

SENADO DE PUERTO RICO

P. del S. 729

16 de noviembre de 2017

Presentado por el señor *Rodríguez Mateo*

Referido a la Comisión de Salud

LEY

Para declarar el mes de febrero de cada año como el “Mes de la Concienciación del Kernicterus” y el 28 de febrero de cada año como el “Día de la Concienciación del Kernicterus”, con el propósito de crear conciencia sobre esta rara condición médica; educar a la ciudadanía sobre sus causas, alcances y efectos; y para otros fines relacionados.

EXPOSICIÓN DE MOTIVOS

El Kernicterus es una enfermedad neurológica poco común que ocurre en los recién nacidos que padecen de ictericia severa. Por lo general, la ictericia en recién nacidos sucede cuando tienen altos niveles de bilirrubina en la sangre. Según definida, la bilirrubina es una sustancia amarilla producida por el cuerpo humano que surge como resultado de la descomposición de los glóbulos rojos. Por tanto, la ictericia o “piel amarilla” ocurre cuando existe un nivel alto de bilirrubina y provoca que la piel y la esclerótica¹ de los ojos del bebé luzcan amarillas. Es normal que el nivel de bilirrubina en recién nacidos sea alto, toda vez que renuevan sus glóbulos rojos con más frecuencia y, debido a que el hígado aún está en desarrollo, no se eliminan por completo. Luego del alumbramiento, el hígado del recién nacido comienza a llevar a cabo esta función y, en ocasiones, puede pasar algún tiempo para que pueda realizarla de manera eficiente. En la mayoría de los casos, la “piel amarilla” no causa problemas y puede desaparecer a las dos semanas de haber nacido el bebé.

¹ La esclerótica es “la capa opaca, fibrosa, protectora, externa del ojo que contiene colágeno y fibras flexibles, que forma el ‘blanco del ojo’” o el “recubrimiento exterior blanco del ojo”. Véanse, respectivamente, <http://conjuntivitis.net/esclerotica/> y “Medline Plus” de la Biblioteca Nacional de Medicina de los Estados Unidos, <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/002295.htm>.

No obstante, cuando existen niveles sumamente altos de bilirrubina en el cuerpo del recién nacido o cuando está extremadamente enfermo, la bilirrubina se moviliza fuera de la sangre y se acumula en el tejido cerebral. Esto puede ocasionar complicaciones neurológicas serias, incluyendo daño cerebral e hipoacusia —que es la disminución en la agudeza auditiva— causando en el recién nacido una rara condición médica conocida como Kernicterus.

El Kernicterus o encefalopatía bilirrubínica puede desarrollarse entre la primera y tercera semana de vida. Esta condición médica es seria y su pronóstico es reservado. A causa de esta condición, muchos infantes sufren de complicaciones del sistema nervioso, y en ocasiones ha resultado en la muerte.

Los síntomas de Kernicterus varían dependiendo de cuándo se detecta la condición. En la fase temprana, los bebés pueden presentar ictericia extrema, ausencia del reflejo de sobresalto, alimentación o succión deficiente o somnolencia extrema (letargo). En la fase media, se puede percibir un llanto chillón, la espalda arqueada con el cuello muy extendido hacia atrás, fontanela (punto blando) que protruye o convulsiones. Por último, en la fase tardía, cuando se presenta el síndrome neurológico lleno², el recién nacido puede experimentar hipoacusia de alta frecuencia, discapacidad intelectual, rigidez muscular, dificultades del lenguaje, convulsiones o trastorno de movimiento.

Entre los exámenes y tratamientos recomendados para detectar y contrarrestar el Kernicterus se encuentra el intervenir con el infante lo antes posible, preferiblemente a las horas de haber nacido, y realizar un examen de sangre para detectar los niveles de bilirrubina. Si se determina que los niveles de bilirrubina están elevados, se debe tratar con terapia de luz (fototerapia) o con exanguinotransfusión, que es un procedimiento que consiste en extraer lentamente la sangre de una persona y reemplazarla con sangre o plasma fresco de un donante.³ De no intervenir con prontitud, las posibles complicaciones del Kernicterus son daño cerebral permanente, hipoacusia o muerte.⁴

² Según la Organización Mundial de la Salud, este tipo de trastorno neurológico se presenta en “enfermedades del sistema nervioso central y periférico, es decir, del cerebro, la médula espinal, los nervios craneales y periféricos, las raíces nerviosas, el sistema nervioso autónomo, la placa neuromuscular, y los músculos.” Véase, <http://www.who.int/features/qa/55/es/>.

³ Véase, “Medline Plus” de la Biblioteca Nacional de Medicina de los Estados Unidos, <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/002923.htm>.

⁴ Véase publicación electrónica del *University of Maryland Medical Center*, <http://www.umm.edu/health/medical/spanishency/articles/Kernicterus>.

Es de suma importancia obtener un diagnóstico y tratamiento oportuno de la ictericia para evitar que ésta se complique y se desarrolle en Kernicterus. La Academia Estadounidense de Pediatría (*American Academy of Pediatrics*) recomienda que se midan los niveles de bilirrubina de los recién nacidos con signos de ictericia dentro de un período de 24 horas. Si el nivel es alto, recomiendan que el infante sea examinado para el diagnóstico de enfermedades que involucran la destrucción de los glóbulos rojos. De igual manera, se recomienda que todos los recién nacidos visiten el hospital o pediatra dentro de los 2 a 3 días desde que fueron dados de alta, en especial aquellos nacidos prematuramente o que nacieron cercanos al término.

La condición del Kernicterus está clasificada como una enfermedad rara. Según información recopilada por el www.rarediseaseday.org, una enfermedad o trastorno se define como rara en los Estados Unidos de Norteamérica cuando afecta a menos de 200,000 estadounidenses.⁵ La organización expone que el 80% de las enfermedades raras tienen orígenes genéticos identificados, mientras que otras son el resultado de infecciones (bacterianas o virales), alergias, causas ambientales, o son degenerativas y proliferativas. Es un dato alarmante que el 50% de las enfermedades raras afectan a los niños. Añadido a ello, ocurre con frecuencia que síntomas que son relativamente comunes pueden, a su vez, ocultar enfermedades raras. Ello pudiera resultar en un mal diagnóstico o retraso en el tratamiento, provocando que la calidad de vida de los pacientes se afecte al desarrollarse una enfermedad crónica, progresiva, degenerativa o potencialmente fatal.

La falta de conocimiento científico y de información sobre estas enfermedades raras a menudo provoca que sea un reto obtener un diagnóstico acertado, lo que también resulta en una carga emocional y financiera para los pacientes y sus familiares. Debido a la diversidad de enfermedades raras que existen, es medular que las investigaciones llevadas a cabo a nivel mundial por los expertos, investigadores y clínicos sean compartidas para tener la información actualizada y difundir sus resultados. Iniciativas tales como el *European Reference Networks* (red de centros de especialistas y proveedores de salud que proporcionan investigación y asistencia médica transfronteriza), el *International Rare Disease Research Consortium* y el *EU Framework Programme for Research and Innovation Horizon 2020*, son ejemplos de entidades

⁵ <https://www.rarediseaseday.org/article/what-is-a-rare-disease>.

que comparten datos de investigaciones médicas a través de las redes cibernéticas a nivel mundial.

En aras de contribuir a estos esfuerzos de concienciación y desarrollar investigaciones sobre enfermedades raras, esta Asamblea Legislativa estima necesario declarar el mes de febrero de cada año como el “Mes de la Concienciación del Kernicterus” y el 28 de febrero de cada año como el “Día de la Concienciación del Kernicterus”. Todo ello, con el propósito de crear conciencia y entendimiento sobre la existencia de esta rara condición médica y educar a la ciudadanía sobre sus causas, alcances, efectos y sobre los mecanismos disponibles para su detección temprana.

DECRÉTASE POR LA ASAMBLEA LEGISLATIVA DE PUERTO RICO:

1 Artículo 1.- Se declara el mes de febrero de cada año como el “Mes de la Concienciación
2 del Kernicterus”. Asimismo, se declara el 28 de febrero de cada año como el “Día de la
3 Concienciación del Kernicterus”, con el propósito de crear conciencia y entendimiento sobre
4 la existencia de esta rara condición médica; educar a la ciudadanía sobre sus causas, alcances
5 y efectos; y sobre los mecanismos disponibles para su detección temprana.

6 Artículo 2.- El Departamento de Salud del Gobierno de Puerto Rico tendrá a su cargo la
7 coordinación y celebración de actividades que promuevan la concienciación sobre el
8 Kernicterus.

9 Artículo 3.- El Departamento de Salud, el Departamento de Educación y el Departamento
10 de la Familia del Gobierno de Puerto Rico tendrán a su cargo la coordinación y celebración
11 de actividades cuyo objetivo sea educar a la ciudadanía puertorriqueña sobre la intervención
12 temprana para erradicar el Kernicterus y sobre las causas, efectos y tratamiento para atacar
13 esta rara condición médica.

14 Artículo 4.- Esta Ley entrará en vigor inmediatamente después de su aprobación.