pero no se ha propagado a lugares distantes (M0).

Etapa IVB (T4b, cualquier N, M0): el tumor es de cualquier tamaño y ha crecido de nuevo hacia la columna vertebral o hacia los vasos sanguíneos grandes adyacentes (T4b). Pudo o no haberse propagado a los ganglios linfáticos adyacentes (cualquier N), pero no se ha propagado a partes distantes (M0).

Etapa IVC (cualquier T, cualquier N, M1): el tumor es de cualquier tamaño y puede que haya crecido o no fuera de la glándula tiroides (cualquier T). Pudiera o no haberse propagado a los ganglios linfáticos adyacentes (cualquier N). Se ha propagado a lugares distantes (M1).

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 438 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CATEGORÍAS T DEL CÁNCER DE TIROIDES ANAPLÁSICO

Todos los cánceres tiroideos anaplásicos se consideran tumores T4 al momento del diagnóstico, lo que indica su mal pronóstico.

Etapa IVA (T4a, cualquier N, M0): el tumor aún se encuentra confinado en la tiroides (T4a). Pudo o no haberse propagado a los ganglios linfáticos adyacentes (cualquier N), pero no se ha propagado a partes distantes (M0).

Etapa IVB (T4b, cualquier N, M0): el tumor creció fuera de la tiroides (T4b). Pudo o no haberse propagado a los ganglios linfáticos adyacentes (cualquier N), pero no se ha propagado a partes distantes (M0).

Etapa IVC (cualquier T, cualquier N, M1): el tumor pudo o no haber crecido fuera de la glándula tiroides (cualquier T). Pudiera o no haberse propagado a los ganglios linfáticos adyacentes (cualquier N). Se ha propagado

Las siguientes estadísticas de supervivencia fueron publicadas en la séptima edición del *AJCC Cancer Staging Manual* en el 2010. (American Cancer Society. 2014. <http://www.cancer.org/index>)

CÁNCER PAPILAR DE TIROIDES

Etapa	Tasa relativa supervivencia a 5 años
I	Casi 100%
II	Casi 100%
III	93%
IV	51

CÁNCER FOLICULAR TIROIDES

Etapa	Tasa relativa de supervivencia a 5 años
I	Casi 100%
II	Casi 100%
III	71%
IV	50%

CÁNCER MEDULAR TIROIDEO


Etapa	Tasa relativa de supervivencia a 5 años
I	Casi 100%
II	98%
III	81%
IV	28%

CÁNCER ANAPLÁSICO DE TIROIDES

La tasa relativa de supervivencia a 5 años para los carcinomas anaplásicos (indiferenciados), los cuales se consideran todos como etapa IV, es de aproximadamente 7%.

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR CÁNCER DE TIROIDES

CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	1-19%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Diagnóstico establecido de la enfermedad. 2. ECOG 0. 3. Karnofsky 90-100% 4. Estadio I, II y III cáncer papilar. 5. Estadio I - II folicular 6. Estadio I - II medular 7. Cirugía y ablación con yodo radiactivo con intención curativa sin secuelas.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 440 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

2	20-49%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Secuelas sintomáticas leves posterior a cirugía con intención curativa, que requieren medicación y control continuo, pero que permiten actividad laboral sin grandes esfuerzos. 2. ECOG 1 3. Karnofsky 80 % 4. Estadio III de los cánceres folicular, medular y papilar
3	50- 67%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Secuelas sintomáticas importantes posterior a cirugía y I 131 con intención curativa que no mejoran pese a adecuado tratamiento 2. ECOG ≥ 2 3. Karnofsky 70% o menos 4. Estadio IV de cualquier tipo de cáncer de tiroides.

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de Invalidez.


Cuando existe compromiso de otros sistemas como consecuencia del cáncer de tiroides, de su tratamiento u otras patologías asociadas, deben ser evaluados cada uno de ellos en el capítulo correspondiente al sistema afectado, y posteriormente combinar los valores conforme lo establecido en el capítulo de Normas Generales para determinar la pérdida de capacidad general global del individuo.

CRITERIOS GENERALES PARA LA EVALUACIÓN DEL PACIENTE PORTADOR DE ENFERMEDAD NEOPLÁSICA NO ESPECIFICADA ANTERIORMENTE

Los criterios clínicos a analizar para valorar el porcentaje de pérdida de capacidad general por deficiencia permanente debido a enfermedad neoplásica, fueron enunciados al principio de este capítulo.

Cuando existe compromiso de otros sistemas como consecuencia del cáncer, de su tratamiento u otras patologías asociadas, deben ser evaluados cada uno de ellos en el capítulo correspondiente al sistema afectado, y posteriormente combinar los valores conforme lo establecido en el capítulo 1 de Normas Generales para determinar la pérdida de capacidad general global del individuo.

La siguiente tabla general se utilizará como referencia para establecer la deficiencia permanente de los tumores malignos no analizados individualmente en este capítulo.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 441 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

VALORACIÓN GENERAL DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE POR CÁNCER


CLASE	PORCENTAJE	CARACTERÍSTICAS
1	0-10%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Diagnóstico establecido de la enfermedad. 2. ECOG 0. 3. Karnofsky 90-100% 4. Estadio cáncer con pronóstico sobrevida a 5 años 80 % o más 5. Cirugía con intención curativa sin secuelas.
2	11-35%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Secuelas sintomáticas leves posterior a tratamiento con intención curativa que requieren medicación y control continuo. 2. ECOG 1 3. Karnofsky 80 % 4. Estadio del cáncer con pronóstico de sobrevida a 5 años del 60 al 70%
3	36-67%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Secuelas sintomáticas moderadas a severas posterior a tratamiento con intención curativa que requieren medicación y control continuo. 2. ECOG 2 3. Karnofsky 70% a 50 % 4. Estadio cáncer con pronóstico sobrevida a 5 años del 50% o menos
4	68- 100%	<ol style="list-style-type: none"> 1. Persistencia de la actividad tumoral pese a adecuado tratamiento 2. ECOG 3 a 5 3. Karnofsky 40 % o menos. 4. Estadio cáncer con pronóstico sobrevida a 5 años del 20 % o menos

Fuente: Creación propia. Dirección de Calificación de la Invalidez

VALORACIÓN DE LA DEFICIENCIA PERMANENTE DEBIDO A LA ENFERMEDAD NEOPLÁSICA DEL SNC


Debe utilizarse la tabla general y además de los aspectos mencionados en dicha tabla, deben evaluarse las secuelas neurológicas resultantes conforme a lo establecido en el Capítulo de Sistema Nervioso Central, para posteriormente combinar los porcentajes de pérdida de capacidad general resultado de estas deficiencias.

Es importante destacar, que, aunque el pronóstico sea bueno en tumores del encéfalo o del tallo cerebral, algunas veces las secuelas neurológicas del tratamiento quirúrgico y/o de radioterapia podrían llegar a ser sumamente incapacitantes de manera permanente por lo que es necesario valorar adecuadamente dichas secuelas.


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 442 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

BIBLIOGRAFIA

- 1- American Cancer Society. 2014. <http://www.cancer.org/index>.
- 2- American College of Radiology (ACR) Breast Imaging Reporting and Data System Atlas (BI-RADS Atlas). Reston, Va: © American College of Radiology; 2003.
- 3- American Joint Committee on Cancer. Breast. In: AJCC Cancer Staging Manual. 7th Ed. New York: Springer; 2010:347-369.
- 4- American Joint Committee on Cancer. Lung. AJCC Cancer Staging Manual. 7th Ed. New York: Springer; 2010:253–256.
- 5- American Medical Association. (2005). Guides to the Evaluation of Permanent Impairment. 6^o Edición. AMA Press.
- 6- Arce et al, Oncoguía: Cáncer de mama. Instituto Nacional de Cancerología. San Fernando # 22. Col. Sección XVI, TLA 6 (2011): 77-86.
- 7- Ausiello, Dennis Arthur, MD, Goldman, Lee, MD. (2011) Cecil. Tratado de Medicina Interna. Ed. 23. Editorial. Elsevier, España.
- 8- Centro de Datos SEER. Instituto Nacional del Cáncer de los Estados Unidos. 1991-2000.
- 9- Fauci, Anthony S, Braunwald, Eugene, Kasper, Dennis L. Hauser, Stephen L., Longo, Dan L, Jameson, J. Larry and Loscalzo, Joseph Eds. Harrison. Principios de Medicina Interna, 17a edición. McGraw-Hill Interamericana Editores, S.A. de C.V.
- 10- Hofmann, Edmundo, et al: Cáncer de colon. Universidad de la Frontera. Unidad de Gastroenterología. Temuco, Chile.
- 11- Instituto Nacional del Cáncer, de los Institutos Nacionales de la Salud de los EE.U.U. Lo que usted necesita saber sobre el cáncer de Tiroides. 11 de junio 2013.
- 12- Iturralde, Miguel, et al: Cáncer de Próstata. Revista Paceyña de Medicina Familiar. 2006; 3(4):54-57.
- 13- Karnofsky DA, Abelmann WH, Craver LF, Burchenal JH. The use of nitrogen mustards in the palliative treatment of carcinoma. Cancer 1948, 1: 634-656.
- 14- Ministerio de Protección Social, República de Colombia. (2010) Manual único para la clasificación de la pérdida de la capacidad laboral y ocupacional. Contrato interadministrativo N° 311 de 2009 suscrito entre el Ministerio de la Protección Social y la Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, D.C, Colombia. Páginas 532-533, 536.
- 15- Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. IMSERSO (2001) Manual de Valoración de las Situaciones de Minusvalía. Baremos para la calificación del grado de minusvalía (Real Decreto 1971/1999). España.
- 16- Normas para la Evaluación, Calificación y Cuantificación del Grado de Invalidez de los Trabajadores Afiliados al S.I.J.P. Modificado de Decreto 478/98 Buenos Aires Argentina. 30/4/98.
- 17- Paredes Alejandro, Gallegos Fabian, Gálvez Daniela. Cáncer de Colon. Universidad de la Frontera, Unidad de Gastroenterología. Temuco Chile.


	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 443 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

- 18- Pérez-Sanchez VM, Vela-Chávez TA, Mora-Tiscareno A. Diagnóstico histopatológico y factores pronósticos en cáncer infiltrante de la glándula mamaria. *Cancerología* 3 (2008):7-17.
- 19- Pontificia Universidad Católica de Chile. Escuela de Medicina Manual de Patología Quirúrgica. *Cáncer Gástrico*.
- 20- Procaci, Fabiola y col: Breast Imaging Reporting and Data System- BI-RADS®: Positive Predictive Value of Categories 3, 4 and 5. A Systematic Literature Review. *Radiol Bras* 2007; 40(39):173-177.
- 21- Quirós, José Luis et al: Cáncer de mama en mujeres jóvenes, características clínicas y patológicas. *Revista Médica de la Universidad de Costa Rica*. Volúmen 4, número 2. Artículo 7. Octubre 2010.
- 22- Troncoso, Pablo: Cáncer de Próstata: Detección precoz, clínica y decisiones de tratamiento. *Boletín Escuela de Medicina Pontificia Universidad Católica de Chile*-1998; 27:100-107.
- 23- Yates JW, Chalmer B, McKegney FP. Evaluation of patients with advanced cancer using the Karnofsky performance status. *Cancer*. 1980 Apr 15;45(8):2220-4.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 444 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CAPITULO XVIII

**CRITERIOS CLÍNICOS PARA LA
EVALUACION DE SOLICITANTES DE
BENEFICIO DE LA LEY 8769
POR MIELOMENINGOCELE Y AUTISMO**

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 445 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CRITERIOS CLÍNICOS PARA LA EVALUACION DE SOLICITANTES DE BENEFICIO DE LA LEY 8769 POR MIELOMENINGOCELE Y AUTISMO

Antecedentes Legales

La ley 7125 “Ley de Pensión Vitalicia para Personas que padecen de Parálisis Cerebral Profunda” fue reformada por la Asamblea Legislativa el 01 de Setiembre del 2009, bajo la Ley 8769, la cual fue publicada en la Gaceta el 16 de octubre de 2009.


La reforma mencionada consiste en la modificación de los artículos 1 y 2 según se detalla a continuación:

“ Artículo 1: Las personas que padecen Parálisis Cerebral Profunda o Autismo, Mielomeningocele o cualquier otra enfermedad ocurrida en la primera infancia con manifestaciones neurológicas equiparables en severidad, de acuerdo con el dictamen de la Comisión Calificadora del Estado de la Invalidez, que se encuentren en estado de abandono o cuyas familias estén en estado de pobreza y/o pobreza extrema, tendrán derecho a una pensión vitalicia equivalente al menor salario mínimo legal mensual fijado por el Poder Ejecutivo.

La pensión se pagará en forma mensual de los fondos del Régimen No Contributivo que administra la Caja Costarricense de Seguro Social y se ajustará a la suma de correspondiente cada vez que se realice una nueva fijación de salarios mínimos.

Artículo 2: Para el otorgamiento de la pensión, los representantes de las personas que padezcan parálisis cerebral profunda, autismo, mielomeningocele, o enfermedad ocurrida en la primera infancia con manifestaciones neurológicas equiparables según las condiciones referidas en el artículo 1, deberán cumplir con los requisitos y trámites establecidos para tal efecto en la ley y en el reglamento del Régimen no contributivo. Asimismo, deberán someterse a evaluación médica por parte de la Comisión Calificadora del Estado de la Invalidez de la Caja Costarricense de Seguro Social, que emitirá el dictamen correspondiente.”

Con fundamento en lo anterior la Dirección de Calificación de Invalidez de la Gerencia de Pensiones en manera conjunta con la Unidad de Desarrollo y la Clínica de Mielomeningocele del Hospital Nacional de Niños, han elaborado los criterios clínicos para la evaluación de solicitantes del beneficio de la Ley 8769 por ser portadores de Autismo y Mielomeningocele, de acuerdo al criterio de los especialistas expertos en el tema y con la finalidad de una justa calificación del beneficio.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 446 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

MARCO CONCEPTUAL

AUTISMO

El autismo fue descrito por primera vez por Leo Kanner en un artículo titulado “Autistic Disturbances of Affective Contact”, publicado en Nervous Child, en 1943, en el que definió las características de lo que denominó el autismo infantil precoz (1).

El autismo es un desorden neurobiológico que produce discrepancias o diferencias en el procesamiento de la información que hace el individuo.

Los trastornos generalizados del desarrollo afectan a 27,5/10.000 personas y el autismo es el más común de ellos con una prevalencia de 15-20 / 10.000 con una prevalencia de 15-20 / 10.000. Afecta aproximadamente a uno de cada dos mil niños, con una relación por sexo masculino/ femenino de 3-4:1. (2) La posibilidad de tener un primer hijo autista es de 1:1000 pero la probabilidad se reduce a 1:50 con el segundo si es varón y tiene factores de predisposición familiar asociados.

El autismo es un trastorno profundo o generalizado del desarrollo siendo definido completamente con base en el deterioro de tres áreas:


- 1) Deterioro en la interacción social, donde no comprenden las formas típicas de socialización ni sus objetivos ni los eventos sociales que acontecen a su alrededor.
- 2) Deterioro en la comunicación y en el uso del lenguaje para interactuar con las personas.
- 3) Comportamiento estereotipado y repetitivo, caracterizado por formas o rutinas las cuales son mantenidas a través de largos períodos de tiempo.

Se manifiesta alrededor de los 30 meses y es crónico afectando a la persona toda la vida. Los estudios epidemiológicos indican un incremento en el número de casos de autismo en los últimos 15 años, reportándose tasas de prevalencia que ascienden a 16,8 por cada 10.000 niños.

Diagnóstico

El diagnóstico se establece clínicamente basado en los criterios estándares compilados por el Manual de Enfermedades Psiquiátricas de la Asociación Americana de Psiquiatría (DSM-IV-R), los cuales se detallan a continuación:

- A- Un total de seis (o más) ítems de (1), (2) y (3), con por lo menos dos de (1) y uno de (2) y de (3):
 - a) Alteración cualitativa de la interacción social, manifestada al menos por dos de las siguientes características: (a) importante alteración del uso de múltiples comportamientos no verbales, como son contacto ocular,

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 447 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

expresión facial, posturas corporales y gestos reguladores de la interacción social. (b) Incapacidad para desarrollar relaciones adecuadas al nivel de desarrollo con compañeros. (c) Ausencia de la tendencia espontánea para compartir con otras personas disfrutes, intereses y objetivos (p. ej., no mostrar, traer o señalar objetos de interés). (d) Falta de reciprocidad social o emocional.


- b) Alteración cualitativa de la comunicación, manifestada al menos por dos de las siguientes características: (a) retraso o ausencia total del desarrollo del lenguaje oral (no acompañado de intentos para compensarlo mediante modos alternativos de comunicación, como gestos o mímica). (b) En sujetos con un habla adecuada, alteración importante de la capacidad para iniciar o mantener una conversación con otros. (c) Utilización estereotipada y repetitiva del lenguaje o lenguaje idiosincrásico. (d) Ausencia de juego realista espontáneo, variado o de juego imitativo social propio del nivel de desarrollo.
- c) Patrones de comportamiento, intereses y actividades restringidas, repetitivas y estereotipadas, manifestados por lo menos mediante una de las siguientes características: (a) preocupación absorbente por uno o más patrones estereotipados y restrictivos de intereses que resulta anormal, sea en su intensidad, sea en su objetivo. (b) Adhesión aparentemente inflexible a rutinas o rituales específicos, no funcionales. (c) Manierismos motores estereotipados y repetitivos (p. ej., sacudir o girar las manos o dedos, o movimientos complejos de todo el cuerpo). (d) Preocupación persistente por partes de objetos.

B- Retraso o funcionamiento anormal en, por lo menos, una de las siguientes áreas, que aparece antes de los tres años de edad: (1) interacción social, (2) lenguaje utilizado en la comunicación social o (3) juego simbólico o imaginativo.

C- El trastorno no se explica mejor por la presencia de un trastorno de Rett o de un trastorno desintegrativo infantil.

Se utilizan fundamentalmente dos escalas adaptadas a estos criterios como lo son:

- 1- La Entrevista Diagnóstica de Autismo Revisada (ADI-R) consiste en una entrevista diagnóstica que va dirigida a la madre o al cuidador del sujeto. El propósito principal es obtener descripciones detalladas de aquellos comportamientos que son necesarios para el diagnóstico de autismo, así como el diagnóstico diferencial de los trastornos generalizados del desarrollo. Se centra en las características diagnósticas claves especificadas en el ICD-10 y el DSM-IV-R.
- 2- La Escala Diagnóstica de Observación de Autismo (ADOS). (3) El ADOS-R es una evaluación semiestructurada de la comunicación que comprende los dominios de la

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 448 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

comunicación, la interacción social, el juego y el uso imaginario de los materiales que se le presentan.

El Autismo se manifiesta a través de una serie de trastornos conductuales, en los cuales los signos cardinales son: trastorno en el desarrollo del lenguaje, afectación crónica de la comunicación verbal y no verbal, de la socialización, intereses restringidos y conductas repetitivas; por lo que el individuo se aísla en su mundo interior, con el consecuente deterioro en las relaciones interpersonales. Los niños autistas permanecen aislados, desinteresados, con poca integración con los padres, escasos gestos expresivos y de atención compartida. La conducta es repetitiva en el campo motor y sensitivo-sensorial, pueden presentar conductas disruptivas e inadecuadas que empeoran su socialización, desencadenadas por factores emocionales, cambios ambientales externos o problemas de salud en general; por lo que las necesidades de cuidado pueden ser diferentes en cada caso, requiriendo una ayuda especial, según corresponda. Las actividades repetitivas e intereses restringidos pueden no ser relevantes hasta los tres años de edad. Su ausencia no debe impedir un diagnóstico precoz.

El autismo se asocia hasta en un 75% a retardo mental, y epilepsia en un 30 %, son niños con gran labilidad afectiva y tendencia a la auto agresividad

Existen indicaciones absolutas de evaluación amplia inmediata, tales como:

- ✓ No balbuceo o hacer gestos a los doce meses.
- ✓ No decir palabras sencillas a los 16 meses.
- ✓ No decir frases de dos o más palabras espontáneamente a los 24 meses (no ecolalia).
- ✓ Cualquier pérdida de habilidad social o del lenguaje


Las causas de autismo pueden ser divididas en:

- a) Idiopáticas o desconocidas, que representan la mayoría de los casos (90-95%);
- b) Secundaria dentro de las cuales están algunos, agentes ambientales como exposición a químicos, anomalías cromosómicas como síndrome X frágil, infecciones virales como la encefalitis por rubéola, alteraciones metabólicas como fenilcetonuria, exposición in útero a alcohol y drogas como cocaína, desórdenes peri natales como encefalopatía hipóxica

Los estudios biológicos sugieren la presencia de genes candidatos.

Dentro de los exámenes necesarios para el diagnóstico de Autismo, la Academia Estadounidense de Neurología recomienda que:

1. Todos los pacientes tengan estudios de función auditiva (emisiones otoacústicas).

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 449 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

2. En caso de retardo mental, se busque un fenotipo sugestivo en el paciente o el padre. Es necesario realizar estudio para X frágil: idealmente ADN. Si no está disponible, un cariotipo de alta resolución.
3. Se indiquen estudios metabólicos si hay: encefalopatía, vómito cíclico, convulsiones, dismorfias o retardo mental.
4. Se lleve a cabo un electroencefalograma con privación de sueño en caso de que haya sospecha de crisis epilépticas y en todos los casos de regresión.

ESPINA BÍFIDA

El sistema nervioso está formado por el cerebro, la médula espinal y los nervios. El cerebro es el centro de control. La médula espinal conecta las fibras nerviosas del cerebro con los nervios que se ramifican al resto del cuerpo. La columna vertebral soporta y protege a la médula espinal.


El sistema nervioso funciona como una compleja red. Cada nervio conduce los impulsos de una parte a otra del sistema. A medida que el sistema nervioso se desarrolla, se forman dos tipos de nervios; los nervios motores y los nervios sensoriales. Los nervios motores conducen impulsos para controlar el movimiento de los músculos tales como aquellos localizados en las piernas, la vejiga y el intestino y los nervios sensoriales conducen impulsos de los órganos al cerebro con información referente al tacto, percepción y dolor.

La espina bífida es una malformación congénita de la columna vertebral en que falla el cierre del tubo neural. A nivel del dorso, debido a que no se produce una unión adecuada de las vértebras; produciendo una columna vertebral mal desarrollada, que no brinda una adecuada protección a la médula espinal. Esta malformación ocurre durante el primer mes de embarazo, cuando el sistema nervioso central y la espina dorsal están en proceso de formación.

En el área del defecto, los huesos de la espina dorsal no se cierran completamente en la forma debida alrededor de la médula espinal. Además, los nervios de la médula espinal podrían no desarrollarse correctamente en este punto, produciendo debilidad muscular y pérdida de sensación en las áreas cubiertas por dichos nervios. En países desarrollados las malformaciones del tubo neural son la segunda causa de malformaciones congénitas luego de las cardiopatías congénitas, siendo el Mielomeningocele la principal causa de malformaciones congénitas del tubo neural (4)

Existen varios tipos de Espina Bífida:

1. **Oculta:** Por lo general es un defecto cubierto por piel y no produce ningún problema en el sistema nervioso. Casi siempre es un hallazgo casual. Cabe mencionar que es la variable más leve de malformación a este nivel.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 450 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

2. **Meningocele:** Es un defecto en las vértebras y las meninges (capa que cubre los nervios), pero no se afecta la médula espinal. Es también una variable leve de malformación, debido a que no existe compromiso motor ni de sensibilidad.

3. **Mielomeningocele:** En este caso la Espina Bífida asocia compromiso de los nervios de la médula espinal, debido herniación de las meninges; dependiendo del nivel o lugar donde se localice, así serán los problemas de movimiento y sensación que se presentarán. Esta es la forma más severa de Espina Bífida. La causa del mielomeningocele es desconocida. Sin embargo, se cree que los bajos niveles de ácido fólico en el organismo de una mujer antes y durante el comienzo del embarazo juegan un papel en este tipo de defecto congénito. La vitamina ácido fólico (o folato) es importante para el desarrollo del cerebro y la médula espinal. De igual manera, si un niño nace con mielomeningocele, los futuros niños de esa familia corren un riesgo más alto que el resto de la población general. Sin embargo, en muchos casos, no hay conexión con la familia. Algunos han planteado la teoría de que un virus puede jugar un papel, debido a que hay una tasa mayor de esta afección en niños que nacen a comienzos del invierno. Las investigaciones también señalan posibles factores ambientales como la radiación.

Problemas Comunes de Mielomeningocele


Cada defecto afecta a diferentes nervios. Debido a esto, cada niño(a) con Mielomeningocele, puede presentar distintas manifestaciones y por tanto debe evaluarse en forma individual. En el momento del nacimiento, es imposible predecir exactamente los problemas que ocurrirán. Sin embargo, estarán asociados con la falta de control muscular o la falta de sensación.

1. Debilidad muscular

El niño puede tener debilidad muscular por debajo del nivel del defecto, en el área controlada por los nervios afectados. Puede ocurrir debilidad en las piernas y pies y en la parte inferior de la espalda y las nalgas. Algunos niños (as) también tendrán cierta pérdida de resistencia y control muscular en los brazos y manos, aún cuando su defecto esté localizado más abajo en la espalda.

2. Falta de sensación

Algunos niños (as) pueden no sentir dolor, presión, calor o frío, ni saber cuándo están tocando algo debajo del nivel del defecto. Los nervios sensoriales que deberían conducir los mensajes de sensaciones a través de la médula espinal pueden no funcionar adecuadamente. Debido a la falta de sensación, el niño (a) podría no darse cuenta de lesiones o irritaciones de la piel cuando éstas ocurren. Las familias deben aprender a reconocer las señales de riesgo, pues los niños (as) podrían tener problemas en la piel tales como úlceras o quemaduras que al no sentir pueden pasar desapercibidas y por tanto complicarse.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 451 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

3. Control de la vejiga y del intestino

La debilidad muscular y la falta de sensación pueden causar problemas con el control de la vejiga y del intestino. Los niños no pueden controlar la orina y las heces, y muchas veces son incapaces de saber cuando defecar y orinar. En algunos casos no se dan cuenta de que han tenido una evacuación debido a la falta de sensación en la piel. Los "accidentes" pueden ser un problema, así como la retención de orina y estreñimiento. Hay maneras especiales de ayudar a un niño para que aprenda a controlar estos problemas.

4. Infecciones urinarias y Daño a los riñones

Por la retención de orina, frecuentemente se desarrollan infecciones urinarias. El daño a los riñones es un problema serio que puede ocurrir cuando la vejiga no funciona bien. Si la orina no puede fluir hacia la vejiga en forma apropiada, podría retroceder hacia el riñón y dañarlo. Además, las infecciones pueden pasar de la vejiga a los riñones y causar problemas. Es importante que el personal médico vigile cuidadosamente para evitar daños a los riñones.


5. Hidrocefalia

Cuatro de cada cinco infantes nacidos con Mielomeningocele también desarrollan una condición llamada hidrocefalia. La hidrocefalia a veces se denomina "agua en el cerebro". El "agua" es realmente líquido cefalorraquídeo que baña y amortigua al cerebro y médula espinal. En la hidrocefalia el fluido se acumula en áreas del cerebro llamadas ventrículos. Este fluido además ejerce presión sobre el cerebro y puede causar daño cerebral. El cráneo también puede agrandarse más de lo normal. En algunos casos el médico puede darse cuenta que el niño tiene hidrocefalia en el momento del nacimiento, en otros casos puede ocurrir poco después. Si el niño(a) tiene hidrocefalia, podría requerir una cirugía.

6. Problemas de aprendizaje

Los pacientes con mielomeningocele frecuentemente asocian problemas en la escuela y colegio relacionados a compromiso sobre todo de coordinación viso-motora. Requieren más apoyo en su aprendizaje y adecuaciones curriculares.

Diagnóstico: El mielomeningocele se puede observar después de que el niño nace. Una evaluación neurológica puede mostrar que tiene pérdida de las funciones relacionadas con los nervios por debajo del defecto. Por ejemplo, el hecho de observar cómo responde el bebé a los pinchazos en diversos lugares puede revelar dónde puede percibir las sensaciones. La evaluación prenatal puede ayudar a diagnosticar esta afección.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 452 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

La mayoría de las mujeres que llevan en su vientre un bebé con espina bífida tendrán niveles más altos de lo normal de una proteína llamada alfafetoproteína (AFP) materna. Otros exámenes para confirmar el diagnóstico son la ecografía durante el embarazo y la Amniocentesis.

Tratamiento: De manera preventiva se puede recomendar la asesoría genética. Después de nacer, generalmente se recomienda una cirugía para reparar el defecto a temprana edad. Antes de la cirugía, el niño tiene que ser tratado con cuidado para reducir los daños a la médula espinal expuesta. Esto puede incluir un cuidado y posicionamiento especiales, dispositivos de protección y modificaciones en los métodos de alimentar, manipular y bañar al bebé.

Los niños que también tienen hidrocefalia pueden necesitar que se les coloque una derivación ventriculoperitoneal. Esto ayudará a drenar el líquido adicional.

La mayoría de los niños requerirá tratamiento de por vida para problemas que resulten del daño a la médula espinal y los nervios raquídeos. Esto incluye:


- En la mayoría de casos se necesitan sondas de drenaje, llamadas catéteres, para sacar la orina.
- Una dieta alta en fibra y los programas de entrenamiento para evacuar pueden mejorar el funcionamiento intestinal.
- Es posible que se necesite la terapia ortopédica o la fisioterapia para tratar los síntomas musculoesqueléticos. Igualmente, se pueden necesitar dispositivos ortopédicos para los problemas musculares y articulares.
- Las pérdidas neurológicas se tratan de acuerdo con el tipo y severidad de la pérdida funcional.

Los exámenes de control generalmente continúan a lo largo de toda la vida del niño. Éstos se hacen para verificar su nivel de desarrollo y tratar cualquier problema intelectual, neurológico o físico.

Pronóstico

Un mielomeningocele usualmente se puede cerrar con cirugía, pero el daño neurológico con frecuencia es irreversible. Con tratamiento, la expectativa de vida no se ve gravemente afectada.

Se pueden desarrollar nuevos problemas dentro de la médula espinal posteriormente en la vida, sobre todo después de que el niño empieza a crecer rápidamente durante la pubertad. Esto puede llevar a más pérdida de la función, así como también problemas ortopédicos como escoliosis, deformidades del pie o del tobillo, caderas dislocadas y tensión o contracturas de la articulación.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 453 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117


JUSTIFICACION

Debido a la variabilidad en la severidad de manifestación de las patologías mencionadas, que fueron incluidas como nuevos beneficiarios en la Ley 8769, por reforma a la Ley 7125 para personas con Parálisis Cerebral Profunda, es que se debe determinar mediante la evaluación médica por parte de la Dirección de Calificación de Invalidez, órgano competente según establece la ley, las limitaciones funcionales y los requerimientos de asistencia de tercera persona, para establecer cual beneficio social, ya sea pensión por invalidez del RNC de monto básico o pensión del RNC al amparo de la Ley N° 8769, es el que necesita recibir el solicitante para mejorar su calidad de vida y satisfacer las necesidades básicas y de atención de la salud, de acuerdo a la severidad del padecimiento.

Es importante señalar que el espíritu de la Ley 7125, publicada en la Gaceta N° 32 del 14 de febrero de 1989, pretendía que este tipo de pensión se destinara a las personas con Parálisis Cerebral Profunda, debido a la severidad del cuadro neurológico, los tratamientos, control y tipo de alimentación especial que requieren y que por lo tanto imposibilitan a la madre o cuidador, tener labores remuneradas, ya que necesitan asistencia para todas las actividades de la vida diaria durante las 24 horas y por ese motivo se estableció que el monto correspondería al menor salario mínimo legal fijado por el Poder Ejecutivo.

Esta pensión corresponde a un monto de pensión alto a cargo del Estado, por lo tanto, la calificación de los casos debe estar acorde a la severidad de las patologías para que tenga una justa equiparación con los casos de Parálisis Cerebral Profunda y se esté efectuando una transparente administración de los fondos públicos. En aquellos casos que califican como inválidos, pero que pueden dejarse al cuidado de otras personas para que sus progenitores laboren, ya que no requieren cuidado excesivo las 24 horas del día, ni demandan grandes gastos en atención personal, pueden cubrirse con el beneficio de invalidez del RNC de monto Básico como auxilio económico.


Considerando que no se deben excluir otros grupos necesitados, portadores de patologías similares en la gravedad de la afectación a los portadores de Parálisis Cerebral Profunda, entre ellas enfermedades por alteraciones genéticas, metabólicas, síndromes neurológicos que conllevan un proceso degenerativo progresivo, retardos mentales con trastornos conductuales de difícil manejo, etc.; en los cuales también se contempla la imposibilidad de que sean cuidados por terceras personas que no sean sus progenitores y les impidan ejercer una labor remunerada, es que la Dirección de Calificación de Invalidez recomendó se incluyeran en la reforma y que se determinen también de acuerdo a la evaluación médica si son equiparables en severidad a la Parálisis Cerebral Profunda, siendo otra razón más para que se establezcan criterios estandarizados para la calificación de los casos de Autismo y Mielomeningocele en aras de la equidad de la adjudicación de estos beneficios.

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 454 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CRITERIOS CLÍNICOS DE CALIFICACIÓN DE INVALIDEZ PARA PACIENTES PORTADORES DE AUTISMO DEBIDAMENTE DIAGNOSTICADO, SEGÚN BENEFICIO SOCIAL.

NO INVALIDO	INVALIDO Pensión RNC Monto Básico	INVALIDO Pensión LEY 8769
Cumple con la totalidad de los parámetros	Cumple con el parámetro 1 y además dos o más de los siguientes parámetros	Cumple con el parámetro 1 ó 2 con al menos dos de los otros parámetros
1. Comportamiento funcional 2. Nivel cognitivo normal o alto. 3. Se comunica verbalmente. 4. Tiene un comportamiento social aceptable. 5. Es autosuficiente en todas sus necesidades básicas. 6. No tiene comorbilidad asociada. 7. Está integrado en sistemas educativos regulares. 8. Presenta destrezas ejecutorias para llegar a ser productivo.	1. Con retardo mental leve o cognitivo limítrofe con pocas destrezas ejecutorias para llegar a ser productivo. 2. Conducta disruptiva ocasional. 3. Tiene o no comunicación verbal. 4. No tiene comorbilidad asociada. 5. Integrado en sistemas de educación especiales. 6. Requiere supervisión mínima o no requiere supervisión constante, ya que es independiente en la mayoría de sus necesidades básicas.	1. Conducta disruptiva o agresiva la mayor parte del tiempo. 2. Retardo mental moderado o severo. 3. No se comunica verbalmente. 4. No es independiente en sus necesidades personales básicas. 5. Requiere supervisión constante de un adulto. 6. Tiene comorbilidad asociada. 7. Asistencia a programas de enseñanza especial solamente acompañado.


Fuente: Creación propia. HNN. DCI

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 455 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

CRITERIOS CLÍNICOS DE CALIFICACIÓN DE INVALIDEZ PARA PACIENTES PORTADORES DE MIELOMENINGOCELE SEGÚN BENEFICIO SOCIAL.

NO INVALIDO Cumple con la totalidad de los parámetros	INVALIDO Pensión RNC Monto Básico Cumple el parámetro 1 o el 2 con dos o más de los siguientes parámetros	INVALIDO Pensión Ley 8769 Cumple el parámetro 1 o el 2 asociado a cualquiera de los otros parámetros
1. Es autosuficiente en todas de sus necesidades básicas. 2. No tiene comorbilidad asociada. 3. Está integrado en sistemas educativos regulares. 4. Presenta destrezas ejecutorias para llegar a ser productivo. 5. No presenta lesiones neurológicas 6. Controla esfínteres y no amerita cateterismo.	1. Déficit cognitivo moderado o severo sin trastorno conductual. 2. Con retardo mental leve o cognitivo limítrofe 3. Poca afectación neurológica que no limita su funcionalidad, incluyendo los casos de individuos con vejiga neurogénica que tienen capacidad de autocateterizarse. 4. No tiene comorbilidad asociada. 5. Integrado en sistemas de educación especiales. 6. Requiere supervisión mínima o no requiere supervisión constante, ya que es independiente en la mayoría de sus necesidades básicas.	1. Presenta dificultades para su movilidad que ameritan programas de rehabilitación con fisioterapia y múltiples procedimientos quirúrgicos. 2. Vejiga neurogénica que amerita cateterismo intermitente, independiente del nivel motor funcional, que no puede ser realizado por el propio individuo y por ende requiere asistencia de la madre o del responsable del solicitante. (<u>Estos casos deben quedar sujetos a revisarse cada 5 años</u> para valorar nivel de logro de independencia del paciente, tomando en consideración la capacidad intelectual y de autocuidado y la presencia de intestino neurogénico, o hidrocefalia.) 3. Déficit cognitivo moderado o severo. 4. No tiene destrezas para llegar a ser independiente. 5. Requiere supervisión constante de un adulto.

Fuente: Creación propia. HNN. DCI

	DIRECCIÓN DE CALIFICACIÓN DE LA INVALIDEZ -GERENCIA DE PENSIONES DIRECCIÓN DE DESARROLLO DE SERVICIOS DE SALUD -GERENCIA MÉDICA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL	Página 456 de 456
		FECHA DE EMISIÓN: 2017
GUIA	Guías para la Evaluación de Invalidez y Discapacidad	CÓDIGO: G.GP.DCI. GM. DDSS-210117

BIBLIOGRAFÍA

1. Bárbara Doyle, Emily Dayle. Los Trastornos del espectro de autismo. 2005. Capítulo 1.
2. Dagoberto Cabrerá. Generalidades sobre el autismo. Rev. Colomb. Psiquiat., vol. XXXVI, Suplemento No. 1 / 2007; 218-220.
3. Ernesto Solís-Añez¹, Wilmer Delgado-Luengo¹ y María Luisa Hernández². Autismo, cromosoma 15 y la hipótesis de disfunción GABAérgica. Revisión. Invest. Clin. 48(4): 529 - 541, 2007.
4. Evaluación de la musculatura inspiratoria en niños con antecedentes de Mielomeningocele. Daniel Zenteno A.¹, Homero Puppo G.², Ramiro González V. Rev. Chil Pediatr 2008; 79 (1): 21-25.
5. Janice E. Jansen. Understanding the Nature of Autism. Therapy Skill Builders ,1996 Chapter 1
6. Kanner L. Autistic disturbances of affective contact. Nerv Child. 1943; 10:217-50.
7. Kinsman SL, Johnston MV. Congenital anomalies of the central nervous system. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2007: chap 592.