

**SENADO DE PUERTO RICO**

**R. del S. 353**

21 de junio de 2017

Presentado por el señor *Rodríguez Mateo*

*Referido a la Comisión de Asuntos Internos*

**RESOLUCIÓN**

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.<sup>1</sup> Por lo general, la ictericia en recién nacidos sucede cuando tienen altos niveles de bilirrubina en la sangre.<sup>2</sup> Según definida, la bilirrubina es una sustancia amarilla producida por el cuerpo humano que surge como resultado de la descomposición de los glóbulos rojos.<sup>3</sup> Por tanto, la ictericia o “piel amarilla” ocurre cuando existe un nivel alto de bilirrubina y provoca que la piel y la esclerótica<sup>4</sup> de los ojos del bebé luzcan amarillas.<sup>5</sup> 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.<sup>6</sup> 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.

---

<sup>1</sup> <http://www.umm.edu/health/medical/spanishency/articles/Kernicterus> (última visita, 15 de mayo de 2017).

<sup>2</sup> <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/001559.htm> (última visita, 15 de mayo de 2017).

<sup>3</sup> <http://www.umm.edu/health/medical/spanishency/articles/Kernicterus> (última visita, 15 de mayo de 2017).

<sup>4</sup> La esclerótica es “la capa opaca, fibrosa, protectora, externa del ojo que contiene colágeno y fibras flexibles, que forma el ‘blanco del ojo’”. Véase, <http://conjuntivitis.net/esclerotica/> (última vista, 25 de mayo de 2017).

<sup>5</sup> <http://www.umm.edu/health/medical/spanishency/articles/Kernicterus> (última visita, 15 de mayo de 2017).

<sup>6</sup> *Id.*

En la mayoría de los casos, la “piel amarilla” no causa problemas y puede desaparecer a las dos semanas de haber nacido el bebé.<sup>7</sup>

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<sup>8</sup>, causando en el recién nacido una rara condición médica conocida como Kernicterus.<sup>9</sup>

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).<sup>10</sup> En la fase media, se puede percibir un llanto chillón, la espalda arqueada con cuello muy extendido hacia atrás, fontanela (punto blando) que protruye o convulsiones.<sup>11</sup> Por último, en la fase tardía, cuando se presenta el síndrome neurológico lleno<sup>12</sup>, el recién nacido puede experimentar hipoacusia de alta frecuencia, discapacidad intelectual, rigidez muscular, dificultades del lenguaje, convulsiones o trastorno de movimiento.<sup>13</sup>

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

---

<sup>7</sup> *Id.*

<sup>8</sup> Disminución de la agudeza auditiva. Véase, Diccionario de la Lengua Española de la Real Academia Española <http://dle.rae.es/> (última visita, 25 de mayo de 2017).

<sup>9</sup> <http://www.umm.edu/health/medical/spanishency/articles/Kernicterus> (última visita, 15 de mayo de 2017).

<sup>10</sup> *Id.*

<sup>11</sup> *Id.*

<sup>12</sup> 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/> (última visita, 25 de mayo de 2017).

<sup>13</sup> <http://www.umm.edu/health/medical/spanishency/articles/Kernicterus> (última visita, 15 de mayo de 2017).

exanguinotransfusiones.<sup>14</sup> De no intervenir con prontitud, las posibles complicaciones del Kernicterus son daño cerebral permanente, hipoacusia o muerte.<sup>15</sup>

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<sup>16</sup> (*American Academy of Pediatrics*) recomienda que se midan los niveles de bilirrubina de los bebés 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.<sup>17</sup>

La condición del Kernicterus está clasificada como una enfermedad rara.<sup>18</sup> Según información recopilada por el [www.rarediseaseday.org](http://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.<sup>19</sup> 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.<sup>20</sup> Es un dato alarmante que el 50% de las enfermedades raras afectan a los niños.<sup>21</sup> Añadido a ello, ocurre con frecuencia que síntomas que son relativamente comunes pueden, en ocasiones, 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.<sup>22</sup> En su consecuencia, se

---

<sup>14</sup> *Id.* La exanguinotransfusión es un procedimiento que consiste en extraer lentamente la sangre de una persona y reemplazarla con sangre o plasma fresco de un donante. Véase, “Medline Plus” de la Biblioteca Nacional de Medicina de los Estados Unidos, <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/002923.htm> (última visita, 25 de mayo de 2017).

<sup>15</sup> <http://www.umm.edu/health/medical/spanishency/articles/Kernicterus> (última visita, 15 de mayo de 2017).

<sup>16</sup> Véase, <https://www.aap.org>.

<sup>17</sup> <http://www.umm.edu/health/medical/spanishency/articles/Kernicterus> (última visita, 15 de mayo de 2017).

<sup>18</sup> <https://rarediseases.org/rare-diseases/kernicterus/> (última visita, 25 de mayo de 2017).

<sup>19</sup> <https://www.rarediseaseday.org/article/what-is-a-rare-disease> (última visita, 9 de junio de 2017).

<sup>20</sup> *Id.*

<sup>21</sup> *Id.*

<sup>22</sup> <http://www.raredr.com/conferences/acmg2016/what-are-rare-disease-diagnostic-obstacles> (última visita, 9 de junio de 2017).

genera una carga emocional y financiera en los pacientes y sus familiares.<sup>23</sup> Debido a la diversidad de enfermedades raras que existen, se entiende que las investigaciones llevadas a cabo a nivel mundial por los expertos, investigadores y clínicos deben ser 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 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.

#### **RESUÉLVESE POR EL SENADO DE PUERTO RICO:**

1. Sección 1.- Se declara el mes de febrero de cada año como el “Mes de la Concienciación del Kernicterus”. Asimismo, se declara el 28 de febrero de cada año como el “Día de la Concienciación del Kernicterus”, con el propósito de crear conciencia y entendimiento sobre la existencia de esta rara condición médica; educar a la ciudadanía sobre sus causas, alcances y efectos; y sobre los mecanismos disponibles para su detección temprana.
2. Sección 2.- El Departamento de Salud del Gobierno de Puerto Rico tendrá a su cargo la coordinación y celebración de actividades que promuevan la concienciación sobre el Kernicterus.

---

<sup>23</sup> *Id.*

3. Sección 3.- El Departamento de Salud, el Departamento de Educación y el Departamento de la Familia del Gobierno de Puerto Rico tendrán a su cargo la coordinación y celebración de actividades que promuevan y eduquen a la ciudadanía puertorriqueña sobre la intervención temprana para erradicar el Kernicterus y sobre las causas, efectos y tratamiento para atacar esta rara condición médica.
4. Sección 4.- Esta Resolución entrará en vigor inmediatamente después de su aprobación.