

Volumen 13, Número 6, Agosto 2010

Dirección, Comité de Expertos, Fuentes Científicas.....1

Artículos distinguidos

A - Concordancia entre Pruebas de Pesquisa de Dificultades de Lenguaje en Preescolares
Luisa Schonhaut Berman, SIIC..... 2

Informes seleccionados

Reseñas seleccionadas

1 - Características de las Radiografías de Tórax de la Neumonitis Intersticial Linfocítica en los Niños con Infección por VIH
Pitcher R, Beningfield S, Zar H
Clinical Radiology 65(2):150-154, Feb 2010..... 6

2 - Alteraciones de la Articulación Craneovertebral en el Síndrome de Down
Hankinson T, Anderson R
Neurosurgery 66(Supl 3):32-38, Mar 2010..... 7

3 - Conferencia de Consenso sobre Bronquiolitis Aguda (I): Metodología y Recomendaciones
González de Dios J, Ochoa Sangrador C
Anales de Pediatría 72(3), Mar 2010..... 9

4 - Nuevos Conocimientos en Relación con la Aparición de Retinopatía Asociada con la Prematuridad: Importancia de la Ganancia Precoz de Peso
Hellström A, Ley D, Hård A y colaboradores
Acta Paediatrica 99(4):502-508, Abr 2010..... 12

5 - Enfoque de la Infección Congénita por Citomegalovirus: Un Abordaje Basado en la Evidencia
Gandhi R, Fernandez-Alvarez J, Rabe H
Acta Paediatrica 99(4):509-515, Abr 2010..... 14

6 - Resultados a Largo Plazo y Tratamiento del Síndrome Hepatopulmonar en los Niños
Al-Hussaini A, Taylor R, Dhawan A y col.
Pediatric Transplantation 14(2):276-282, Mar 2010..... 16

7 - Revisión de los Trastornos Neuromusculares Pediátricos y de las Complicaciones Pulmonares Asociadas: Consideraciones Diagnósticas y Terapéuticas
Yang M, Finkel R
Paediatric Respiratory Reviews 11(1):9-17, Mar 2010..... 18

8 - Fenotipos del Síndrome de Fatiga Crónica en Niños y Jóvenes
May M, Emond A, Crawley E
Archives of Disease in Childhood 95(4):245-249, Abr 2010..... 20

Novedades seleccionadas

9 - El Seguimiento Adecuado del Paciente Epiléptico es Fundamental
Fisher R
Acta Paediatrica 99(4):516-518, Abr 2010..... 22

10 - Coinfección por el Virus de la Influenza A y por Staphylococcus aureus Resistente a Meticilina Extrahospitalario
Obando I, Valderrabanos E, Millan J, Neth O
Archives of Disease in Childhood 95(4):305-306, Abr 2010..... 22

11 - Tasas de Aborto y Cobertura Universal de Salud en los EE.UU.
Whelan P
New England Journal of Medicine 362(13):45-45, Abr 2010..... 23

12 - Variables que Inciden en la Aceptación de la Pesquisa Neonatal de la Infección por VIH
Peltzer K, Mlambo G
Acta Paediatrica 99(4):590-596, Abr 2010..... 24

13 - Descenso Mínimo Requerido en el Índice de Masa Corporal en los Niños y Adolescentes para Mejorar la Adiposidad y el Riesgo Cardiometaabólico
Ford A, Hunt L, Cooper A, Shield J
Archives of Disease in Childhood 95(4):256-261, Abr 2010..... 25

Contacto Directo.....26
Autoevaluaciones de Lectura, Respuestas Correctas.....27, 28

Conexiones Temáticas

Los artículos de Trabajos Distinguidos, Pediatría, pueden ser aprovechados por otras especialidades. A continuación se citan las comprendidas en esta edición:

Especialidades	Artículos, números
Atención Primaria.....	A, 1-3, 5, 8-13
Anatomía Patológica.....	1, 7
Bioquímica.....	3, 5-7, 10, 13
Cardiología.....	7, 13
Cuidados Intensivos.....	3, 6, 10
Diagnóstico por Imágenes.....	1-3, 5, 7, 10
Diagnóstico por Laboratorio.....	3-7, 10, 12, 13
Educación Médica.....	3
Endocrinología y Metabolismo.....	7, 13
Enfermería.....	3
Epidemiología.....	3, 7, 10-12
Farmacología.....	5, 7, 10
Fisiatría.....	7
Gastroenterología.....	6
Genética Humana.....	2, 7
Infectología.....	1, 3, 5, 10, 12
Informática Biomédica.....	9
Inmunología.....	7
Medicina Deportiva.....	2
Medicina Familiar.....	A, 1-3, 5, 8-13
Medicina Farmacéutica.....	5
Medicina Interna.....	2, 11, 13
Neumonología.....	1, 3, 6, 7, 10
Neurología.....	5, 7-9
Nutrición.....	13
Obstetricia y Ginecología.....	5, 11
Oftalmología.....	4, 7
Ortopedia y Traumatología.....	7
Otorrinolaringología.....	A, 5
Salud Mental.....	A, 5
Salud Pública.....	A, 2, 3, 11-13
Trasplantes.....	6





Sociedad Iberoamericana
de Información Científica

Rafael Bernal Castro
Presidente

Directora PEMC-SIIC
Rosa María Hermitte

Consejo Superior

Programa SIIC de Educación
Médica Continuada (PEMC-SIIC)

Elías N. Abdala, Miguel Aievato,
Arturo Arrighi, Laura Astarloa †,
Michel Batlouini, Pablo Bazerque,
Carlos Bertolasi †, Alfredo Buzzi,
Rafael Castro del Olmo, Marcelo
Corti, Carlos Crespo, Reinaldo
Chacón, Juan C. Chachques,
Blanca Diez, Bernardo Dosoretz,
Ricardo Drut, Juan Enrique Duhart,
Miguel Falasco, Germán Falke,
Pedro Figueroa Casas †, Juan
Gagliardi, Jorge García Badaracco,
J.G. de la Garza, Estela Giménez,
Vicente Gutiérrez Maxwell, Alfredo
Hirschon Prado, Rafael Hurtado,
León Jaimovich, Silvia Jovtis †,
Miguel A. Larguía, Antonio Lorusso,
Néstor P. Marchant, Olindo Martino,
Carlos Mautalén, Pablo Mazure,
José María Méndez Ribas, Alberto
Monchablón Espinoza, Oscar
Morelli, Amelia Musacchio de Zan,
Roberto Nicholson, Domingo
Palmero, Omar J. Palmieri, Rodolfo
Sergio Pasqualini, Santiago
Pavlovsky, Jorge A. Pilheut,
Eduardo Pro, María Esther Río de
Gómez del Río, Guillermo
Roccatagliata, Gonzalo Rubio, Ariel
Sánchez, Amado Saúl, Elsa Segura,
Fernando Silberman, Artun
Tchoulajman, Norberto Terragno,
Roberto Tozzini, Marcelo Trivi,
Máximo Valentinuzzi, Eduardo
Vega, Alberto M. Woscoff, Roberto
Yunes, Ezio Zufardi

SIIC, Consejo de Dirección:
Edificio Calmer
Avda. Belgrano 430, (C1092AAR),
Buenos Aires, Argentina.
Tel.: +54 11 4342 4901
www.siic.salud.com

Registro Nacional de la Propiedad Intelectual
en trámite. Hecho el depósito que establece la ley
N° 11723. Los textos que en esta publicación
se editan expresan la opinión de sus firmantes o de
los autores que han redactado los artículos
originales. Trabajos Distinguidos/Trabajos
Destacados y Temas Maestros son marcas y
procedimientos internacionalmente registrados
por la Sociedad Iberoamericana de Información
Científica. Prohibida la reproducción total o parcial
por cualquier medio sin previa autorización
por escrito de la Sociedad Iberoamericana de
Información Científica (SIIC).


Información adicional en
www.siic.salud.com


Artículo completo en
www.siic.info

Colección

Trabajos Distinguidos

Serie

Pediatría

www.trabajosdistinguidos.com/trabdis.php

Director Ejecutivo
Guillermo Roccatagliata

Comité de Expertos

(en actualización)

María Luisa Ageitos, Ernesto Raúl Alda, Gustavo Berri, Margarita Cornejo San Millán, Daniel D'Agostino, Blanca Diez, María Eugenia Escobar, Germán Falke, Domingo Gamboa, Estela Giménez, Amapola Adella Gras, Eduardo Kreutzer, Guillermo Kreutzer, Javier Luengas, Julio Manzitti, Javier Mendilaharsu, Alejandro O'Donnell †, Raúl Ruvinsky, José María Sánchez, Héctor Waisburg.

Fuentes Científicas

Acta Cardiológica Sinica
Acta Gastroenterológica
Latinoamericana
Acta Paediatrica
Acta Paediatrica Scandinavica
Acta Pediátrica Española
Actas Españolas de Psiquiatría
Agencia Sistema de Noticias
Científicas (aSNC-SIIC)
León Jaimovich, Silvia Jovtis †,
Miguel A. Larguía, Antonio Lorusso,
Néstor P. Marchant, Olindo Martino,
Carlos Mautalén, Pablo Mazure,
José María Méndez Ribas, Alberto
Monchablón Espinoza, Oscar
Morelli, Amelia Musacchio de Zan,
Roberto Nicholson, Domingo
Palmero, Omar J. Palmieri, Rodolfo
Sergio Pasqualini, Santiago
Pavlovsky, Jorge A. Pilheut,
Eduardo Pro, María Esther Río de
Gómez del Río, Guillermo
Roccatagliata, Gonzalo Rubio, Ariel
Sánchez, Amado Saúl, Elsa Segura,
Fernando Silberman, Artun
Tchoulajman, Norberto Terragno,
Roberto Tozzini, Marcelo Trivi,
Máximo Valentinuzzi, Eduardo
Vega, Alberto M. Woscoff, Roberto
Yunes, Ezio Zufardi

European Journal of Pediatrics
European Respiratory Journal
European Urology
Factores de Riesgo - SIIC
Family Medicine
Foro Pediátrico
Gaceta Médica de México
Indian Pediatrics
Infection Control and Hospital
Epidemiology
Infectious Diseases in Children
International Brazilian Journal of
Urology
International Journal of Cardiology
International Journal of Epidemiology
International Journal of Gynecology &
Obstetrics
Italian Journal of Pediatrics
Journal de Pédiatrie
Journal of Clinical Investigation
Journal of Clinical Oncology
Journal of Cystic Fibrosis
Journal of Child and Adolescent
Psychopharmacology
Journal of Child Custody
Journal of Indian Association of
Pediatric Surgeons
Journal of Maternal-Fetal & Neonatal
Medicine
Journal of Neurosurgery: Pediatrics
Journal of Nutrition, Health & Aging
Journal of Paediatrics and Child Health
Journal of Pediatric Gastroenterology
and Nutrition
Journal of Pediatric Infectious Diseases
Journal of Pediatric Neurology
Journal of Pediatric Nursing
Journal of Pediatric Oncology Nursing
Journal of Pediatric Psychology
Journal of Pediatric Surgery
Journal of Pediatrics
Journal of Perinatal Medicine
Journal of the American Academy of
Child and Adolescent Psychiatry
Journal of the American Board of
Family Practice
Journal of the American College of
Cardiology (JACC)
Journal of the American Medical
Association (JAMA)
Journal of the Chinese Medical
Association (JCMA)
Journal of the Formosan Medical
Association
Journal of Tropical Pediatrics
Kaohsiung Journal of Medical Sciences
Kinder und Jugendpsychiatrie und
Psychotherapie
Lancet
Lancet Infectious Diseases
Mayo Clinical Proceedings
Medicine et Hygiène
Medical and Pediatric Oncology

Medical Journal of Australia
Medicina (Buenos Aires)
Medicina Clínica
Medicine et Hygiène
Memorias do Instituto Oswaldo Cruz
Minerva Pediatrica
Mount Sinai Journal of Medicine
New England Journal of Medicine
(NEJM)
Pediatría Moderna
Pediatric Allergy and Immunology
Pediatric Clinics of
North America
Pediatric Drugs
Pediatric Emergency Care
Pediatric Endosurgery & Innovative
Techniques
Pediatric Infectious Disease
Journal
Pediatric Otolaryngology
(Pediatric Clinics of North America)
Pediatric Pulmonology
Pediatric Research
Pediatric Transplantation
Pediátrica de Panamá
Pediatrics
Pediátrika
Pharmacotherapy
Postgraduate Medical Journal
Prenatal Diagnosis
Prevención para la Salud
Proceedings of the Nutrition Society
Psychiatry-Interpersonal and Biological
Processes
QJM: An International Journal of
Medicine
Reseñas en Quimioterapia
Antimicrobiana Latinoamericana
Respiratory Medicine
Revista Argentina de Urología
Revista Cubana de Higiene y
Epidemiología
Revista de la Federación Argentina
de Cardiología
Revista de la Sociedad Argentina
de Ginecología Infante Juvenil
Revista de Nefrología, Diálisis y
Trasplante
Revista de Psiquiatría Clínica
Revista del Hospital de Niños
de Buenos Aires
Revista Panamericana
de Salud Pública
Salud(i)Ciencia - SIIC
São Paulo Medical Journal
Seminars in Perinatology
Sleep Medicine Reviews
Southern Medical Journal
Tohoku Journal of Experimental
Medicine
Vaccines and Biological (WHO)
West Indian Medical Journal
Western Medical Journal

Artículos distinguidos

(<http://www.siicsalud.com/main/expinv.htm>)

Las normas de divulgación biomédica acotan las posibilidades de comunicación de los investigadores o los someten a rígidos esquemas editoriales que, en oportunidades, limitan la redacción y, en consecuencia, la posterior comprensión de los lectores. SIIC invita a renombrados médicos del mundo para que relaten sus investigaciones de manera didáctica y amena.

Las estrictas supervisiones científicas y literarias a que son sometidos los Artículos distinguidos aseguran documentos de calidad, en temas de importancia estratégica.

A - Concordancia entre Pruebas de Pesquisa de Dificultades de Lenguaje en Preescolares



Luisa Schonhaut Berman, Columnista Experta
Sociedad Iberoamericana de Información Científica
Función que desempeña: Médico Pediatra y Académico,
Universidad de Chile, Santiago, Chile
Página de la autora: www.siicsalud.com/dato/dat053/08o27002a.htm

 Bibliografía completa, especialidades médicas relacionadas, producción bibliográfica y referencias profesionales de la autora.

Abstract

Introduction: Language delay (DL) is a cause of difficulties within the family, the school and social settings. Early detection and intervention are crucial. In Primary Care (APS) children at age 4 undergo developmental screening using the TEPSI test, which includes language assessment. Goal: To determine the frequency of DL in pre-school children evaluated with specific tests for language, and to establish their concordance with TEPSI. Methods: All children age 3 to 5, attending 2 low-income pre-school facilities in the North Metropolitan Area of Chile were evaluated during 2006. The information was obtained in a blind and simultaneous mode through TEPSI performed by nurses, and language tests performed by speech therapists. A performance $< p10$ or $< 2SD$ in one or more language tests was considered as DL. The concordance and discordance between both evaluations and the relationship between severity of DL and results of TEPSI were established. Results: From a total of 219 children, 194 (89%) completed the evaluation. 48% had a DL by language evaluation and 13.9% by TEPSI. The concordance between both evaluations was poor (Kappa 0.2), with a highly significant discordance $p < 0.0000$. There was a significant trend to present difficulties in the TEPSI when there is more severe DL ($p < 0.0000$). Conclusion: We found a high frequency of language problems in the studied population, as well as poor concordance between the tests used in APS and language evaluation performed by speech therapist. The different aspects of language that the tests evaluated could be the cause of discordance. The findings lead to reconsider the screening strategies used in APS, and to implement language stimulation programs for the underprivileged population considered at high risk for DL.

Resumen

Introducción: Las dificultades del lenguaje (DL) conllevan inconvenientes en el contexto familiar, escolar y social, siendo fundamental la pesquisa e intervención temprana. En Atención Primaria de Salud (APS) el lenguaje se evalúa en el marco del desarrollo psicomotor, a los 4 años, mediante el test TEPSI. **Objetivo:** Establecer la concordancia entre pruebas de lenguaje específicas efectuadas por fonoaudiólogos y el TEPSI en la pesquisa de DL de preescolares. **Metodología:** Durante 2006 se evaluó a todos los niños entre 3 y 5 años asistentes a dos establecimientos de educación preescolar de nivel socioeconómico bajo, del área norte de la Región Metropolitana de Santiago. La información se obtuvo en forma simultánea y a ciego mediante aplicación del TEPSI por enfermeras y dos pruebas específicas aplicadas por fonoaudiólogos. Se estableció la concordancia y discordancia entre ambas evaluaciones, además de la relación entre gravedad de las DL y los resultados del TEPSI. **Resultados:** De un total de 219 niños, 194 (89%) completaron la evaluación con los instrumentos señalados. El 48.8% presentó DL según la evaluación fonoaudiológica y el 13.9%, según el TEPSI. La concordancia fue escasa (kappa 0.2), la discordancia fue altamente significativa $p < 0.0000$. Se puso de manifiesto una tendencia significativa a presentar dificultades en el subtest de lenguaje del TEPSI a mayor gravedad de las DL ($p < 0.0000$). **Conclusión:** Destaca la alta frecuencia de DL en la población estudiada y la escasa concordancia entre las pruebas aplicadas en APS y la evaluación fonoaudiológica, aun cuando el subtest de lenguaje del TEPSI tiende a pesquisar las DL más graves. Los hallazgos invitan a replantear las estrategias de pesquisa utilizadas en APS y a la implementación de programas integrales de estimulación en poblaciones desfavorecidas, consideradas de riesgo para las dificultades del lenguaje.

El lenguaje es una de las funciones cerebrales superiores, cuyo desarrollo está estrechamente ligado al desarrollo cognitivo y social; su progresión depende fundamentalmente de la predisposición genética, la indemnidad de las funciones neurosensoriales y de un contexto apropiado que promueva el desarrollo de las habilidades comunicativas.

Las dificultades de lenguaje (DL) y habla son las discapacidades más prevalentes en la población infantil; tienen impacto negativo en el desarrollo global del niño, tanto en sus relaciones

sociales como en su vida afectiva, en el logro de habilidades cognitivas y, posteriormente, en el aprendizaje escolar.¹⁻⁴ En ausencia de una intervención adecuada, estos problemas persistirán hasta la vida adulta en proporciones del orden del 40% al 60%,^{4,5} e implican en algunos casos el desempeño en trabajos menores, así como dificultades en el ajuste social.⁶⁻⁸ Por este motivo, la prevención y pesquisa temprana de estos déficit es un desafío para la salud pública y para los profesionales que supervisan la salud y bienestar de los niños.

De acuerdo con lo expuesto, la Academia Americana de Pediatría⁹ recomienda la vigilancia del desarrollo en general, incluyendo el lenguaje, como parte rutinaria de la supervisión de salud. Además, existe un respaldo legislativo para incorporar a los niños con discapacidad a un programa de intervención temprana.

Participó en la investigación: Mariangela Maggiolo Landaeta, Universidad de Chile, Santiago, Chile

Agradecimiento: Las autoras agradecen muy especialmente a las directoras y educadoras de los establecimientos de educación preescolar Naciente y Jesús de Belén, de la Comuna de Recoleta, por su excelente disposición y valiosa colaboración para el desarrollo de este proyecto.

En nuestro país, los sectores público y privado de salud funcionan como dos sistemas completamente separados. En el sector privado, la pesquisa de los trastornos del desarrollo habitualmente se basa en una evaluación clínica subjetiva realizada por el pediatra; además, los profesores realizan evaluaciones globales del desempeño de los niños durante el año o como parte de las pruebas de ingreso a la educación escolar.

En el sector público, que se rige por las recomendaciones del Ministerio de Salud (MINSAL),¹⁰ las enfermeras aplican la escala de desarrollo psicomotor TEPSI¹¹ a los niños de 4 años. Esta prueba, que se utiliza también para la evaluación del progreso de los párvulos en los establecimientos de educación preescolar, no ha sido actualizada desde su elaboración en los años '80, ni tampoco se ha revisado su vigencia e impacto en la evaluación de los niños.

Por otro lado, en el contexto del perfil de morbilidad prevalente, la preocupación acerca de la normalidad del desarrollo infantil en sus distintos aspectos está pasando a ser un motivo de consulta cada vez más frecuente. Los niños en que se identifican DL en cualquiera de los sistemas de atención son derivados a Escuelas de Lenguaje o bien a evaluación por fonoaudiólogos.

Este estudio pertenece a una línea de investigación acerca de las DL en preescolares.¹² El objetivo es evaluar la concordancia entre el test TEPSI y la evaluación fonoaudiológica, para la pesquisa de DL en párvulos asistentes a educación preescolar.

Metodología

El presente es un estudio transversal, que evalúa una cohorte de niños de 3 a 5 años, de nivel socioeconómico bajo, de una comuna urbana del área norte de la Región Metropolitana de Santiago.

Durante 2006 se evaluaron los niños en los establecimientos de educación preescolar a los que asisten regularmente. Para tal efecto se dispuso de una sala con las condiciones adecuadas para este tipo de evaluación. Se solicitó el consentimiento informado de los padres, que en su totalidad accedieron a participar del estudio.

En forma simultánea y a ciego se recopiló información acerca de dos aspectos:

1. Aplicación del test TEPSI por enfermeras. Este test, que se realiza de rutina a los 4 años, ha sido diseñado para evaluar el desarrollo psicomotor entre los 2 y 5 años. Está constituido por tres subsistemas que miden las áreas de lenguaje, coordinación y motricidad; el resultado final refleja la sumatoria de las tres áreas evaluadas. Para los efectos de este estudio, se analizó sólo el rendimiento en el área de lenguaje, independientemente del resultado final. Se catalogó el desempeño de acuerdo con los estándares nacionales, como normal, de riesgo o con retraso, considerando estas últimas categorías como rendimiento deficitario.

2. Evaluación del lenguaje efectuada por fonoaudiólogos, mediante dos pruebas específicas. El test para evaluar Procesos de Simplificación Fonológica, conocido como TEPROSIF.¹³ Esta prueba evalúa el nivel fonológico del lenguaje entre los 3 y los 5 años y 11 meses. El otro instrumento utilizado fue el Test Exploratorio de Gramática Española (TEGE) de A. Toronto,¹⁴ según su aplicación en Chile, el cual consta de dos secciones: una mide aspectos sintácticos en la dimensión comprensiva, y la otra, aspectos sintácticos en la dimensión expresiva en niños entre 3 años y 6 años y 11 meses. Ambos tests son de uso frecuente en el ámbito nacional para evaluar niños con DL.

El rendimiento individual fue catalogado de acuerdo con dos categorías: normal o con déficit. El rendimiento se consideró deficitario si al menos en una de las pruebas aplicadas el puntaje obtenido fue igual o inferior al percentilo 10 o 2

Tabla 1. Concordancia entre la test TEPSI como método de pesquisa de los niños con problemas de lenguaje y la evaluación fonoaudiológica.

Déficit de lenguaje según TEPSI	Déficit de lenguaje según evaluación fonoaudiológica		
	Sí	No	Total
Sí	22 (a)	5 (b)	27
No	69 (c)	98 (d)	167
Total	91	103	194

Concordancia: índice kappa 0.2.

Discordancia por chi cuadrado de Mc Nemar: $p < 0.0000$.

desviaciones estándar bajo la media de su rango etario, dependiendo de cada test.

Para el análisis de los resultados se contempló el número de tests alterados por niño, considerando cada sección del TEGE por separado. Se estableció compromiso grave de lenguaje si el rendimiento de los niños en los tres ítems estaba disminuido. Se excluyeron las dificultades que afectan solamente el habla, como las dislalias y la tartamudez.

Criterios de exclusión

Al considerar los rangos de edad contemplados en las pruebas utilizadas se excluyeron del estudio aquellos niños mayores de 5 años y los menores de 3 años en el momento que les correspondió la evaluación. Además, se excluyeron aquellos preescolares que no colaboraron en la aplicación de los instrumentos después de un segundo intento.

Análisis estadístico

Los datos obtenidos fueron recopilados en una planilla Excel y luego analizados con el programa estadístico Epi 6.

Se analizó la concordancia entre las pruebas a partir del desempeño de los niños en el TEPSI y en la evaluación fonoaudiológica, mediante el índice kappa y según el siguiente criterio. Concordancia escasa: 0.00-0.20; regular: 0.21-0.40; buena: 0.41-0.60; sustancial: 0.61-0.80; casi perfecta o perfecta: 0.81-1.00.¹⁵

Para el análisis de discordancia se utilizó la prueba de chi cuadrado de Mc Nemar, calculado manualmente.

Se estudió la relación entre la gravedad del compromiso de lenguaje según la evaluación fonoaudiológica y la presencia de DL en el TEPSI, utilizando la rutina de chi cuadrado de tendencia; se consideró significativo un valor de $p < 0.05$.

Dado que no hubo selección al azar ni cálculo de tamaño muestral de los establecimientos de educación preescolar de la comuna, el presente estudio se basa en una muestra de oportunidad, por ello se evita el uso de técnicas de inferencia estadística.

Resultados

Se reclutaron 219 niños, cuyo rango de edad comprendía entre 3 y 5 años, 0 días al momento de la evaluación. Ciento veintitrés (56%) eran de sexo femenino.

A 211 niños (96.3%) se los evaluó con las pruebas fonoaudiológicas y a 202 (92%) se les aplicó el TEPSI. Del total de la muestra, 194 niños completaron ambas evaluaciones, lo que corresponde al 89%.

En 17 preescolares no se logró aplicar el TEPSI: 6 de ellos por falta de colaboración y 11 debido a inasistencias reiteradas. Ocho niños no colaboraron en la evaluación fonoaudiológica.

En 103 (48.8%) de los párvulos en que se aplicó la evaluación fonoaudiológica se pesquisaron DL. Según el desempeño obtenido en el TEPSI, 28 de 202 preescolares (13.9%) presentaron déficit en el área de lenguaje. El resultado global del TEPSI resultó alterado en 22 niños (10.9%).

La concordancia entre el TEPSI y las pruebas aplicadas por los fonoaudiólogos se ilustra en la Tabla 1. El índice kappa fue de

Tabla 2. Relación entre gravedad del compromiso del lenguaje y resultados del área de lenguaje del test TEPSI.

Gravedad DL*	Total niños	N° niños con TEPSI normal	N° y frecuencia de niños con TEPSI alterado	
0 (DNL)	103	98	5	4.85%
1	55	51	4	7.27%
2	21	14	7	33.33%
3	15	4	11	73.33%

* Definida por número de pruebas fonoaudiológicas alteradas en la evaluación.
Chi cuadrado para la tendencia: 47.645 $p < 0.0000$.

0.2, lo que indica escaso acuerdo entre los dos métodos de evaluación empleados.

Al analizar las discordancias por chi cuadrado de Mc Nemar se obtiene una diferencia altamente significativa ($p < 0.0000$). Esto refleja que los niños que son catalogados sin DL de acuerdo con su desempeño en el TEPSI pueden presentar algún problema detectado por la evaluación fonoaudiológica.

Al desglosar los resultados según el número de ítems deficitarios en la evaluación fonoaudiológica, se pone de manifiesto que a mayor gravedad de las DL mayor probabilidad de presentar déficit en el área de lenguaje del TEPSI, como se puede observar en la Tabla 2.

Discusión

La alta frecuencia de DL pesquisada en los preescolares participantes en el estudio sobrepasa las tasas esperadas según estudios internacionales¹⁶⁻²⁰ e investigaciones realizadas en nuestro medio,²¹ pese a que se desconoce la prevalencia en la región.

Para un adecuado análisis de los hallazgos hay que considerar que la población a la que pertenecen los niños tiene un índice de pobreza de 40% y que 60% de los jefes de familia tiene sólo educación básica, lo que sobrepasa la tasa nacional (CESFAM Cristo Vive: Diagnóstico de Salud 2007). La relación entre la pobreza y el menor desarrollo infantil ha sido ampliamente demostrada.²²⁻²⁴

Pese a que los hallazgos respaldan la aplicación de instrumentos estandarizados para la identificación de DL,²⁵ la dificultad que encontramos al planificar el presente estudio radicó en la selección del instrumento de tamizaje, ya que no contamos con una prueba que sea universalmente aceptada para este fin.¹⁸ Con el propósito de aumentar la precisión de la pesquisa de las DL, implementamos una serie de medidas, las que secundariamente llevaron a la disminución de la costo-efectividad de la evaluación. Dichas medidas fueron la utilización de más de un test validado en nuestro medio y su aplicación por fonoaudiólogos, profesionales que no se encuentran habitualmente en APS, en los establecimientos de educación preescolar a los que asisten los niños.

Debido a que no contamos con un *gold standard*, usamos la

prueba de concordancia (coeficiente kappa) para medir el grado de coincidencia entre los distintos instrumentos empleados en la detección de DL; esta prueba estadística ha sido ampliamente difundida en la investigación clínica.²⁶ Encontramos poco acuerdo, aun cuando es destacable que el TEPSI tiende a pesquisar los compromisos más graves. Esto podría ser explicado en parte por los aspectos de lenguaje que evalúa. Dichos ítems miden principalmente aspectos cuantitativos (cantidad de palabras, uso de frases) muy generales y manejo de vocabulario básico. Por lo tanto, es factible que niños que hayan alcanzado cierto nivel de desarrollo lingüístico, aunque éste sea deficitario para su edad, aparezcan dentro de rangos normales en la prueba.

Pero además es importante tener en consideración que la aplicación reiterada del TEPSI en la evaluación de los niños, tanto en los establecimientos de educación preescolar como en los controles de supervisión de salud en APS, podría determinar un proceso de aprendizaje del test, disminuyendo su real utilidad como prueba diagnóstica.

Por último, hay que tener presente que para el análisis utilizamos sólo los resultados del subtest de lenguaje del TEPSI, considerándolo alterado en presencia de riesgo o retraso, independiente del resultado final. De acuerdo con la normativa vigente, sólo son derivados a estimulación los niños que fracasan en la globalidad del test, independientemente del desempeño de cada área en particular; esto implica que sólo el 81.5% de los preescolares que fueron pesquisados con DL según TEPSI, habrían sido derivados para intervención; esta cifra es coincidente con estudios previos.²⁷

Ciertamente, existe riesgo de sobredetección de niños con DL, lo que podría determinar un mayor esfuerzo en la evaluación preliminar, no obstante hay mayor riesgo en la falta de identificación de los niños con problemas, lo que posterga una intervención beneficiosa e implica un mayor gasto a los sistemas de atención de salud y educación.

Conclusión

Destaca la alta frecuencia de problemas de lenguaje en la población estudiada. La gran mayoría de los niños no fue identificada mediante las pruebas actualmente utilizadas en APS, a pesar de evidenciarse una tendencia a la pesquisa de las DL más graves. Estas diferencias podrían deberse a los aspectos incluidos en el TEPSI en relación con los ítems de lenguaje, los que apuntan más bien a aspectos cuantitativos y son muy básicos para cada rango de edad, afectando la pertinencia de este instrumento en la pesquisa de niños con DL.

Estos hallazgos invitan a dar una mirada crítica a las estrategias de identificación utilizadas en APS e implementar programas universales de estimulación en poblaciones desfavorecidas, orientados a las DL específicas que los niños presentan.

Los autores no manifiestan "conflictos de interés".

Segunda edición, ampliada y corregida: 12/2/2010

Copyright © Sociedad Iberoamericana de Información Científica (SIIC), 2010

Bibliografía

1. Silva P, Williams S, McGee R. A longitudinal study of children with development language delay at age three: later intelligence, reading and behavior problems. *Dev Med Child Neurol* 29:630-640, 1987.
2. Billard C. Le dépistage des troubles du langage chez l'enfant. Une contribution à la prévention de l'illettrisme. *Arch Pédiatr* 8:86-91, 2001.
3. Menyuk P, Chesnik M, Liebergott JW. Predicting reading problems in at risk children. *J Speech Hearing Res* 34:893-903, 1991.
4. Bashir A S, Scavuzzo A. Children with language disorders: natural history and academic success. *J Learn Disabil* 25(1):53-70, 1992.

5. Law J, Boyle J, Harris F, Harkness A, Nye C. Screening for primary speech and language delay: a systematic review of the literature. *Int J Lang Comm Dis* 33 (Supl.):21-23, 1998.

6. Felsenfeld S, Broen PA, McGue M. A 28- year follow-up of adults with a history of moderate phonological disorders: educational and occupational results. *J Speech Hear Res* 37:1341-1353, 1994.

7. Cohen NJ, Barwick MA, Horodezky N, Vallance DD, Im N. Language, achievement, and cognitive processing in psychiatrically disturbed children with previously identified and unsuspected language impairments. *J Child Psychol Psych* 39:865-877, 1998.



1980-2010
30 aniversario

**Ahora,
actualizarse es fácil.**

**SIIC es la evidencia,
nuestro castellano la garantía.**

Sociedad Iberoamericana de Información Científica

Buenos Aires, México DF, San Pablo, Sevilla

Oficinas científicas: Alicante, Ankara (Tur), Bangkok (Tai), Barcelona, Beer-Sheva (Isr), Belo Horizonte, Caracas, Córdoba (Arg), Chicago, Chihuahua, Hong Kong, Jalisco, João Pessoa, La Habana, Mendoza, Milán, Murcia, Nagpur (India), Okayama (Jap), París, Rosario, Santa Fe (Arg), Santiago de Chile, Umeå (Suecia), Washington.

www.siic.info

Informes seleccionados

Amplias reseñas y trabajos de extensión convencional seleccionados de la literatura médica universal, resumidos en una o dos páginas.

Los textos se redactan en español en base a las pautas de estilo editorial de los resúmenes SIIC que sintetizamos en los siguientes principios: calidad literaria, brevedad, objetividad y fidelidad a las opiniones de los autores.

Reseñas seleccionadas

1 - Características de las Radiografías de Tórax de la Neumonitis Intersticial Linfocítica en los Niños con Infección por VIH

Pitcher R, Beningfield S, Zar H

University of Cape Town, Ciudad del Cabo, Sudáfrica

[Chest Radiographic Features of Lymphocytic Interstitial Pneumonitis in HIV-Infected Children]

Clinical Radiology 65(2):150-154, Feb 2010

Los criterios para el diagnóstico presuntivo de neumonitis intersticial linfocítica de los CDC de 1987 permanecen como válidos, ya que fue posible establecer dicho diagnóstico en el 75% al 92% de los casos confirmados por biopsia en los niños con infección por VIH.

La neumonitis intersticial linfocítica (NIL) se observa en el 30% al 40% de los niños con infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), mientras que es poco común en los adultos con infección por VIH y rara en aquellos sin esta infección. Los niños con NIL mostraron mejor supervivencia en comparación con otras enfermedades que definen al SIDA, por lo que desde 1994 se reclasificó como un indicador sintomático moderado (categoría B) en vez de una enfermedad que define al SIDA, tal como fuera categorizada originalmente en 1985. La presentación clínica de la NIL en los niños mayores de 2 años con infección por VIH es generalmente insidiosa y las manifestaciones típicas son tos no productiva, hipoxemia leve, linfadenopatía generalizada y dedos en palillo de tambor. La NIL puede asociarse con agrandamiento parotídeo bilateral indoloro.

El diagnóstico definitivo de la NIL requiere biopsia pulmonar que muestra infiltración linfocítica difusa del intersticio pulmonar, compromiso de los septos alveolares y de la submucosa bronquiolar. Sin embargo, las características clínicas y radiológicas de la NIL en los niños con infección por VIH permiten formular un diagnóstico presuntivo, con la posibilidad de evitar la biopsia pulmonar. Los criterios radiológicos elaborados en 1987 por los *Centers for Disease Control and Prevention* (CDC) de los EE.UU. comprenden la persistencia de infiltrados pulmonares difusos, simétricos, reticulonodulares o nodulares, con adenopatía mediastinal o sin ella por al menos 2 meses, sin un patógeno identificable o respuesta a la terapia antibiótica. Destacan los autores que estos criterios se basan principalmente en la diferenciación de la NIL de las infecciones como tuberculosis broncogénica y miliar, infecciones virales, como varicela o citomegalovirus (CMV), y fúngicas. Los objetivos de este estudio fueron revisar las características radiológicas de la NIL en niños con infección por VIH y establecer si los informes se basaron en

un análisis radiológico sistemático con la utilización de terminología estandarizada, así como evaluar si es posible elaborar criterios diagnósticos radiológicos más específicos.

Materiales y métodos

Se realizó una búsqueda bibliográfica en la base de datos Medline de los artículos en inglés publicados entre 1982 y 2007. Además, se llevó a cabo una búsqueda de las referencias bibliográficas. Los criterios de inclusión fueron niños de 13 años o menos con infección por VIH o SIDA, con diagnóstico de NIL confirmado por biopsia y las radiografías de tórax correspondientes. Las características radiográficas se categorizaron según el tipo de estudio, el año de publicación, el país de origen, el autor, los datos demográficos, los métodos radiológicos y la terminología radiológica utilizada. Las características radiológicas se compararon con los criterios de los CDC para el diagnóstico presuntivo de NIL.

Resultados

En 25 artículos publicados se documentaron las características radiológicas de 128 casos de NIL confirmados por biopsia en niños con edades comprendidas entre 7 y 108 meses. La mayoría se realizaron en Norteamérica (22 artículos, 103 casos), 1 en Europa Occidental (4 casos), 1 en el Reino Unido (5 casos) y 1 en Sudáfrica (16 casos). Diecisiete publicaciones aparecieron en la primera década de la pandemia de VIH (1982–1991) y 8 en la segunda; las últimas 2 fueron del año 2001. La serie más grande comprendió 16 pacientes y 5 correspondieron a informes de casos.

En 125 casos (97.6%) los hallazgos pulmonares se describieron como difusos y bilaterales. Se utilizaron 25 términos diferentes para describir las alteraciones en el parénquima pulmonar. En 96 (75%), la terminología fue congruente con los criterios diagnósticos de NIL de los CDC, ya que los patrones se caracterizaron como nodulares o reticulonodulares. En 22 casos (17.2%) los términos utilizados fueron inespecíficos y comprendieron los siguientes: infiltrados intersticiales, patrón intersticial, densidad intersticial y refuerzo de la trama intersticial. Destacan que de este grupo, si los autores hubiesen sido más precisos en sus descripciones, posiblemente algunos de los casos podrían haberse caracterizado como patrones nodulares o reticulonodulares. En 10 (7.8%) casos hubo áreas de opacificación pulmonar confluyente focal superpuestas a un patrón nodular difuso, con alguna asimetría en el aspecto radiológico. En 3 (2.3%) casos los hallazgos pulmonares fueron focales, con quistes pulmonares, consolidación y consolidación con derrame. Ocho estudios con 25 pacientes (19.5%) registraron alteraciones mediastinales atribuibles a adenopatías; en un solo caso se describió un estrechamiento significativo del bronquio principal debido a las adenopatías. En 2 investigaciones con 11 pacientes (8.5%) se dejó constancia del tamaño de los nódulos. En una de ellas, los nódulos se encontraron más frecuentemente en la base y la periferia

del pulmón, generalmente de 1 mm de diámetro, pero no mayores de 3 mm. En 7 estudios con 43 pacientes (33.5%) se registró el seguimiento de las características radiológicas en un período de 18 a 84 meses. En estos informes se dejó constancia que la enfermedad puede estar oculta en los estadios iniciales de la infiltración linfocítica del intersticio. Con la progresión de la infiltración, los cambios radiológicos presentan la siguiente secuencia evolutiva: 1- engrosamiento de la pared bronquial; 2- patrón reticular fino; 3- patrón reticulonodular, con nódulos de entre 1 y 5 mm de diámetro, y 4- coalescencia de los nódulos para formar áreas de opacificación confluyente. Los cambios radiográficos se documentaron en períodos superiores a 2 meses, con excepción de una investigación en la cual las modificaciones se produjeron con intervalo de 1 mes. En los casos de compromiso de los bronquios adyacentes por la infiltración intersticial fue posible la aparición de bronquiectasias. Cuatro niños (3.1%) presentaron bronquiectasias en períodos de seguimiento de 36 a 84 meses. La linfadenopatía mediastinal no fue frecuente, pero produjo estrechamiento bronquial proximal. Con la excepción de las bronquiectasias, todos los hallazgos son potencialmente reversibles tanto en respuesta a la terapia o por el curso natural de la enfermedad. En una investigación, 10 de 15 pacientes (60%) presentaron una disminución del tamaño y el número de los nódulos con la terapia corticoide en un período de 16 meses, mientras que en otro estudio se documentó la resolución radiológica en 13 de 20 pacientes (65%) con la terapia antirretroviral en un período de entre 1 y 4 años.

En sólo 2 publicaciones con 6 casos (4.6%) se describió un método sistemático para la evaluación radiológica. En ningún caso se definió la terminología.

Discusión y conclusión

Comentan los autores que analizaron los casos de NIL confirmados por biopsia en niños con infección por VIH registrados en más de 25 años, que fueron relativamente pocos. Se utilizó una gran variedad de términos para describir las características radiológicas, pero no hubo congruencia ya que los términos no estuvieron definidos claramente y sólo se empleó un método sistemático en 6 casos. No obstante, y a pesar de considerar estas limitaciones, los diferentes estudios permitieron interpretar las características radiológicas de la NIL. El patrón radiológico se describió como difuso, bilateral y simétrico en aproximadamente el 90% de los casos, mientras que los hallazgos parenquimatosos se definieron como nodulares o reticulonodulares en el 75%. Los patrones fueron difusos y asimétricos en aproximadamente el 8% de los casos y focales en menos del 2%. Como hallazgos asociados se mencionan la adenopatía mediastinal y las bronquiectasias.

La historia natural de la enfermedad no se ha dilucidado completamente. Originalmente se pensaba que se trataba de un proceso estable, pero actualmente se cree que puede estar influido por la terapia antirretroviral o la función inmune y que las características radiológicas pueden modificarse con el tiempo.

En esta investigación se documentó que el 75% de los casos de NIL confirmados por biopsia tuvieron un diagnóstico presuntivo correcto al utilizar los criterios de los CDC. Destacan los autores que esta cifra pudo haber sido mayor si se hubiese utilizado una terminología estandarizada en el 17.2% de los casos considerados como inespecíficos. Por ello, consideran que los criterios radiológicos para el diagnóstico presuntivo de NIL de los CDC siguen siendo confiables. Además, señalan que la sensibilidad de estos

criterios puede incrementarse con la inclusión de los casos con un área de opacificación confluyente persistente en un trasfondo de nodularidad pulmonar difusa, bilateral y simétrica. Al respecto, en esta investigación se documentaron 10 de estos casos y su inclusión podría haber aumentado la sensibilidad diagnóstica en un 7.8%. No obstante, es necesaria la realización de estudios prospectivos con informes sistemáticos y terminología estandarizada para el diagnóstico presuntivo de NIL antes de modificar los criterios de los CDC. A fin de registrar los cambios radiológicos difusos de la NIL, los términos recomendados incluyen: nódulos o opacidades redondeadas, opacidades lineales o líneas, patrón nodular, reticular o reticulonodular, mientras que debe desalentarse el uso de la palabra "intersticial" ya que es un término anatomopatológico, el de "densidad" por la confusión potencial con la densidad radiográfica, y el de "infiltrados" y "sombras" que no son recomendables en el contexto de una enfermedad pulmonar crónica. Además de la terminología estandarizada y definida, los informes sistemáticos requieren que cada término radiológico como nódulo o línea sea caracterizado por su tamaño, márgenes, localización y profusión.

Como limitación de esta investigación se señala la inclusión de los estudios publicados sólo en inglés. La investigación se centró sólo en la población pediátrica con infección por VIH debido a que la NIL tiene características epidemiológicas únicas en este grupo.

En conclusión, los criterios para el diagnóstico presuntivo de NIL de los CDC de 1987 permanecen como válidos, ya que fue posible establecer dicho diagnóstico en el 75% al 92% de los casos confirmados por biopsia en los niños con infección por VIH. Es necesaria la realización de estudios longitudinales en niños con diagnóstico presuntivo de NIL, con la implementación de un análisis radiológico sistemático, con terminología estandarizada, a fin de dilucidar la historia natural de la enfermedad y el impacto de la terapia antirretroviral.

 Información adicional en www.sicisalud.com/dato/resic.php/113592

2 - Alteraciones de la Articulación Craneovertebral en el Síndrome de Down

Hankinson T, Anderson R

Columbia University, Nueva York, EE.UU.

[Craniovertebral Junction Abnormalities in Down Syndrome]

Neurosurgery 66(Supl 3):32-38, Mar 2010

En esta reseña se analizan la biomecánica de la articulación craneovertebral en el síndrome de Down y la historia natural de este trastorno, así como las recomendaciones actuales de pesquisa y las indicaciones quirúrgicas.

El síndrome de Down (SD) es la alteración cromosómica más frecuente que se produce en aproximadamente 1 de 733 nacimientos. Este síndrome se asocia con múltiples trastornos, entre ellos la inestabilidad craneocervical que se estima en el 8% al 63% de los casos y la inestabilidad atlantoaxoidea (IAA) que ocurre en el 10% al 30% de los

individuos. La mayoría de los casos son asintomáticos, ya que la enfermedad sintomática se estima en un 1% a un 2%. En los atletas, la inestabilidad cervical superior (occipitocervical o atlantoaxoidea) conlleva un riesgo de lesión neurológica secundaria a los traumatismos. Por ello, *Special Olympics* y la *American Academy of Pediatrics* (AAP) recomiendan desde 1983-1984 la pesquisa radiológica de todos los niños con SD antes de su participación en actividades deportivas en las olimpiadas especiales. En los casos de inestabilidad sintomática, se recomienda el tratamiento quirúrgico. En esta reseña se analizan la biomecánica de la articulación craneovertebral en el SD y la historia natural de este trastorno, así como las recomendaciones actuales de pesquisa y las indicaciones quirúrgicas.

Biomecánica craneovertebral en las personas normales y en el SD

Articulación occipitocervical (O-C1)

En el adulto normal, la articulación atlantooccipital brinda aproximadamente 25 grados de flexión y extensión y 5 grados de inclinación lateral y rotación axial. La anatomía de la articulación normal consiste en una faceta articular superior en forma de copa de C1 que acepta el cóndilo occipital (O) convexo y elipsoide. La morfología de esta articulación junto con los ligamentos capsulares contribuyen al sostén de la articulación O-C1. Otras estructuras ligamentosas que brindan estabilidad son la membrana tectorial y las membranas atlantooccipital anterior y posterior, y en menor medida los ligamentos apicales y alares.

En el SD, la inestabilidad occipitocervical atraumática puede ser consecuencia de la anatomía ósea anormal (morfología plana) o de la laxitud ligamentosa con mal tono muscular o sin él. Además, pueden estar presentes otras alteraciones óseas como arcos bífidos anteriores o posteriores del atlas.

Articulación atlantoaxoidea

Normalmente, la articulación entre C1 y C2 depende de una combinación de elementos óseos (arco anterior de C1 y proceso odontoides de C2) y ligamentosos. El proceso odontoides es mantenido contra la superficie posterior del arco anterior de C1 por el ligamento transverso. La articulación C1-C2 permite aproximadamente 45 grados de rotación axial en cada dirección. En la población pediátrica, la distancia entre el odontoides y la parte posterior de C1 generalmente es inferior a 5 mm, lo cual sirve como medida indirecta de la amplitud del canal neural a nivel de C1.

En el SD, la IAA puede ser secundaria a alteraciones óseas como el *os odontoideum*, que se observa en el 6% de los niños con SD. Otras causas propuestas de IAA en el SD comprenden las alteraciones intrínsecas en el colágeno que provocan laxitud del ligamento transverso o un estado inflamatorio crónico que debilita las estructuras ligamentosas. Independientemente de la causa de la inestabilidad, el odontoides no se mantiene seguro contra el arco anterior de C1 durante los movimientos de extensión y flexión, lo cual estrecha el diámetro anteroposterior del canal neural, con el consiguiente riesgo de compresión de la médula espinal a nivel de C1. También es posible la inestabilidad rotatoria que cobra importancia en los pacientes que deben someterse a cirugías que requieren una rotación significativa de la cabeza.

Historia natural de la inestabilidad craneocervical en el SD

Es difícil predecir la historia natural dado que la biomecánica de la articulación craneocervical pediátrica no se

ha dilucidado completamente. Las pruebas actuales indican que la inestabilidad ligamentosa asintomática en ausencia de alteraciones óseas, raramente progresa hasta alcanzar importancia clínica.

En ausencia de estudios longitudinales que describan la evolución de la inestabilidad O-C1, hay pruebas sólidas que indican que la inestabilidad occipitocervical secundaria a deformidad ósea puede ser progresiva, pero se desconoce el tiempo de progresión. Si bien no se ha definido un estándar, se considera patológica la subluxación de 7 a 10 mm y se requiere la fusión quirúrgica en la mayoría de los casos.

Diversos grupos de investigadores realizaron estudios longitudinales para evaluar la evolución de la IAA ligamentosa en ausencia de alteraciones óseas. La información en conjunto indica que la inestabilidad ligamentosa de la articulación atlantoaxoidea es poco probable que progrese a una subluxación clínicamente significativa. Por el contrario, hay consenso en que la IAA debida a alteraciones óseas tiene riesgo de progresión alto y debe ser seguida detenidamente.

SD y olimpiadas especiales

Basados en la bibliografía existente que demuestra una prevalencia aumentada de inestabilidad cervical superior en la población con SD, *Special Olympics* estableció en 1983 la realización de una pesquisa radiográfica de la columna cervical en las personas con SD antes de su participación en deportes de alto riesgo como pentatlón, buceo, estilo mariposa en natación, gimnasia, salto en alto y fútbol. La pesquisa radiográfica incluye radiografías laterales de la columna cervical en posición neutra, en flexión y en extensión. Se requiere la certificación médica de la ausencia de IAA y compromiso neurológico. Se estableció el diagnóstico de IAA cuando el intervalo entre el atlas y el odontoides fue superior a 4.5 mm, en cuyo caso se restringió la participación en actividades de alto riesgo. Actualmente se debate la realización de las pesquisas radiográficas en las personas con SD y no hay consenso acerca de su eficacia para evitar las lesiones neurológicas debidas a la IAA. Destacan los investigadores que no hay informes de lesiones en la médula espinal durante la participación en las olimpiadas especiales. Si bien no hay pruebas directas de que la pesquisa radiográfica de la columna cervical evite lesiones, los informes de más de 40 lesiones en la bibliografía indican un potencial para el daño y que la pesquisa podría ser útil en algunos casos. Por ello, *Special Olympics* mantiene la recomendación de la realización de la pesquisa radiográfica. En los casos con un intervalo entre el atlas y el odontoides superior a 4.5 mm no está prohibida la participación en actividades de alto riesgo, ya que puede permitirse en caso de consentimiento informado y 2 certificados médicos. No se recomienda continuar con las pesquisas periódicas en los casos con un intervalo entre el atlas y el odontoides inferior a 4.5 mm.

Pesquisa radiológica en el SD

Las recomendaciones actuales de la AAP publicadas en 2001 y confirmadas en 2007 establecen la realización de la pesquisa radiológica de la columna cervical en todos los niños con SD de entre 3 y 5 años, no sólo en quienes participan en las olimpiadas especiales. Las radiografías normales antes de esa edad no excluyen la inestabilidad debido a que la formación ósea no se ha completado. No está indicada la pesquisa radiológica anual, pero es esencial el examen neurológico minucioso. Las radiografías de columna cervical permanecen como el método de pesquisa a pesar de las dificultades en su obtención e interpretación.

En todos los casos debe evaluarse la inestabilidad occipitocervical y la IAA. Sin embargo, ni la AAP ni *Special Olympics* establecen criterios para la evaluación de la inestabilidad O-C1. Se desconoce el mejor método para evaluar la inestabilidad occipitocervical, pero el más utilizado es el índice de Power. Los modos más adecuados para evaluar la IAA es la medición de la amplitud del canal neural o la combinación de la medición de la amplitud del canal neural y el intervalo entre el atlas y el odontoides.

Las recomendaciones de los investigadores sobre la base de la bibliografía y la experiencia clínica son las siguientes:

- 1- Los niños con examen neurológico normal y una relación O-C1 normal, con amplitud del canal neural e intervalo entre el atlas y el odontoides normales en las radiografías laterales de columna cervical realizadas entre los 3 y los 5 años no tienen limitaciones para la práctica deportiva y no requieren otros métodos de pesquisa. Si bien no hay consenso sobre cuándo no es necesaria la realización de la pesquisa radiológica, es posible que en los niños asintomáticos que cumplieron 10 años sin evaluación radiológica la pesquisa ya no tenga utilidad.
- 2- En los niños sin síntomas neurológicos, pero con una amplitud del canal neural inferior a 14 mm y con un intervalo entre el atlas y el odontoides superior a 5 mm o sin él, debe realizarse resonancia magnética para evaluar la amplitud del espacio subaracnoideo y excluir la lesión medular. En casos de lesión medular es necesaria la intervención quirúrgica. Cuando no hay lesión medular, la tendencia es la restricción en la participación en actividades de alto riesgo y repetir los estudios por imágenes al año para excluir la progresión. Ante la presencia de progresión pero sin indicación quirúrgica, se recomienda la realización anual de los estudios hasta la estabilización o la indicación quirúrgica. Los pacientes con *os odontoideum* son por definición inestables y en estos casos está indicada la estabilización quirúrgica. Los pacientes con otras alteraciones óseas deben ser controlados a intervalos frecuentes y brindar signos de alerta sobre los síntomas de compresión neurológica. Está indicada la resonancia magnética en flexión y extensión para evaluar el grado de compromiso dinámico del espacio subaracnoideo.
- 3- En los niños con síntomas neurológicos compatibles con compresión cervical superior y hallazgos radiológicos de inestabilidad O-C1 o C1-C2 (inclusive con *os odontoideum*) se recomienda el tratamiento quirúrgico.
- 4- Los niños que deban ser sometidos a procedimientos que requieren posiciones extremas de la cabeza como durante la inducción anestésica, deben ser sometidos a pesquisa con radiografías laterales de la columna cervical para evaluar el riesgo de lesión neurológica durante el procedimiento.

Tratamiento quirúrgico

En la mayoría de los casos, las intervenciones quirúrgicas consisten en la instrumentación posterior y la fusión craneocervical y cervical superior. Los niños con SD tienen un riesgo aumentado de presentar una anatomía vascular atípica que debe ser tenido en cuenta.

Conclusión

Las recomendaciones actuales establecen la realización de radiografías laterales de la columna cervical en todos los niños con SD entre los 3 y los 5 años. Los niños con alteraciones óseas como aplanamiento de la articulación O-C1 tienen más riesgo de inestabilidad progresiva que aquellos con compromiso ligamentoso solamente.

3 - Conferencia de Consenso sobre Bronquiolitis Aguda (I): Metodología y Recomendaciones

González de Dios J, Ochoa Sangrador C

Universidad Miguel Hernández, Alicante, España; Hospital Virgen de la Concha, Zamora, España

[Conferencia de Consenso sobre Bronquiolitis Aguda (I): Metodología y Recomendaciones]

Anales de Pediatría 72(3), Mar 2010

En este artículo se presentan las recomendaciones de la Conferencia de Consenso sobre el diagnóstico y tratamiento de la bronquiolitis aguda avalado por la Asociación Española de Pediatría entre otras instituciones.

La bronquiolitis aguda (BA) se define como el primer episodio agudo de dificultad respiratoria con sibilancias, precedido por un catarro de vías aéreas superiores (rinitis, tos, con fiebre o sin ella) que se produce en menores de 2 años, especialmente en menores de un año. Esta es la definición más aceptada, aunque hay algunas divergencias en cuanto a la edad o el número de episodios. Es una infección muy frecuente y es la principal causa de internación por infección respiratoria aguda (IRA) de la vía aérea inferior en menores de 2 años. El principal agente causal es el virus sincicial respiratorio (VSR). Se destaca que no hay un consenso acerca del diagnóstico y tratamiento de esta afección. En este artículo se presentan las recomendaciones de la Conferencia de Consenso sobre el diagnóstico y tratamiento de la BA avalado por la Asociación Española de Pediatría entre otras instituciones. Este consenso es parte del proyecto "Variabilidad e idoneidad del manejo diagnóstico y terapéutico de la bronquiolitis aguda" (aBREVIADO).

Métodos

A fin de describir la variabilidad se recolectó una muestra de niños menores de 2 años con diagnóstico de BA atendidos en una muestra de centros de salud y hospitales españoles durante el período epidémico comprendido entre octubre de 2007 y marzo de 2008. Para evaluar la idoneidad del enfoque diagnóstico y terapéutico se creó un grupo multidisciplinario de trabajo para la realización de una revisión bibliográfica sistemática y crítica mediante la búsqueda en las bases de datos Medline, Embase, *Cochrane Library* y el Índice Médico Español. No hubo restricciones en cuanto al idioma o al tiempo para los ensayos clínicos, las revisiones sistemáticas y las guías de práctica clínica. Asimismo, se realizó una búsqueda de las referencias bibliográficas de los artículos de interés. Todos los estudios se valoraron críticamente y se resumieron en tablas de evidencia, sobre la base de una metodología explícita. Posteriormente se confeccionaron tablas simplificadas con una presentación agrupada y comparativa de los principales resultados y por último tablas resumen que consistieron en un resumen textual de la evidencia disponible, con la jerarquización de los niveles de evidencia y los grados de recomendación. Estas tablas se agruparon por áreas de interés y por cada una se elaboró un documento. Los documentos presentados son los siguientes: epidemiología de la BA; perfil etiológico y patrones clínicos asociados; validez de las pruebas de diagnóstico rápido de infección por el VSR; pruebas diagnósticas en la BA; factores pronósticos de gravedad en la BA; escalas de valoración de los síntomas o gravedad de la BA; riesgo de asma posbronquiolitis;

tratamiento de la BA; prevención primaria y secundaria de la BA y evaluación económica de la BA.

Recomendaciones de la Conferencia de Consenso Epidemiología. Riesgo de BA. Factores de riesgo

Para la población menor de 2 años la frecuencia de internación por BA oscila entre el 1% y el 3.5%, y para las IRA de vías aéreas inferiores por VSR varía entre el 0.8% y el 2.5% (nivel de evidencia II). Las estimaciones de frecuencia de consultas y urgencias se basan en revisiones de bases de datos de los EE.UU. y oscilan entre un 4% y un 20% para las primeras y un 2.6% (un solo estudio) para las segundas (nivel de evidencia III). Los principales factores de riesgo son: prematuridad, displasia broncopulmonar (DBP), enfermedad pulmonar crónica (EPC), cardiopatías congénitas (CC), especialmente las complejas, hemodinámicamente inestables o con hiperflujo pulmonar), edad al inicio de la epidemia inferior a 3 a 6 meses. Otros factores son: hermanos mayores o asistencia a guardería, sexo masculino, exposición al humo del cigarrillo (principalmente durante la gestación), lactancia materna inferior a 1 a 2 meses y bajo nivel socioeconómico (nivel de evidencia II y III; grado de recomendación B). Para la población de riesgo, la frecuencia de internaciones se debe a IRA por VSR en la mayoría de los estudios: prematuros de 32 semanas o menos, 4.4% a 18%; DBP, entre 7.3% y 42%, y CC entre 1.6% y 9.8% (nivel II y III).

Perfil etiológico de la BA y patrones clínicos asociados

El VSR es el principal agente etiológico: 56% de los casos de menores de 2 años internados (27% al 73%). Otros virus por orden descendente de frecuencia son: rinovirus, adenovirus, metapneumovirus, virus de la influenza, parainfluenza, enterovirus y bocavirus. El porcentaje de identificación viral en los casos de BA por técnicas de reacción en cadena de polimerasa no supera el 75% al 80%. Entre el 9% y el 27% de los casos presentan coinfección viral (nivel de evidencia II).

La clínica no resulta útil para diferenciar la etiología de la BA. Las BA por VSR tienen un perfil clínico asociado con menor edad de los pacientes, mayor frecuencia de sibilancias y esfuerzo respiratorio, mayor duración de los síntomas y oxigenoterapia y menor uso de antibióticos (nivel de evidencia III). La identificación etiológica no permite diferenciar formas clínicas de BA que requieran un enfoque diagnóstico y terapéutico diferente. Sin embargo, en menores de 3 meses con BA febriles internados, el aislamiento del VSR u otros virus pueden facilitar una conducta conservadora y evitar intervenciones diagnósticas o terapéuticas (niveles de evidencia III y IV, grado de recomendación C).

Validez de las pruebas de diagnóstico rápido de infección por el VSR

Las muestras respiratorias obtenidas por aspirado nasofaríngeo son las más válidas para la identificación del VSR (nivel de evidencia II, grado de recomendación B).

Las pruebas de diagnóstico rápido de infección por VSR son aceptablemente válidas, con una sensibilidad moderada-alta y una especificidad alta en relación con otras pruebas de referencia (cultivo o reacción en cadena de polimerasa). Las pruebas más empleadas, por su complejidad escasa y rapidez (técnicas de enzimoanálisis, inmunocromatografía e inmunoensayo óptico), presentan

una menor sensibilidad que la inmunofluorescencia directa. Un resultado positivo es válido, pero un resultado negativo no permite descartar con suficiente seguridad la presencia de infección (nivel de evidencia II; grado de recomendación B). No se recomienda el uso rutinario de pruebas de diagnóstico rápido de infección por VSR en los pacientes con BA (nivel de evidencia III, grado de recomendación C). Podría considerarse el uso de pruebas de diagnóstico rápido para el VSR en pacientes menores de 3 meses internados. Aunque los resultados negativos de estas pruebas no permiten descartar la presencia de infección por VSR (y por lo tanto evitar el aislamiento de los pacientes, en el curso de epidemias), un resultado positivo facilitaría la agrupación en la internación. Estas recomendaciones se basan en la opinión de expertos (nivel IV, grado de recomendación D).

Pruebas diagnósticas en la BA: radiografía de tórax, oximetría de pulso y pruebas de pesquisa de infección bacteriana

No se recomienda la realización de rutina de radiografías de tórax en la BA (nivel de evidencia II, grado de recomendación B). No existen signos o síntomas que permitan identificar a los pacientes que se beneficiarán con la realización de una radiografía de tórax. Podría considerarse en pacientes con BA que presentan deterioro clínico notorio o ante dudas diagnósticas (nivel de evidencia IV, recomendación D).

La medición de la saturación de oxígeno es útil en la valoración inicial o en el control de los cambios clínicos de los pacientes con compromiso respiratorio. Sin embargo, no parece justificado el seguimiento rutinario continuo (nivel de evidencia III, grado de recomendación C). No existen criterios clínicos específicos que permitan seleccionar a los pacientes con BA que requieren la medición de la saturación de oxígeno (niveles de evidencia III y IV, grado de recomendación C).

Los pacientes con saturación de oxígeno superior al 94% y sin otros signos o síntomas de compromiso respiratorio o afectación del estado general pueden ser tratados ambulatoriamente (nivel de evidencia IV). Una saturación de oxígeno inferior al 92% indica la necesidad de oxigenoterapia (nivel de evidencia III). En los casos con una saturación de oxígeno entre el 92% y el 94% se considerará individualmente la administración de oxígeno o el tratamiento ambulatorio según la valoración de otros parámetros como el esfuerzo respiratorio, la alimentación, el ambiente familiar, la posibilidad de seguimiento, entre otros (nivel de evidencia IV, grado de recomendación C).

Los pacientes con BA tienen un riesgo muy bajo de infección bacteriana concomitante. Por ello, no está indicada la realización de rutina de pruebas de pesquisa de infección bacteriana. No existen criterios clínicos con suficiente capacidad predictora para seleccionar a los pacientes, pero podría considerarse su realización en niños con fiebre persistente, de un mes de edad o menos, o con signos o síntomas de gravedad (niveles de evidencia III y IV, grado de recomendación C).

Factores pronósticos de gravedad en la BA

En pacientes internados con BA son factores de riesgo documentados de estadías hospitalarias prolongadas o de internación en las unidades de cuidados intensivos (UCI): la DBP, la EPC, la prematuridad, las CC y la edad inferior a 3 meses (nivel de evidencia II, grado de recomendación B). Otros factores de riesgo menos documentados son: la exposición al humo del cigarrillo, el antecedente de ventilación mecánica neonatal, la lactancia materna inferior a 4 meses, la coinfección viral y otras enfermedades crónicas

(nivel de evidencia III, grado de recomendación B). Son marcadores de gravedad asociados con la indicación de internación en pacientes atendidos en guardia o con una mayor estadía hospitalaria en sujetos internados: el aspecto tóxico, la taquipnea, la hipoxia (saturación de oxígeno inferior al 92%), atelectasia o infiltrados en la radiografía de tórax, el esfuerzo respiratorio, los signos de deshidratación, la taquicardia y la fiebre (nivel de evidencia III, grado de recomendación B).

Aunque existen diversos modelos predictores, ninguno ha demostrado suficiente validez como para recomendar su uso en la práctica clínica (nivel de evidencia II, grado de recomendación B).

En la decisión de internación deben considerarse los siguientes factores de riesgo: prematuridad, DBP o EPC, CC con repercusión hemodinámica y edad inferior a 3 meses. Deben tenerse en cuenta los marcadores de gravedad: apneas, aspecto tóxico, hipoxia (cianosis, saturación de oxígeno inferior al 92%), taquipnea, rechazo del alimento o signos de deshidratación. Por último, debe valorarse el medio familiar (niveles de evidencia III y IV, grado de recomendación C).

No existen criterios específicos de internación en UCI aplicables a pacientes con BA, por lo que les serían aplicables los criterios generales (nivel de evidencia IV, grado de recomendación D).

Escalas de valoración de síntomas o gravedad

Ninguna escala de valoración de síntomas o gravedad de BA ha demostrado ser más válida o precisa como para recomendar su aplicación preferencial en la práctica clínica (nivel de evidencia III, grado de recomendación C).

Los principales síntomas o signos que deben considerarse en la valoración de la gravedad de la BA son la hipoxia, la intensidad y magnitud de las sibilancias, el tiraje intercostal y la frecuencia respiratoria. Otros signos o síntomas a considerar son la frecuencia cardíaca, el nivel de conciencia, el grado de hidratación, la presencia de apneas y otros signos directos o indirectos de compromiso respiratorio (rechazo alimentario, tos, habla, grado de ventilación) (niveles de evidencia II y III, grado de recomendación B). Toda valoración de síntomas o signos de gravedad debe realizarse luego de una adecuada aspiración de secreciones nasofaríngeas, para mejorar la precisión de las mediciones (nivel de evidencia IV, grado de recomendación D).

Riesgo de asma posbronquiolitis

Parece existir una asociación sólida entre la internación por BA o IRA de vías aéreas inferiores antes de los dos años y las sibilancias recurrentes en los primeros cinco años de vida. Sin embargo, no está claro si esta asociación persiste. Hay controversias sobre la asociación entre la internación por BA o IRA de vías aéreas inferiores y el asma (nivel de evidencia II, grado de recomendación B).

Tratamiento de la BA

Medidas de sostén (grado de recomendación C). No existe un tratamiento de sostén específico para la BA. Se consideran recomendaciones basadas en la opinión de expertos y en la buena práctica clínica las siguientes: a) la administración de oxígeno suplementario a los niños con dificultad respiratoria grave y cianosis o saturación de oxígeno < 92% (nivel de evidencia II-2); b) la aspiración de secreciones antes de la alimentación, de la valoración de la gravedad, de cada tratamiento inhalatorio y frente a signos de obstrucción de las vías aéreas superiores (nivel de evidencia III y IV); c) las medidas posturales: elevación de la cabecera de la cuna (nivel de evidencia III y IV); d) la valoración del nivel de hidratación y la capacidad para ingerir líquidos (nivel de

evidencia III y IV); e) fraccionar y espesar las tomas ante la dificultad en la ingesta (nivel de evidencia III y IV); f) la alimentación por sonda nasogástrica en niños con deshidratación y desnutrición (nivel de evidencia III y IV); g) utilizar la vía intravenosa en los pacientes graves o que no toleren la vía oral (nivel de evidencia II-2); h) evitar la exposición al humo del cigarrillo (nivel de evidencia III y IV).

Broncodilatadores. No se recomienda el uso rutinario de salbutamol inhalatorio en el tratamiento de la BA, por tener una relación riesgo-beneficio desfavorable (nivel de evidencia I y II-1, grado de recomendación A). No debe utilizarse salbutamol oral por tener una relación riesgo-beneficio muy desfavorable (nivel de evidencia II-1; grado de recomendación B). En BA con intensidad moderada a grave (especialmente en mayores de 6 meses y con antecedentes personales o familiares de atopía) se puede realizar una prueba terapéutica con salbutamol inhalatorio y en caso de ausencia de mejoría debe interrumpirse (nivel de evidencia III y IV, grado de recomendación D).

No se recomienda el uso de rutina de adrenalina nebulizada en el tratamiento de la BA, por tener una relación riesgo-beneficio parcialmente desfavorable (nivel I y II-1, grado de recomendación A). Podría utilizarse en urgencias y en pacientes internados (nivel de evidencia IV, grado de recomendación D). La adrenalina subcutánea no es eficaz (nivel de evidencia II-1, grado de recomendación B). En relación con el salbutamol, la adrenalina es el agente broncodilatador de primera elección en el tratamiento de la BA por su relación entre riesgos, beneficios y costos (nivel de evidencia II-1, grado de recomendación B). El bromuro de ipratropio no es eficaz en la BA (nivel de evidencia II-1, grado de recomendación B).

Corticoides. Los corticoides inhalatorios no son útiles en el tratamiento de la BA por tener una relación riesgo-beneficio desfavorable (nivel de evidencia I, grado de recomendación A). Los corticoides sistémicos no parecen útiles en el tratamiento de la BA; sin embargo, presentan un equilibrio entre los riesgos y los beneficios, por lo que no podría considerarse inadecuado su uso restringido (nivel de evidencia II-1, grado de recomendación B).

Ribavirina nebulizada. No se recomienda su uso de rutina por el predominio de los riesgos sobre los beneficios y los costos económicos (nivel de evidencia I y II-1, grado de recomendación A). Podría considerarse su uso en pacientes con infecciones respiratorias graves por VSR de alto riesgo (nivel de evidencia IV, grado de recomendación D).

Antibióticos. Los antibióticos no son eficaces en la BA y su uso se considera inapropiado por el predominio de los riesgos sobre los beneficios (nivel de evidencia II-1, grado de recomendación B).

Suero salino hipertónico.

El suero salino hipertónico es eficaz y útil en el tratamiento de la BA en pacientes internados, por tener una relación favorable entre los riesgos (no constatados) y los beneficios. Se plantea la duda de la aplicabilidad del esquema recomendado (2 a 4 ml cada 8 horas o más frecuentemente, durante 5 días) a nivel ambulatorio (nivel de evidencia I, grado de recomendación A). Los estudios publicados indican la preferencia por el uso simultáneo de las nebulizaciones de suero salino hipertónico con broncodilatadores (beta-2-adrenérgicos o adrenalina), ya que si bien no hay datos que sugieran sinergia, la administración combinada tendría el beneficio teórico de evitar el potencial broncoespasmo provocado por una solución hipertónica en el árbol bronquial.

Se prefiere el suero salino hipertónico sobre el suero salino fisiológico (nivel de evidencia IV, grado de recomendación D).

Inmunoglobulinas. Ni la inmunoglobulina intravenosa ni la inmunoglobulina en aerosol son eficaces en el tratamiento de la BA (nivel de evidencia I y II-1, respectivamente, grado de recomendación A y B, respectivamente).

Medidas de sostén respiratorio. En la BA son aplicables los criterios habituales de tratamiento de los pacientes con dificultad respiratoria y las distintas modalidades de ventilación mecánica (nivel de evidencia III y IV, grado de recomendación D). Se ha propuesto la ventilación no invasiva (CPAP o BiPAP) como una alternativa o paso intermedio antes de la ventilación invasiva, especialmente en aquellos pacientes con crisis de apnea frecuentes (nivel de evidencia II-2 y III, grado de recomendación B).

Heliox. Se debe considerar el uso selectivo del heliox en la BA moderada a grave con máscara con reservorio y de forma continua con una concentración 70/30; en los casos de BA grave o refractaria al tratamiento con heliox administrado de esta forma se recomienda utilizar el heliox combinado con CPAP (nivel de evidencia II-1 y III, grado de recomendación B).

Surfactante. Se puede considerar el uso selectivo del surfactante en los casos de BA grave que precisen ventilación mecánica, dada la relación favorable entre beneficios y riesgos (nulo) (nivel de evidencia II-1, grado de recomendación B).

Metilxantinas. No se recomienda su uso de rutina (nivel de evidencia IV, grado de recomendación D). Se podría considerar su empleo alternativo en neonatos con apneas o lactantes con antecedentes de prematuridad (nivel de evidencia III, grado de recomendación C).

Fisioterapia. No se recomienda el uso de fisioterapia respiratoria en el tratamiento de la BA (nivel de evidencia II-1, grado de recomendación B).

Otros. El óxido nítrico (nivel de evidencia IV, grado de recomendación D), la DNAasa recombinante nebulizada (nivel de evidencia I, grado de recomendación A), el interferón intramuscular y la furosemida nebulizada (nivel de evidencia II-1, grado de recomendación B) no son eficaces en el tratamiento de la BA.

Prevención de la BA

Los corticoides inhalatorios no son útiles para prevenir las sibilancias posbronquiolitis. No se recomienda su uso luego de un primer episodio de BA, aunque existen dudas sobre su utilidad en los pacientes que sibilancias recurrentes (nivel de evidencia I, grado de recomendación A). No se recomiendan las pruebas terapéuticas con corticoides inhalatorios en pacientes con síntomas persistentes (15 a 30 días) (nivel de evidencia II-1, grado de recomendación B). Los corticoides orales no son eficaces para prevenir las sibilancias posbronquiolitis (nivel de evidencia II-1, grado de recomendación B).

El montelukast no se considera útil en la prevención de sibilancias luego de un primer episodio de BA, debido a la ausencia de eficacia y los costos asociados; tampoco se recomiendan las pruebas terapéuticas en pacientes con síntomas persistentes (15 a 30 días) (nivel de evidencia II-1, grado de recomendación B).

La inmunoglobulina intravenosa hiperinmune contra VSR (IgIV-VSR) no se considera útil como tratamiento preventivo de la BA por el equilibrio desfavorable entre riesgos y

beneficios; máxime con la disponibilidad de anticuerpos monoclonales (palivizumab) (nivel de evidencia II-1, grado de recomendación B).

El palivizumab es eficaz como prevención de la internación por BA por VSR en población de riesgo (nivel de evidencia III-1, grado de recomendación A/B).

Evaluación económica de la BA

El tratamiento con palivizumab resultaría rentable en los grupos de mayor riesgo. No se llegó a un consenso sobre los grupos de riesgo en los que el palivizumab podría resultar rentable. Las opciones propuestas varían desde las más restrictivas, limitadas a prematuros de 23 a 32 semanas de gestación con EPC o sin ella, con múltiples factores de riesgo o con EPC grave, a las más amplias que incluyen a prematuros de 32 semanas o menos (con 6 meses o menos), de 28 semanas o menos (con 12 meses o menos) o con EPC activa (con 2 años o menos), así como prematuros de 32 a 35 semanas (con 6 meses o menos) con dos factores de riesgo: edad inferior a 3 meses en la estación de circulación viral y hermanos o concurrencia a guardería. No existe consenso sobre el nivel de evidencia que apoya estas recomendaciones (se propusieron niveles de evidencia I y II).

No se ha alcanzado un consenso sobre el grupo de niños con cardiopatía congénita en los que la inmunoprofilaxis con palivizumab podría ser rentable. Podría ser eficaz en menores de 2 años con cardiopatía congénita con repercusión hemodinámica significativa, en tratamiento por insuficiencia cardíaca, con hipertensión pulmonar moderada o con cardiopatías cianóticas (no se establece el nivel de evidencia).

Existen dudas sobre la validez de las asunciones acerca de que la inmunoprofilaxis con palivizumab reduce la mortalidad o el riesgo de asma, ya que no se sustentan en los resultados de ensayos clínicos, sino que son extrapolaciones a partir de estudios de observación sobre los riesgos de internación por infección por VSR (no se establece el nivel de evidencia).

 Información adicional en www.siicsalud.com/dato/resic.php/113607

4 - Nuevos Conocimientos en Relación con la Aparición de Retinopatía Asociada con la Prematuridad: Importancia de la Ganancia Precoz de Peso

Hellström A, Ley D, Hård A y colaboradores

University of Gothenburg, Gothenburg, Suecia; Lund University, Lund, Suecia

[New Insights into the Development of Retinopathy of Prematurity - Importance of Early Weight Gain]

Acta Paediatrica 99(4):502-508, Abr 2010

Además de la edad gestacional, el aumento del peso escaso durante las primeras semanas de vida sería un factor decisivo en la aparición de la retinopatía de la prematuridad. La concentración adecuada del factor de crecimiento 1 similar a la insulina parece ser otro elemento crucial para la maduración de los vasos de la retina.

Los avances en la atención de los neonatos muy prematuros han permitido una mejor evolución y una mayor supervivencia de estos pacientes. Sin embargo, los recién nacidos muy prematuros presentan un riesgo considerablemente elevado de

tener retinopatía asociada con la prematuridad (RAP), una enfermedad muy grave. Los autores recuerdan que la vascularización de la retina se inicia desde el centro del disco óptico en el transcurso del cuarto mes del embarazo, progresa en forma radial y es completa al final del embarazo. En cambio, en los recién nacidos prematuros, la retina no está completamente vascularizada en el momento del nacimiento y presenta una zona periférica avascular, mayor cuanto mayor es la prematuridad. La retinopatía en estadios 1 y 2 por lo general remite en forma espontánea; la retinopatía en estadio 3 se caracteriza por la neovascularización por fuera de la retina; ésta puede remitir o progresar a los estadios 4 y 5 (con desprendimiento parcial o total de la retina, respectivamente). Si bien la mayoría de los casos de RAP remite espontáneamente o con la destrucción de la retina avascular mediante láser, el estado oftalmológico no se recupera y pueden persistir defectos en la agudeza visual y en los campos visuales, así como errores de refracción, entre otras anomalías. Más aún, los pacientes con RAP en remisión también tienen un riesgo sustancialmente mayor de presentar desprendimiento de la retina en años posteriores de la vida. Aunque el tratamiento con láser o la crioterapia son útiles para evitar la ceguera porque inducen la involución de los vasos patológicos, ambas modalidades de terapia son destructivas y no modifican el desarrollo de la retina.

Diversos estudios revelaron que la ganancia de peso escasa en las primeras semanas de vida representa uno de los factores predictores más fuertes de RAP. Durante el tercer trimestre de la gestación, la hipoxia fisiológica estimula la vascularización normal de la retina; en respuesta a la hipoxia se libera factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF); sin embargo, la actividad correcta de dicho factor depende de la presencia de niveles adecuados del factor de crecimiento 1 similar a la insulina (IGF-1). El IGF-1, recuerdan los especialistas, es un péptido que regula el crecimiento de la vasculatura de la retina. Durante la vida fetal, la mayoría de los tejidos secreta IGF-1; luego del parto se sintetiza esencialmente en el hígado. En los recién nacidos prematuros, los niveles plasmáticos del IGF-1 están fuertemente relacionados con la edad gestacional: son más bajos en los neonatos más prematuros.

En los recién nacidos pretérmino, el aporte de nutrientes y de factores de crecimiento se interrumpe en forma abrupta; el crecimiento vascular se torna más lento o cesa por completo. Por su parte, los estudios en animales revelaron que la concentración excesiva de oxígeno en el medio extrauterino y el aporte exógeno de oxígeno inducen la regresión de los vasos maduros en la retina.

El retraso del crecimiento extrauterino es una de las principales complicaciones en los neonatos muy prematuros; el trastorno se asocia con un menor peso (en puntajes de la desviación estándar [*standard deviation scores*]) en el momento del alta en comparación con el registrado en el momento del nacimiento. La ganancia de peso escasa y la concentración baja del IGF-1 durante las primeras semanas y meses de vida se asocian con la gravedad de la RAP. En la presente revisión, los autores comentan los factores que participan en la aparición de la RAP.

Evolución del peso y retinopatía inducida por oxígeno en los animales

Los ratones, recuerdan los expertos, nacen prácticamente sin vasos en la retina; la vascularización aparece en el transcurso de las 2 a 3 semanas posteriores al nacimiento. La exposición a niveles elevados de oxígeno durante los primeros 7 a 12 días de vida se asocia con pérdida de los vasos y con retinopatía inducida por oxígeno (RIO). La acidosis también tendría un papel importante en la aparición de las

lesiones. El tratamiento de los animales con IGF-1 recombinante se vincula con una maduración más rápida de los vasos, con mayor ganancia neta de peso y con menor riesgo de RIO. La información en conjunto sugiere que la administración de IGF-1 después del nacimiento podría evitar la aparición de RAP.

Evolución del peso y RAP en los seres humanos

Aumento del peso prenatal y RAP

Los neonatos pequeños para la edad gestacional (PEG) tienen un mayor riesgo de presentar RAP. En un estudio, los recién nacidos con un peso por debajo del tercer percentil para la edad gestacional tuvieron 4 veces más probabilidad de presentar RAP grave en comparación con aquellos con un peso entre los percentiles 25 y 75. Otro grupo demostró que los neonatos PEG (por debajo del percentil 10) o con restricción del crecimiento (por debajo del percentil 25) tuvieron mayor riesgo de presentar RAP. En una investigación, el 65% de los neonatos PEG nacidos antes de la semana 27 de la gestación presentaron RAP en estadio 3 en comparación con el 12% de los recién nacidos con un peso adecuado para la edad gestacional. No obstante, en otro estudio, el peso al nacer no fue un factor adicional de riesgo en el modelo que incluyó la edad gestacional y los niveles del IGF-1. Aún así, la frecuencia de neonatos PEG fue significativamente mayor entre los pacientes con RAP leve (32%) en comparación con los niños sin RAP (19%).

Aumento posnatal del peso y RAP

Algunos trabajos sugirieron una relación entre la ganancia de peso escasa posnatal y el mayor riesgo de aparición de RAP. En un estudio se encontró un aumento absoluto de peso (g/día) menor aunque no una ganancia relativa de peso (g/kg/día) menor durante las primeras 6 semanas de vida en los niños que presentaron RAP; los autores concluyeron que el peso al nacer por debajo del percentil 25 para una determinada edad gestacional sería un marcador útil para estimar la probabilidad de RAP. En otro estudio, la edad gestacional y el aumento posnatal del peso fueron factores predictores independientes de RAP en estadio 3 o más grave; en cambio, el peso en el momento del nacimiento no lo fue.

Recientemente se propuso un nuevo modelo de predicción que incluye el peso corporal semanal y los niveles de IGF-1; dicho algoritmo *–Weight IGF-1 Neonatal ROP (WINROP)–* ha sido validado en 50 niños evaluados entre 2005 y 2007. El WINROP predijo muy precozmente la aparición de RAP, con una sensibilidad del 100% y una especificidad del 54%. El modelo que sólo considera el aumento semanal del peso corporal sería igualmente útil en este sentido. En conjunto, la información sugiere que si bien la RAP es una enfermedad que aparece en el transcurso de los primeros meses que siguen al nacimiento, la evolución del peso en las primeras 3 a 4 semanas de vida extrauterina parece ser un parámetro decisivo en términos del riesgo de RAP.

Factores que contribuyen con el aumento de peso escaso en las primeras semanas de vida posnatal en los lactantes muy prematuros

Los estudios de crecimiento en niños pretérmino nacidos antes de la semana 29 (edad posmenstrual) demostraron un descenso inicial del peso en el primer mes de vida, seguido



Información adicional en www.siicsalud.com: otros autores, especialidades en que se clasifican, conflictos de interés, etc.

por un aumento del peso en el transcurso de las semanas 36 a 40 (primer pico de crecimiento). Después de un período de incremento lento del peso y de la talla se constató un segundo aumento de la velocidad de crecimiento entre los 6 meses y los 2 años (segundo pico). Los lactantes muy prematuros presentaron un retraso del crecimiento durante la etapa posnatal correspondiente al tercer trimestre, que se mantuvo durante los 2 primeros años de vida. La ganancia de peso menor obedece a múltiples factores.

El índice metabólico intrauterino bajo del feto refleja la adaptación a la menor capacidad de transporte de oxígeno por la placenta, con niveles de pO_2 en la circulación fetal de sólo 25 mm Hg en comparación con los 70 a 100 mm Hg en los adultos. En los nacimientos a término, la adaptación metabólica ocurre rápidamente –en pocas horas–, mientras que en los neonatos prematuros el ajuste es mucho más prolongado. En conjunto, las observaciones indican que los neonatos pretérmino presentan un estado de hipermetabolismo.

La intolerancia a la alimentación y el temor por la enterocolitis necrotizante son otros factores que contribuyen con la nutrición enteral insuficiente. Durante el último trimestre de la gestación, la longitud del intestino normalmente se duplica; el aumento de la superficie es aún más importante debido al crecimiento notorio de las vellosidades y de las microvellosidades. La falta de nutrientes enterales se asocia con atrofia de la mucosa, tanto en los animales como en los seres humanos. Los trastornos de la motilidad, así como la inmadurez de la función de barrera y de la inmunidad predisponen a la inflamación y al daño del intestino.

Como se mencionó, en el momento del nacimiento hay una reducción súbita de los factores de crecimiento. El IGF-1 es un factor anabólico importante en el metabolismo de las proteínas; su liberación está regulada por el estado nutricional. En un estudio, la concentración del IGF-1 sólo se relacionó con la edad gestacional y aumentó lentamente desde la semana 25 de la gestación hasta la semana 4 después del nacimiento a término. En cambio, en los recién nacidos prematuros se observó un incremento más lento de los niveles de IGF-1.

Durante el último trimestre de la gestación hay una transferencia abundante de ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga omega-3 y omega-6 desde la madre al niño. Dichos ácidos grasos son esenciales, de manera tal que no pueden ser sintetizados por el feto. Diversos estudios actualmente en marcha evalúan la utilidad del aporte de omega-3 a los neonatos prematuros para prevenir la RAP. El ácido icosaenoico (omega-3) es el sustrato para la síntesis de icosanoides antiinflamatorios o menos inflamatorios, a la vez que suprime la producción de icosanoides proinflamatorios. El tipo y la cantidad de estos ácidos grasos están determinados por la ingesta y por la actividad de las fosfolipasas, ciclooxigenasas y lipooxigenasas. Un estudio en ratones reveló que los animales alimentados con ácidos omega-3 tuvieron una pérdida vascular inicial menor y casi un 50% menos de crecimiento vascular anormal. La dieta rica en ácidos omega-3 también se asociaría con una menor producción del factor de necrosis tumoral alfa, una citoquina proinflamatoria importante. Aunque los resultados obtenidos con la administración intravenosa de omega-6 son alentadores, dos niños presentaron daño hepático. Por lo tanto, esta estrategia terapéutica aún merece mayor investigación.

Se considera que los radicales libres de oxígeno tienen un

papel importante en la RAP. Los radicales de oxígeno habitualmente se encuentran en las mitocondrias; los niveles se elevan considerablemente en situaciones de hipoxia; el resultado final es la citotoxicidad. Por su parte, la retina inmadura cuenta con menos sistemas antioxidantes. En los ratones, la hipoxia ocasiona neurodegeneración por apoptosis. Es posible que la hipoxia o la hipoxia contribuyan en la muerte celular y en el retraso del crecimiento.

Posibles estrategias para prevenir la RAP

El control de los niveles de oxígeno sería esencial; un estudio en marcha evalúa este punto. La ganancia de peso posnatal se asocia inversamente con la RAP; en este sentido, la administración de IGF-1 y de ácidos grasos poliinsaturados podría ser una medida útil. Por el momento, las estrategias para mejorar el crecimiento consisten en la nutrición enteral y parenteral agresiva; sin embargo, en los neonatos más prematuros, la administración de calorías y de proteínas no modifica el descenso posnatal de los niveles de IGF-1. Durante décadas, concluyen los autores, el mayor esfuerzo estuvo destinado a lograr que los neonatos prematuros sobrevivieran. Ahora es tiempo de optimizar el tratamiento para evitar el deterioro de estructuras vitales, como por ejemplo las neuronas y los vasos.

 Información adicional en www.siicsalud.com/dato/resic.php/113610

5 - Enfoque de la Infección Congénita por Citomegalovirus: Un Abordaje Basado en la Evidencia

Gandhi R, Fernandez-Alvarez J, Rabe H

Brighton & Sussex University Hospitals NHS Trust, Brighton, Reino Unido

[Management of Congenital Cytomegalovirus Infection: An Evidence-Based Approach]

Acta Paediatrica 99(4):509-515, Abr 2010

Se expone la información actualizada acerca del diagnóstico y el tratamiento de la infección congénita por citomegalovirus, con énfasis en el compromiso neurológico y en la potencial utilidad de la terapia para optimizar el pronóstico de los neonatos afectados.

El citomegalovirus (CMV) constituye la causa más frecuente de infección relacionada con enfermedades congénitas en los neonatos y es la principal etiología de la hipoacusia neurosensorial no hereditaria (HNSNH) en la primera infancia. El CMV es un virus que se caracteriza por un período de latencia que se prolonga durante toda la vida después de la primoinfección. La identificación de neonatos con infección congénita por CMV (IC-CMV) puede resultar difícil, dado que no se efectúa la pesquisa universal de todas las embarazadas, mientras que la mayor parte de los neonatos se encuentran asintomáticos al momento del nacimiento.

La prevalencia global de la IC-CMV es del 0.64%. Más del 70% de los neonatos sintomáticos presentarán secuelas permanentes a largo plazo, entre las que se incluyen la parálisis cerebral, el retraso del desarrollo psicomotor, el retraso mental, la epilepsia y la HNSNH.

En este contexto, los autores propusieron el enfoque

estructurado del abordaje y el seguimiento de los neonatos con IC-CMV, con el objetivo de brindar herramientas para la tarea diaria de los pediatras que tratan a estos pacientes.

Métodos

Los expertos llevaron a cabo una revisión de las principales bases de datos de referencia y clasificaron sus contenidos en función de la calidad metodológica de la información en términos de la medicina basada en la evidencia (MBE). Se incluyeron además en la investigación las referencias de interés de esos artículos.

Resultados

Se identificaron 52 publicaciones, entre las que se mencionan 10 revisiones, 26 estudios de casos y controles (retrospectivos o prospectivos), 4 casos clínicos, 9 ensayos prospectivos y comparativos, 2 trabajos controlados y aleatorizados y 1 texto de información para profesionales de un producto farmacéutico. Sobre la base de todos los resultados reunidos y en función de la calidad de esa información, los investigadores propusieron un algoritmo, un esquema de dosificación y un modelo de seguimiento para el abordaje de la IC-CMV.

Discusión

La infección materna por CMV suele ser asintomática, ya que menos del 10% de las mujeres presentan síntomas inespecíficos como mialgias, astenia o manifestaciones similares a las de un síndrome gripal. Se define como primoinfección por CMV a la seroconversión durante el embarazo en términos de IgG o a la presencia de anticuerpos IgM específicos con una baja avididad de IgG. De acuerdo con los resultados de los estudios evaluados, los autores sugieren la pesquisa de IC-CMV en los neonatos si los antecedentes obstétricos o las determinaciones serológicas maternas permiten suponer la infección primaria o reciente por CMV (recomendación de grado B para la MBE).

Entre los signos clínicos de los neonatos infectados se destacan la restricción del crecimiento intrauterino, la microcefalia, la hepatoesplenomegalia, las petequias, la trombocitopenia y la hiperbilirrubinemia conjugada, así como manifestaciones de pérdida de la audición en los estudios adecuados. Por lo tanto, se propone la pesquisa de IC-CMV en los neonatos con estos signos clínicos (recomendación de grado B).

En la actualidad, el método de elección para la detección del virus en esta población es el cultivo de orina o de saliva dentro de las primeras 2 a 3 semanas de vida. Sin embargo, los resultados de esta técnica pueden demorar hasta 3 semanas. En cambio, la reacción en cadena de polimerasa permite el aislamiento del CMV en orina con una sensibilidad y especificidad cercanas al 100% en el contexto de la ausencia de invasividad, por lo cual se la recomienda como técnica de detección de primera línea.

Una vez efectuado el diagnóstico de IC-CMV se indica la evaluación clínica, bioquímica y por imágenes del neonato afectado para establecer la extensión de la enfermedad. La ecografía transcraneal debe llevarse a cabo en forma precoz y se propone efectuar una tomografía computarizada, una resonancia magnética, o ambas, en los casos con ecografía normal y presunción elevada de compromiso neurológico.

Los expertos recuerdan que se define como IC-CMV sintomática a la presencia del virus en cualquier secreción corporal dentro de las primeras 3 semanas de vida, en el marco de manifestaciones clínicas de infección intrauterina con compromiso del sistema nervioso central o el sistema linforreticular. La tasa de mortalidad de la IC-CMV oscila

entre el 5% y el 10%, y se han descrito, entre otras manifestaciones, neumonitis, esofagitis, colitis y plaquetopenia grave. En casos clínicos aislados se ha observado que el tratamiento con ganciclovir podría resultar beneficioso en términos clínicos y virológicos.

Las neuroimágenes normales al momento del nacimiento en neonatos con IC-CMV sintomática se asocian con un buen pronóstico neurológico a largo plazo. Las lesiones intracraneales verificadas en los estudios por imágenes se correlacionan con discapacidad intelectual grave en más del 80% de los niños afectados. Si bien las calcificaciones intracraneales son las lesiones más frecuentes y se observan mejor mediante la ecografía o la tomografía computarizada, la resonancia magnética brinda información adicional en relación con el compromiso del hipocampo, el cerebelo y las circunvoluciones. La coriorretinitis puede desencadenar ceguera y requiere por lo tanto un tratamiento apropiado. Asimismo, la HNSNH, ya sea precoz o tardía, se vincula con hipoacusia grave que suele requerir audífonos o rehabilitación. Se ha descrito que el tratamiento con ganciclovir puede optimizar los trastornos visuales, auditivos y del neurodesarrollo en esta población. En consecuencia, sobre la base de la información reunida, los expertos proponen el tratamiento de los neonatos con compromiso del sistema nervioso central (recomendación de grado A para la MBE).

En otro orden, la IC-CMV diseminada en el momento del nacimiento se define por la presencia de restricción asimétrica del crecimiento intrauterino, hepatoesplenomegalia, hepatitis, anemia e hiperbilirrubinemia conjugada. Se ha señalado que la cuantificación de la carga viral circulante se correlaciona con el pronóstico neurológico, en forma independiente de la presencia o ausencia de manifestaciones sistémicas. Del mismo modo, la viruria elevada se ha asociado con una peor evolución en el neurodesarrollo. Asimismo, la aparición de petequias o de trombocitopenia, en forma independiente de los signos de infección diseminada, se relaciona con una mayor probabilidad de hipoacusia y de compromiso del neurodesarrollo. Si bien no se ha definido aún un valor umbral debido a las diferencias en las técnicas de medición, se sugiere que los neonatos con IC-CMV y carga viral elevada o trombocitopenia podrían ser candidatos a recibir tratamiento ante la presunción de compromiso neurológico a largo plazo.

En relación con los niños con formas asintomáticas de IC-CMV (definida con la detección de CMV en secreciones corporales en las primeras 3 semanas de vida, sin anomalías clínicas, bioquímicas o en las imágenes), no se recomienda el tratamiento farmacológico en función de los datos disponibles.

El medicamento más estudiado para la terapia de la IC-CMV es el ganciclovir, el cual además, se considera el tratamiento más eficaz. En los estudios de mayor calidad metodológica se propone la administración de 6 mg/kg en 2 dosis diarias durante 6 semanas, sin información científica que avale el inicio de la terapia después del primer mes de vida. El valganciclovir es una prodroga del ganciclovir que puede utilizarse por vía oral; en los neonatos, la administración de 15 mg/kg de este fármaco en 2 dosis diarias permite alcanzar niveles circulantes de ganciclovir adecuados. Entre los efectos adversos de estos medicamentos se hace hincapié en la neutropenia, aunque también se mencionan la inhibición de la médula ósea, la hipopotasemia y la disfunción renal. En experiencias con animales, se ha descrito que las dosis de ganciclovir altas se asocian con alteraciones espermáticas y carcinogénesis.

Si bien estos medicamentos se consideran de clase C para su administración en el embarazo, se utilizan en el tratamiento de la retinitis por CMV y en la profilaxis de esta infección en los niños trasplantados. Sobre la base de los datos disponibles, los expertos manifiestan que todos los pacientes pediátricos tratados con ganciclovir o valganciclovir deben controlarse de forma minuciosa para la detección de efectos adversos, y sugieren la administración de 6 mg/kg de ganciclovir por vía intravenosa como terapia inicial, sin superar las 6 semanas de duración. Agregan que el valganciclovir podría utilizarse cuando se obtienen concentraciones estables de la medicación.

Por otra parte, aseguran que todos los pacientes, de manera independiente del eventual tratamiento recibido, requieren del seguimiento regular de las funciones visual, auditiva y neurológica para la detección de alteraciones cognitivas o del neurodesarrollo, así como de la instalación tardía de HNSNH.

Conclusiones

La IC-CMV se vincula con repercusiones significativas para el individuo y para la sociedad, por lo cual se requiere de estrategias tanto de prevención para la población de alto riesgo como de educación acerca de los mecanismos de transmisión en las embarazadas. Las mujeres con infección conocida por CMV durante el embarazo deben recibir recomendaciones acerca de los riesgos relevantes para el feto. Se dispone de datos que señalan los beneficios del tratamiento para los neonatos y se cuenta con avances continuos en términos de la comprensión del papel de la terapia en los niños infectados. Los expertos concluyen haciendo énfasis en la necesidad de estudios controlados y aleatorizados para evaluar el tratamiento, así como el control a largo plazo de los pacientes con IC-CMV, tanto sintomáticos como asintomáticos.

 Información adicional en www.siicsalud.com/dato/resiic.php/113919

6 - Resultados a Largo Plazo y Tratamiento del Síndrome Hepatopulmonar en los Niños

Al-Hussaini A, Taylor R, Dhawan A y colaboradores

King's College Hospital NHS Foundation Trust, Londres, Reino Unido

[Long-Term Outcome and Management of Hepatopulmonary Syndrome in Children]

Pediatric Transplantation 14(2):276-282, Mar 2010

El síndrome hepatopulmonar en los niños fue reversible después del trasplante hepático, pero se asoció con complicaciones.

El síndrome hepatopulmonar (SHP) comprende la tríada de enfermedad hepática, alteraciones en el intercambio gaseoso con hipoxemia y dilatación vascular pulmonar. En los adultos se estima una prevalencia del 5% al 29%, mientras que en los niños oscila entre el 2% y el 8%. El SHP constituye una indicación relativa de trasplante hepático (TH), aunque hay datos que indican que se asocia con un incremento en la mortalidad y morbilidad posoperatorias en comparación con los pacientes con cirrosis sin SHP. La mortalidad vinculada con el TH en los casos de SHP se informó como elevada aun

luego de la exclusión como candidatos a trasplante de los pacientes con las formas más graves de SHP, con tasas de mortalidad hospitalaria postrasplante del 16%. En una reseña de 1997 se documentó una mortalidad del 25% en los niños sometidos a TH por SHP. La mayor parte de las estadísticas en la población pediátrica provienen de series con pocos casos y de informes de casos que indican una supervivencia al año postrasplante del 62% al 70%. Está establecido que el TH puede producir una mejoría en los parámetros de oxigenación, pero señalan los autores que se desconoce el porcentaje de pacientes que logran la recuperación completa y el tiempo para la resolución del SHP. El objetivo de esta investigación fue revisar el tratamiento y los resultados a largo plazo del SHP en una gran serie de casos de niños derivados a un centro de atención terciaria en un período de 15 años.

Pacientes y métodos

Se realizó un análisis retrospectivo de las historias clínicas de 18 niños (6 [33%] del sexo masculino) con diagnóstico de SHP (mediana de edad de 8.6 años) entre 1990 y 2004. Los diagnósticos de base fueron: atresia biliar en 8 niños, cirrosis criptogénica en 4, colestasis intrahepática en 2, fibrosis quística en 1, cortocircuito portosistémico congénito en 1, deficiencia de alfa 1 antitripsina en 1 y trombosis de la vena porta en otro. Se registraron los datos preoperatorios, operatorios y posoperatorios del TH por SHP. El diagnóstico presuntivo de SHP se estableció con síntomas y signos clínicos de hipoxemia tales como cianosis, dedos en palillo de tambor y disnea. Las investigaciones realizadas comprendieron: la PaO₂ en sangre arterial respirando aire ambiental y en reposo, la saturación de oxígeno (SaO₂), radiografías de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma. Cuando las evaluaciones cardiopulmonares iniciales no explicaron la hipoxemia, se procedió a la realización de centellogramas pulmonares con tecnecio 99 y macroagregados de albúmina (⁹⁹Tc MAA) para la detección de dilatación vascular intrapulmonar y la valoración cuantitativa del cortocircuito intrapulmonar. El diagnóstico de SHP se basó en enfermedad hepática, alteraciones en la oxigenación definidas como una PaO₂ < 70 mm Hg respirando aire ambiental y una SaO₂ < 95%, así como dilatación vascular pulmonar documentada como una fracción del cortocircuito intrapulmonar > 4% en el centellograma con ⁹⁹Tc MAA. La resolución del SHP se definió como la desaparición de la disnea y la cianosis con una PaO₂ > 70 mm Hg y una SaO₂ > 95% respirando aire ambiental. La presencia de un cortocircuito arteriovenoso intrapulmonar se diagnosticó por medio de los centellogramas con ⁹⁹Tc MAA. La fracción del cortocircuito intrapulmonar en niños sanos es del 0.43%, mientras que valores entre el 1% y el 2% indican SHP subclínico y los superiores al 2% permiten el diagnóstico de SHP. A fin de evaluar el impacto de la magnitud del cortocircuito sobre los desenlaces clínicos del SHP, los niños se clasificaron en 3 grupos: SHP leve (fracción del cortocircuito del 4% al 20%), moderado (fracción del cortocircuito del 21% al 40%) y grave (fracción del cortocircuito > 40%).

En cuanto a la metodología estadística, se utilizaron la prueba t de Student para muestras independientes y análisis de varianza de una vía para las variables cuantitativas, así como la prueba no paramétrica de Mann-Whitney para las variables que no seguían la distribución normal. Para la comparación de las proporciones se utilizaron las pruebas de chi cuadrado y la exacta de Fisher, mientras que para establecer las correlaciones entre dos variables continuas se empleó el coeficiente de correlación de Pearson. Los datos se presentaron como medianas y rangos.

Resultados

La mediana entre el diagnóstico de enfermedad hepática y SHP fue de 6.5 años (0.5-1.6 años). Los síntomas de presentación del SHP fueron disnea, dedos en palillo de tambor y cianosis en 14 pacientes, y disnea con el ejercicio y cianosis en los otros 4. Diez niños requirieron oxígeno antes del TH. La mediana de la PaO₂ fue de 55 mm Hg (29-69 mm Hg), de la SaO₂ fue del 85.5% (56-94%) y de la fracción del cortocircuito intrapulmonar, del 18.7% (4-49%). Hubo correlaciones inversas significativas entre la fracción del cortocircuito determinada por el centellograma con ⁹⁹Tc MAA y la PaO₂ respirando aire ambiental ($r = -0.83$, $p < 0.001$) y entre la fracción del cortocircuito y la SaO₂ ($r = -0.71$, $p < 0.001$). Según los valores de la fracción del cortocircuito, el SHP fue considerado leve en 9 niños, moderado en 5 y grave en 4. No hubo diferencias entre los grupos con respecto al sexo, el diagnóstico de atresia biliar y la edad al momento del diagnóstico de SHP. Todos los pacientes con SHP grave requirieron oxígeno comparado con 3 en el grupo con SHP moderado (60%) y 3 en el grupo con SHP leve (33%), aunque la diferencia no fue estadísticamente significativa. Diecisiete niños presentaron signos de hipertensión pulmonar, 9 (52%) de los cuales tuvieron hemorragias gastrointestinales; 17 presentaron signos de cirrosis, 2 de ellos con enfermedad hepática descompensada. La gravedad de la enfermedad hepática no fue diferente entre los grupos de SHP. Los 18 niños presentaron una radiografía de tórax que excluyó una enfermedad pulmonar como causa de la hipoxemia, mientras que el ecocardiograma excluyó los cortocircuitos intracardíacos. Se realizaron pruebas de función pulmonar en 4 pacientes, inclusive aquel con fibrosis quística, que fueron normales. Dieciséis niños se incluyeron en lista de espera de TH debido al SHP, con enfermedad hepática descompensada o sin ella. La mediana entre el diagnóstico de SHP y la inclusión en la lista de espera fue de 6 meses y medio (0-30 meses). La mediana del tiempo para ser incluidos en la lista de espera fue inferior en los niños con SHP grave comparado con aquellos con SHP leve o moderado: 3 semanas (0-8 semanas) contra 6 meses y medio (2-20 meses) y 15 meses (7-29 meses), respectivamente ($p = 0.04$). De los 16 niños candidatos al TH, 14 recibieron el trasplante 2 meses (1-18 meses) después de ser incluidos en la lista de espera; 2 fallecieron antes de recibir el trasplante. Todos los TH fueron de origen cadavérico; 7 pacientes recibieron el hígado completo, 4 el lóbulo derecho y 3 el izquierdo. Se requirió ventilación mecánica por una mediana de 1 día (1-12 días) y oxígeno suplementario por 9 días (1-75 días). Cinco pacientes requirieron flebotomías para remover 10 a 15 ml/kg de sangre cuando los valores de hemoglobina superaron los 12 g/dl y los de hematocrito el 36%, y 10 niños recibieron anticoagulación con heparina o aspirina. La mediana de la permanencia en las unidades de cuidados intensivos fue de 3 días (2-13 días) y la de la estada hospitalaria fue de 19 días (9-71 días). Un paciente falleció 7 días después del TH debido a hipoxemia grave e insuficiencia multiorgánica, mientras que otro murió 3.2 años después del trasplante debido a enfermedad linfoproliferativa postrasplante. En 2 niños se produjeron complicaciones respiratorias: colapso pulmonar izquierdo en el niño con fibrosis quística a los 3 días del trasplante y derrame pleural en el restante, también a los 3 días del trasplante, que resolvieron con el tratamiento implementado. Otras complicaciones producidas en etapas iniciales luego del TH fueron: infecciones en 4 pacientes (28%) que respondieron al tratamiento, estrechez biliar en 4 (28%) (uno de ellos con trombosis de la arteria

hepática concomitantemente requirió un nuevo trasplante) y trombosis de la arteria hepática en otro que resolvió con la trombectomía. Siete pacientes recibieron triple terapia inmunosupresora con ciclosporina, azatioprina y prednisolona, mientras que 5 fueron tratados con tacrolimus y prednisolona. En 6 casos (43%) se produjo rechazo agudo en etapas tempranas luego del TH (mediana 10.5 días, rango 1-29 días) y en 3, rechazo agudo tardío (mediana 12 meses, rango 5-36 meses). Tres pacientes presentaron rechazo crónico 36 meses después del trasplante (4-96 meses), uno de los cuales requirió retrasplante. Otras complicaciones a largo plazo fueron: hepatitis autoinmune de novo en 1 niño (30 meses después del TH) y enfermedad linfoproliferativa postrasplante en otro (36 meses después del TH). El SHP resolvió en los restantes niños, 14 días luego del TH (3-80 días). La mediana del seguimiento fue de 6 años (2-12.5 años). Hubo una correlación negativa entre el tiempo necesario para la resolución del SHP, la PaO₂ respirando aire ambiental ($r = -0.64$, $p = 0.02$) y la SaO₂ ($r = -0.56$, $p = 0.04$) antes del trasplante, y una correlación positiva entre la fracción del cortocircuito y el tiempo requerido para la resolución del SHP después del TH ($r = 0.58$, $p < 0.01$). No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre los sobrevivientes y aquellos que no lo hicieron en cuanto a las características demográficas, el diagnóstico de atresia biliar, la SaO₂, la fracción del cortocircuito o el tiempo entre el diagnóstico de SHP y el ingreso en la lista de espera para el TH. La PaO₂ fue significativamente inferior en los pacientes que no sobrevivieron (media 43 mm Hg) respecto de los que sí lo hicieron (media 55 mm Hg, $p = 0.03$). Hubo una tendencia hacia una mayor necesidad de oxígeno suplementario antes del TH en los pacientes que fallecieron en comparación con los que sobrevivieron, pero la diferencia no fue estadísticamente significativa ($p = 0.06$).

Discusión y conclusión

Comentan los autores que los resultados de su estudio demuestran que los niños con SHP que recibieron un TH tuvieron una supervivencia excelente al año (93%), comparable a la de los pacientes sin SHP. El SHP resolvió en todos los pacientes que sobrevivieron al período perioperatorio, lo cual se relacionó con la PaO₂, la SaO₂ respirando aire ambiental y la fracción del cortocircuito antes del TH. La tasa de mortalidad perioperatoria y a un año después del TH fue del 7%, inferior a la registrada en informes previos que mostraban cifras del 30% al 38%. La tasa de mortalidad global (28%) es similar al 32% descrito en los adultos, pero inferior a la comunicada en pacientes pediátricos, que fue del 48%.

Comentan los autores que no se ha dilucidado completamente la patogénesis de la vasodilatación intrapulmonar y el cortocircuito intrapulmonar en el SHP. La mayoría de las investigaciones señalan el incremento de sustancias vasoactivas circulantes, especialmente óxido nítrico, en presencia de hipertensión portal y lesión hepática. La mayoría de los pacientes presentados tuvieron signos de hipertensión portal, lo cual indica que este trastorno es el denominador común en la patogénesis del SHP.

Se desconoce la razón del predominio del sexo femenino en los pacientes con SHP en este estudio (67%) y en los comunicados por otros autores. Especulan que podría deberse a razones hormonales, ya que el estradiol y la progesterona tienen acción vasodilatadora.

No se encontró una correlación entre la gravedad de la disfunción hepática y la gravedad del SHP, lo que es

congruente con lo descrito previamente. La fracción del cortocircuito se correlacionó con las alteraciones de la oxigenación en el SHP, lo cual también concuerda con lo informado en otros estudios. Hubo una correlación entre los parámetros de oxigenación pretrasplante y el tiempo para la resolución del SHP postrasplante.

Si bien la mortalidad postrasplante fue baja y se produjo la resolución del SHP en todos los sobrevivientes, las complicaciones posoperatorias fueron frecuentes, especialmente problemas vasculares y biliares.

En conclusión, el SHP en los niños fue reversible después del TH, pero se asoció con complicaciones. Consideran que la tasa de mortalidad baja y la resolución del SHP se deben en parte a la detección precoz del SHP y a la consideración del TH una vez establecido el diagnóstico, especialmente en los casos de SHP grave.

 Información adicional en www.siicsalud.com/dato/resiic.php/113616

7 - Revisión de los Trastornos Neuromusculares Pediátricos y de las Complicaciones Pulmonares Asociadas: Consideraciones Diagnósticas y Terapéuticas

Yang M, Finkel R

Children's Hospital Denver, Aurora, EE.UU.; Children's Hospital of Philadelphia, Filadelfia, EE.UU.

[Overview of Paediatric Neuromuscular Disorders and Related Pulmonary Issues: Diagnostic and Therapeutic Considerations]

Paediatric Respiratory Reviews 11(1):9-17, Mar 2010

La insuficiencia respiratoria es una de las complicaciones más graves en muchos trastornos neuromusculares; sin embargo, el abordaje terapéutico en los pacientes con compromiso pulmonar se ha modificado mucho en los últimos años.

En las últimas décadas se conoció la base genética de muchos trastornos neuromusculares (TNM), de manera tal que ahora es posible establecer correlaciones entre el genotipo y el fenotipo. El abordaje terapéutico se ha modificado mucho en los últimos años, especialmente en términos de la utilización de la ventilación no invasiva y del mejor tratamiento de las secreciones en los pacientes con compromiso pulmonar. Sin embargo, la insuficiencia cardíaca y respiratoria todavía sigue siendo una causa de morbilidad importante en los pacientes con TNM. En esta revisión, los autores analizaron el abordaje diagnóstico y terapéutico de los TNM más frecuentes en pediatría.

Abordaje del paciente con TNM

La debilidad es un síntoma característico en las enfermedades del sistema nervioso central o periférico. Los trastornos del sistema nervioso central –malformaciones congénitas del cerebro, encefalopatía hipóxica-isquémica, accidente cerebrovascular y algunos síndromes genéticos– pueden manifestarse con signos focales, encefalopatía o convulsiones. Habitualmente, los enfermos también presentan

signos de las neuronas motoras superiores (aumento del tono muscular y signo de Babinski). La hipotonía, la debilidad y el retraso en las habilidades motoras también pueden aparecer en diversos trastornos centrales, a veces difíciles de distinguir de los TNM periféricos.

Las enfermedades del sistema nervioso periférico se caracterizan por debilidad simétrica e hipotonía, por lo general sin signos sugestivos de compromiso nervioso central.

El primer paso en el diagnóstico de los TNM consiste en conocer la localización de la lesión: músculo, unión neuromuscular, nervios periféricos o neuronas motoras. El estudio genético es de utilidad, inclusive en los pacientes sin antecedentes familiares sugestivos. De hecho, añaden los expertos, la mayoría de los TNM en los niños tienen una base genética. La *World Muscle Society* clasifica a los TNM genéticos en 16 categorías; sin embargo, la clasificación se actualiza en forma permanente.

Algunos hallazgos del examen físico sugieren la localización de las lesiones y son importantes para orientar los estudios diagnósticos.

Fuerza

Por lo general, las neuropatías se asocian con debilidad distal, mientras que los trastornos musculares ocasionan debilidad proximal. Más aún, los patrones de debilidad muscular pueden ser bastante distintivos.

Reflejos tendinosos profundos (RTP)

La reducción de los RTP en combinación con debilidad muscular sugiere un trastorno de las neuronas motoras inferiores. Cuando la disminución de los reflejos es desproporcionada en relación con la debilidad, el diagnóstico más probable es el de una neuropatía. En cambio, los reflejos relativamente conservados –respecto de la fuerza muscular– indican un trastorno muscular. El aumento de los RTP con *clonus* o signo de Babinski sugieren una enfermedad del sistema nervioso central.

Sensibilidad; anormalidades musculoesqueléticas

Las funciones motora y sensitiva por lo general se ven comprometidas en las neuropatías periféricas. La presencia de escoliosis, rigidez de la columna vertebral, contracciones articulares o deformidades de las manos o de los pies sugieren TNM de larga data; algunos de estos signos son característicos en las neuropatías genéticas.

Signos respiratorios y cardíacos

La debilidad respiratoria puede ser importante en algunos enfermos; la configuración del tórax, los patrones de respiración en diferentes posiciones, el manejo de las secreciones orales, la fuerza de la tos y los sonidos respiratorios son algunos parámetros importantes a tener en cuenta. Los edemas periféricos, la perfusión periférica y los ruidos cardíacos anormales son signos diagnósticos útiles.

Por otra parte, los niveles de creatina quinasa (CK) están elevados en algunos TNM. Sin embargo, la concentración normal de la enzima sólo permite descartar algunas distrofias en las cuales el aumento enzimático es característico. Los procedimientos de mayor complejidad –electromiografía pediátrica, estudios de conducción nerviosa, estudios de imágenes y estudio histopatológico de los músculos y de los nervios– deben ser realizados por personal especializado.

TNM comunes en pediatría

Trastornos musculares

Se asocian especialmente con debilidad muscular proximal. La mayoría de estas enfermedades son hereditarias; las formas

 Información adicional en www.siicsalud.com: otros autores, especialidades en que se clasifican, conflictos de interés, etc.

adquiridas por lo general son de tipo inflamatorio.

Las miopatías congénitas abarcan un grupo heterogéneo de trastornos genéticos que se caracterizan por atrofia y debilidad muscular. Estas enfermedades, por lo general no son progresivas; más aún, en algunos pacientes se registra una mejoría lenta. La enfermedad pulmonar restrictiva suele ser una complicación común e importante en el momento del diagnóstico. Con el paso del tiempo, el compromiso pulmonar puede mejorar, coincidentemente con la mejoría de la función motora. La biopsia muscular y el estudio genético son los pilares diagnósticos de las miopatías congénitas.

Las distrofias musculares se caracterizan por ciclos de degeneración y regeneración excesivas de las células musculares; como consecuencia se produce atrofia muscular progresiva, debilidad y pérdida de la función motora. Los síntomas pueden aparecer durante la primera infancia o mucho más tardíamente, inclusive en la edad adulta. En los enfermos con distrofias musculares de inicio en la niñez (por ejemplo en la enfermedad de Duchenne), el compromiso motor inicial suele ser leve y progresa lentamente a lo largo del tiempo hasta la pérdida de la independencia. Los trastornos pulmonares habitualmente aparecen cuando la debilidad muscular es moderada o grave.

Las manifestaciones clínicas de las miopatías metabólicas y de las miopatías asociadas con anomalías de la función de las mitocondrias son muy variadas -desde hipotonía grave e insuficiencia cardiorrespiratoria (enfermedad de Pompe infantil) hasta sólo intolerancia para el ejercicio. Los enfermos con trastornos de los canales de sodio, potasio o cloro presentan episodios de debilidad o de miotonía; la función pulmonar por lo general está preservada.

Distrofia muscular de Duchenne/distrofia muscular de Becker

La distrofia muscular de Duchenne es una enfermedad hereditaria ligada al cromosoma X; es el TNM más común, con una incidencia aproximada de 1 en 3 500 varones. El inicio por lo general es insidioso; la debilidad muscular es simétrica y progresiva. Los niveles de CK están muy elevados. En ausencia de tratamiento, los pacientes evolucionan hasta la incapacidad total entre los 7 y los 12 años de vida. En la segunda década, la enfermedad se asocia con escoliosis progresiva e insuficiencia cardíaca y respiratoria que ocasiona la muerte en la tercera o cuarta décadas de la vida.

La distrofia muscular de Becker es una forma más leve de enfermedad de Duchenne. Sin embargo, el espectro de gravedad es sumamente variable. Los dos trastornos obedecen a mutaciones en el gen que codifica la distrofina en el cromosoma Xp21. En la enfermedad de Becker, la mutación se asocia con una proteína anormal pero funcional, mientras que en la distrofia de Duchenne hay ausencia completa de dicha proteína. El estudio genético es primordial para establecer el diagnóstico; la biopsia muscular sólo es necesaria cuando hay presunción clínica pero no se encuentran las mutaciones mencionadas. Los autores recuerdan que en la actualidad se dispone de equipos comerciales que permiten detectar la mayoría de las mutaciones en la distrofina; además, el estudio genético es fundamental para el asesoramiento a las familias.

Por el momento, el tratamiento sólo consiste en la administración de corticoides; estos fármacos retrasarían la progresión de la enfermedad en alrededor de 2.5 años. Más aún, serían de utilidad para mantener la fuerza de los músculos respiratorios, para retrasar la escoliosis y tal vez para mantener la función cardíaca. Los avances en las técnicas de ventilación no invasiva han modificado considerablemente la historia natural de estas enfermedades al reducir la incidencia de

infecciones y mejorar la supervivencia. No obstante, este tipo de abordaje genera dilemas éticos considerables.

Enfermedad de Pompe

La enfermedad de Pompe o enfermedad por almacenamiento de glucógeno tipo II es una patología rara que se hereda en forma autosómica recesiva; obedece a la deficiencia de la alfa glucosidasa ácida (AGA). El trastorno metabólico induce la acumulación de glucógeno en los lisosomas de múltiples tejidos. Las células de los músculos esquelético, cardíaco y liso son las más afectadas. Se reconocen tres formas clínicas según la gravedad.

La forma más grave, de inicio en los primeros años de vida, se acompaña de hipotonía grave y evoluciona rápidamente; la miocardiopatía surge alrededor del sexto mes de vida. Sin tratamiento, los pacientes mueren alrededor del año. El diagnóstico debe presumirse en presencia de cardiomegalia, hepatomegalia o macroglosia atribuibles al depósito anormal de glucógeno. También debe presumirse en todos los lactantes con hipotonía e insuficiencia cardíaca. La presencia de complejos QRS gigantes, intervalos PR cortos y cardiomegalia grave en la radiología deben motivar la presunción diagnóstica.

Los adultos jóvenes pueden presentar una forma menos grave, con hipoventilación nocturna o debilidad diafragmática; el diagnóstico se confirma mediante la demostración de la ausencia de AGA en los leucocitos, en los fibroblastos cultivados o en el músculo.

El tratamiento de reemplazo con AGA recombinante ha modificado el pronóstico de la enfermedad de Pompe; sin embargo, la evolución a largo plazo todavía no se conoce. Cabe destacar, además, que la terapia es sumamente costosa.

Trastornos de la unión neuromuscular

Se asocian con hipotonía y debilidad generalizada, ocular y bulbar.

Síndromes miasténicos

La miastenia neonatal transitoria ocurre en el 10% al 21% de los hijos de madres con miastenia, como consecuencia del pasaje por la placenta de IgG contra el receptor de la acetilcolina. Los inhibidores de la acetilcolinesterasa mejoran los síntomas; por lo general, los pacientes se recuperan por completo en el transcurso de unas pocas semanas.

Los síndromes miasténicos congénitos incluyen un grupo heterogéneo de enfermedades, secundarias a múltiples mutaciones genéticas que afectan la región presináptica, sináptica o postsináptica de la unión neuromuscular. Los síntomas son similares a los de la miastenia *gravis* (MG) pero aparecen antes de los 2 años de vida. La respuesta a los inhibidores de la colinesterasa es variable; algunos enfermos pueden agravarse con el tratamiento. Es importante establecer el diagnóstico diferencial con la MG ya que los enfermos con síndromes miasténicos no se benefician con la timentomía, con los esteroides o con el tratamiento inmunosupresor.

Los niños con MG autoinmune pueden presentar insuficiencia respiratoria aguda. Más de la mitad de los pacientes tiene ptosis u oftalmoplejía. En el 10% al 15% de los enfermos, la debilidad muscular se limita a los músculos extraoculares; en alrededor del 75% de los niños la debilidad progresa a síntomas sistémicos o bulbares en el transcurso de unos 4 años. Las manifestaciones clínicas por lo general tienen una evolución recidivante; pueden agravarse en el contexto de ciertas enfermedades o por determinadas medicaciones, entre ellas, antibióticos aminoglucósidos. La crisis miasténica se caracteriza por la insuficiencia respiratoria abrupta.

El nivel elevado de anticuerpos contra el receptor de la acetilcolina confirma el diagnóstico; sin embargo, señalan los

autores, el 36% al 50% de los pacientes prepuberales no presentan dichos anticuerpos. Recientemente se descubrió que los anticuerpos contra la tirosina quinasa específica del músculo se asocia con una forma de MG que afecta especialmente a los músculos del rostro y bulbares. La prueba del edrofonio se vincula con mejoría transitoria de los síntomas y puede ser de utilidad diagnóstica en los enfermos con MG. No obstante, añaden los autores, la prueba tiene resultados falsos positivos y negativos, y en ocasiones puede ser muy riesgosa. La radiografía del tórax es útil para detectar timomas; no obstante, estos tumores son infrecuentes en la infancia.

El tratamiento con inhibidores de la acetilcolinesterasa no modifica la historia natural de la enfermedad pero mejora transitoriamente la fuerza muscular. La administración de inmunoglobulina en dosis altas por vía intravenosa así como la plasmaféresis son especialmente útiles a corto plazo, por ejemplo antes de una cirugía, durante una crisis miasténica o mientras se ajusta la medicación. Los pacientes con formas más graves requieren tratamiento inmunosupresor sostenido, especialmente con corticoides, azatioprina, ciclosporina o micofenolato. Ciertos fármacos –antibióticos– aminoglucósidos, relajantes musculares y anestésicos– pueden exacerbar la enfermedad.

Trastornos de los nervios periféricos

Las neuropatías tienden a afectar la fuerza muscular distal; además, se asocian con trastornos sensitivos –dolor, parestesias, disminución del umbral sensitivo y pérdida de la capacidad propioceptiva. Los estudios de conducción nerviosa y el electromiograma son de gran utilidad diagnóstica, especialmente para distinguir los trastornos axonales de los desmielinizantes, y entre patologías congénitas y adquiridas. El estudio genético permite establecer el diagnóstico de algunos trastornos en particular, entre ellos, enfermedad de Charcot-Marie-Tooth. El compromiso pulmonar no es frecuente en estas patologías.

Síndrome de Guillain-Barre (SGB)

El SGB o polineuropatía aguda desmielinizante inflamatoria es la forma más común de neuropatía de la infancia; habitualmente se asocia con compromiso pulmonar. Es una neuropatía adquirida con debilidad simétrica, parestesias y ausencia de reflejos. Desde que se erradicó la poliomielitis, el SGB es la causa más común de parálisis flácida aguda en los niños sanos, con una incidencia anual estimada de 0.38 a 0.91 casos por 100 000. En la mayoría de los casos hay antecedente de una infección; el 13% de los pacientes requieren ventilación mecánica asistida. El compromiso autonómico ocurre en la mitad de los enfermos.

La enfermedad de Miller-Fisher es una variante del SGB caracterizada por ataxia, oftalmoplejía y ausencia de reflejos; en los adultos, el trastorno es autolimitado, en los niños por lo general se asocia con insuficiencia respiratoria. El diagnóstico rápido y el tratamiento precoz acortan el curso de la enfermedad, reducen el tiempo con necesidad de ventilación mecánica asistida y disminuyen la gravedad global. Sin embargo, los cambios electrofisiológicos típicos pueden estar ausentes en las primeras etapas de la enfermedad; en estos casos, el análisis del líquido cefalorraquídeo puede ser de gran ayuda al demostrar un aumento del nivel de proteínas con pocas células. La resonancia magnética nuclear también puede ser útil al revelar trastornos en las raíces nerviosas.

En alrededor del 90% de los enfermos, la patología tiene su punto de mayor gravedad en el transcurso de 2 a 4 semanas; la recuperación es lenta. El tratamiento con inmunoglobulina intravenosa y la plasmaféresis podrían ser de ayuda en algunos casos.

Trastornos de las neuronas motoras

Se caracterizan por debilidad, atrofia muscular y fasciculaciones sin cambios sensitivos. La poliomielitis era la causa más frecuente de esta enfermedad; se han descrito pocos casos en asociación con el uso de la vacuna antipoliomielítica a virus vivos. Otros virus pueden ocasionar un trastorno similar.

Atrofia muscular medular

Es una enfermedad hereditaria de las neuronas motoras; habitualmente obedece a la delección homocigota del gen de supervivencia de la neurona motora 1 (*SMN1*) en el cromosoma 5. Según el compromiso motor y la edad de inicio de los síntomas existen cuatro subtipos de atrofia muscular medular. La identificación del subtipo es importante en términos terapéuticos.

Los pacientes con estas enfermedades presentan hipotonía generalizada y debilidad proximal grave; el tipo de compromiso respiratorio permite la distinción con otros trastornos neuromusculares asociados con debilidad. La delección del gen *SMN1* se asocia con una sensibilidad diagnóstica del 95% y con una especificidad cercana al 100%.

Conclusiones

Los TNM de la infancia incluyen un amplio grupo de enfermedades del músculo, de la unión neuromuscular, de los nervios periféricos y de las neuronas motoras. Aunque en su mayoría son genéticos, pueden aparecer en cualquier momento de la vida. Muchos de ellos se asocian con compromiso pulmonar significativo, especialmente como enfermedad pulmonar restrictiva crónica. Las mejores estrategias terapéuticas, especialmente en términos de la salud respiratoria, permiten una mayor supervivencia y una mejor calidad de vida, concluyen los especialistas.

 Información adicional en www.siicsalud.com/dato/resiic.php/115362

8 - Fenotipos del Síndrome de Fatiga Crónica en Niños y Jóvenes

May M, Emond A, Crawley E

University of Bristol, Bristol, Reino Unido

[Phenotypes of Chronic Fatigue Syndrome in Children and Young People]

Archives of Disease in Childhood 95(4):245-249, Abr 2010

El síndrome de fatiga crónica o encefalopatía miálgica es relativamente frecuente en la población pediátrica y se asocia con un riesgo significativo de permanencia en cama y ausentismo escolar y académico.

El síndrome de fatiga crónica o encefalopatía miálgica (SFC/EM) es relativamente frecuente en la población pediátrica y se asocia con un riesgo significativo de permanencia en cama y ausentismo escolar y académico. La causa del trastorno aún no fue identificada. De acuerdo con el *Royal College of Pediatrics and Child Health* (RCPCH),

el SFC/EM se define en presencia de fatiga generalizada que afecta la vida cotidiana, persiste luego de la evaluación de rutina y no tiene una causa definida. Según el *National Institute for Health and Clinical Excellence*, el diagnóstico de SFC/EM sólo puede realizarse luego de 3 meses de persistencia del cuadro clínico. El presente estudio se llevó a cabo con el objetivo de identificar diferentes fenotipos del SFC/EM al momento de presentación y evaluar su asociación con marcadores de gravedad.

Pacientes y métodos

Se evaluó la información correspondiente a pacientes menores de 19 años con SFC/EM atendidos en un servicio especializado. En primer lugar se obtuvo información sobre el nivel de fatiga mediante la *Chalder Fatigue Scale*. También se evaluó el desempeño físico y el nivel de dolor. La presencia de síntomas de ansiedad o depresión entre los pacientes de 14 años en adelante se valoró mediante la *Hospital Anxiety and Depression Scale*. Otros factores apreciados fueron el presentismo escolar y la presencia o ausencia de determinados síntomas como la afectación de la memoria, el dolor de garganta, muscular, articular o abdominal, las cefaleas, el sueño no reparador y la hipersensibilidad al tacto, la luz o el sonido, entre otros. La identificación de los factores potencialmente vinculados con el proceso de la enfermedad se llevó a cabo mediante un análisis factorial. Además, se efectuó un análisis de regresión lineal y logística con el fin de evaluar la asociación entre los factores identificados y determinadas variables demográficas y de gravedad.

Resultados

Se incluyó la información correspondiente a 333 pacientes con SFC/EM, de una media de 14.9 años, en su mayoría de sexo femenino. La duración promedio de la enfermedad fue 18 meses. La mayoría de los pacientes presentaban discapacidad grave y ausentismo escolar significativo. De acuerdo con el análisis factorial inicial, el SFC/EM es una entidad heterogénea vinculada con tres factores principales denominados 1, 2 y 3, correspondientes a los síntomas musculoesqueléticos, la migraña y el dolor de garganta, respectivamente. El factor 1 incluyó el dolor muscular y articular, el factor 2 incluyó las cefaleas, el dolor abdominal, las náuseas, los mareos y la hipersensibilidad al tacto, la luz y el sonido. El factor 3 se correspondió con el dolor de garganta y la sensibilidad ganglionar.

El fenotipo musculoesquelético fue el más asociado con la fatiga. El grupo menos afectado fue el caracterizado por el factor 3. Este fenotipo se observó principalmente entre las mujeres y no presentó asociación con la fatiga y el dolor, en tanto que su relación con el desempeño físico fue leve. El fenotipo migrañoso fue el que más se vinculó con la disfunción física, el dolor y el ausentismo escolar. No se verificó asociación entre los fenotipos y la edad, la duración de la enfermedad o la presencia de síntomas físicos. En cambio, se comprobó una correlación entre el fenotipo migrañoso y los síntomas de ansiedad.

Discusión

El SFC/EM es una entidad heterogénea que se caracteriza por 3 fenotipos diferentes, cada uno de los cuales presenta una asociación particular con los marcadores de gravedad. Los fenotipos migrañoso y musculoesquelético se vincularon en mayor medida con disfunción física, fatiga y dolor. Además, el fenotipo migrañoso fue el que más se asoció con ausentismo escolar. En cambio, el fenotipo de dolor de garganta no se relacionó con el dolor y la fatiga. Ningún

fenotipo se asoció con la edad o la duración de la enfermedad. Los resultados no permiten indicar una correlación entre el SFC/EM y los trastornos de ansiedad o del estado de ánimo.

Los resultados obtenidos coinciden con lo informado en estudios previos realizados en pacientes adultos con SFC/EM en cuanto a la heterogeneidad del cuadro clínico. No obstante, no fue posible comparar los fenotipos debido a la inclusión de síntomas y parámetros de evaluación diferentes. Además, en los estudios realizados en adultos se observó una relación entre la duración de la enfermedad y la comorbilidad psiquiátrica y el fenotipo del SFC/EM. Esto no coincide con los resultados del presente estudio.

A la hora de atender un paciente con SFC/EM, el pediatra debe tener en cuenta la heterogeneidad clínica y fenotípica del trastorno. En presencia de un fenotipo musculoesquelético o migrañoso es posible que exista un nivel mayor de fatiga, disfunción física y dolor. Por lo tanto, será necesario aplicar un programa de rehabilitación más intensivo. En cambio, los pacientes con el fenotipo de dolor de garganta presentarán cuadros más leves y recuperación más rápida, y requerirán un tratamiento menos intensivo.

Dado que la información se obtuvo en un servicio especializado en la atención de pacientes con SFC/EM, es posible que se hayan incluido individuos con cuadros más graves en comparación con lo observado en la práctica pediátrica general. En segundo lugar, el resultado del análisis factorial depende de la cantidad y de la naturaleza de los síntomas disponibles para su evaluación. Son necesarios estudios adicionales para evaluar la utilidad de los fenotipos identificados, en términos de pronóstico y tratamiento.

Conclusión

La comprensión de la heterogeneidad clínica y fenotípica del SFC/EM resulta fundamental para aplicar un tratamiento adecuado y formular hipótesis sobre la etiología de la entidad.

 Información adicional en www.siicsalud.com/dato/resiic.php/113368

Novedades seleccionadas

9 - El Seguimiento Adecuado del Paciente Epiléptico es Fundamental

Fisher R

Acta Paediatrica 99(4):516-518, Abr 2010

El diagnóstico de epilepsia es principalmente clínico y el empleo de métodos complementarios como el electroencefalograma y la resonancia magnética nuclear (RMN) es secundario. Si bien el profesional debe evaluar los antecedentes del paciente para identificar la recurrencia de crisis, en muchas oportunidades esto no es posible debido a la falta de información y a la imposibilidad de observación directa. Con frecuencia, los pacientes no reconocen u olvidan el antecedente de crisis, presentan cuadros clínicos que asemejan las crisis o no llevan un registro adecuado de los eventos ictales. En este último caso, la educación y el empleo de recursos tecnológicos modernos puede ser una solución viable.

La apreciación detallada de la frecuencia real de las crisis es muy importante para adecuar el tratamiento farmacológico. En este sentido, no es suficiente conocer la cantidad de crisis sino que es importante saber las características de éstas, ya que una droga puede ser útil al transformar una crisis generalizada o compleja en parcial o simple, respectivamente. El patrón diurno de las crisis también es un aspecto importante para adecuar el tratamiento, ya que a veces las crisis tienen un ritmo circadiano que hace necesario administrar la medicación en el momento de mayor actividad ictal. La evitación de factores precipitantes puede ser un recurso mejor tolerado que el aumento de la medicación. Además, debe evaluarse el cuadro clínico en forma minuciosa luego de cada modificación del esquema terapéutico. Los factores mencionados son difíciles de valorar por el paciente y su familia. Los niveles de registro de información son muy heterogéneos y en algunos casos no existen registros. Por este motivo, la recopilación de información mediante diarios electrónicos puede ser de suma utilidad.

El sitio web *epilepsy.com* del *Epilepsy Therapy Project* es el más visitado por los pacientes epilépticos. Recientemente incluyó una herramienta denominada *My Epilepsy Diary* que puede ser utilizada por los pacientes luego de registrarse en el sitio, con el fin de ingresar información sobre las características clínicas y terapéuticas de su enfermedad. La cualidad principal del diario es un calendario donde el paciente puede ingresar datos en páginas individuales. De este modo, es posible registrar la cantidad de crisis diarias por tipo y duración, la omisión de tomas o el agregado de medicación de rescate. El programa incluye un listado de eventos adversos para que el paciente anote su aparición y su nivel de gravedad. También es posible registrar información sobre el estado de ánimo de los pacientes y añadir comentarios personales o videos de las crisis. El diario es de acceso rápido para permitir un registro inmediato de los eventos. Puede configurarse como acceso directo en el escritorio del sistema operativo o ser modificado desde teléfonos celulares modernos. Además, incluye una función de recordatorio para que el paciente no olvide tomar la medicación, concurrir a control médico o realizar exámenes complementarios.

El registro electrónico facilita la organización de la información y su transmisión al profesional mediante la impresión de los datos o su envío por correo electrónico.

Además, la obtención de datos de una cantidad significativa de usuarios permitirá evaluar patrones, efectuar observaciones y plantear hipótesis que serán valoradas mediante estudios clínicos.

La obtención de información precisa sobre el cuadro clínico de los pacientes epilépticos es fundamental. Por lo tanto, el profesional debe emplear todas las herramientas que estén a su alcance para conocer la evolución de sus pacientes. En este sentido, el uso de diarios electrónicos es una opción recomendable.

 Información adicional en www.siicsalud.com/dato/resic.php/113612

10 - Coinfección por el Virus de la Influenza A y por *Staphylococcus aureus* Resistente a Meticilina Extrahospitalario

Obando I, Valderrabanos E, Millan J, Neth O

Archives of Disease in Childhood 95(4):305-306, Abr 2010

En los últimos años se comunicaron cada vez con más frecuencia casos de neumonía necrotizante en pacientes jóvenes y hasta ese momento sanos, debido a la leucocidina de Pantón-Valentine (LPV) producida por *Staphylococcus aureus*. La neumonía por LPV con frecuencia se asocia con coinfección por el virus de la influenza y la mortalidad supera el 50%. En los EE.UU., la mayoría de los casos informados se relacionaron con el clon USA300 de *S. aureus* resistente a meticilina (SARM) extrahospitalario, que puede adquirir proporciones epidémicas debido a la presencia del elemento móvil para el catabolismo de la arginina (ACME). Por el contrario, en Europa la mayor parte de los casos comunicados se debieron a cepas de *S. aureus* sensibles a meticilina (SASM) extrahospitalarias, con mayor diversidad genética. Todavía no se ha establecido un tratamiento óptimo. La base de la terapia para las infecciones invasivas por SARM es la vancomicina, pero hay dudas en cuanto a su eficacia en la infección pulmonar. Según los resultados de estudios *in vitro*, se propuso la terapia combinada con agentes supresores de las toxinas como la clindamicina. En este artículo se describe el tratamiento exitoso del primer caso pediátrico documentado de neumonía necrotizante debida al clon USA300 del SARM extrahospitalario en un adolescente hasta ese momento sano, con coinfección por el virus pandémico de la influenza A (H1N1).

Se presenta el caso de un adolescente de 12 años previamente sano que comenzó con fiebre y síntomas respiratorios en un vuelo de California (EE.UU.) a España. La radiografía de tórax mostró derrame pleural derecho y consolidación de ambos lóbulos inferiores. El recuento de glóbulos blancos fue de $5.9 \times 10^9/l$ (76% de neutrófilos) y la proteína C-reactiva de 206 mg/l. La terapia inicial consistió en ceftriaxona, vancomicina y claritromicina. Al quinto día se derivó al Hospital donde trabajan los autores, y al ingreso presentó fiebre de 38.5°C, dificultad respiratoria moderada (frecuencia respiratoria de 40 por minuto, saturación de oxígeno del 92% con oxígeno a 1 l/min por cánula nasal) y neumotórax espontáneo izquierdo pequeño en el examen radiológico. La terapia antibiótica consistió en vancomicina más clindamicina ante el diagnóstico presuntivo de

 Información adicional en www.siicsalud.com: otros autores, especialidades en que se clasifican, conflictos de interés, etc.

neumonía por SARM extrahospitalario. Del líquido pleural se aisló al séptimo día SARM (sensible a vancomicina, con una concentración inhibitoria mínima de 0.5 µg/ml, y a clindamicina). Esta cepa de SARM se caracterizó como el clon USA300, positivo para LPV y ACME. La prueba rápida para influenza del aspirado nasofaríngeo fue negativa entre los días 5 y 7 de la enfermedad, pero se diagnosticó el virus de la influenza pandémico H1N1 mediante la prueba de reacción en cadena de polimerasa efectuada al séptimo día. Sobre la base de estos resultados se agregó oseltamivir al tratamiento. El día 13, el paciente presentó incremento de la insuficiencia respiratoria por lo que debió ser transferido a la unidad de cuidados intensivos pediátricos y recibió ventilación mecánica asistida durante 7 días. Requirió videotoroscopia y la inserción de tubos de drenaje para el empiema pleural bilateral y el neumotórax. A los 11 días se sustituyó la vancomicina por linezolid debido a los niveles de vancomicina bajos en la concentración mínima o valle (4.2 mg/l a pesar de las dosis elevadas del fármaco de 60 mg/kg/día) y la mala respuesta clínica. Los cultivos pleurales fueron positivos hasta el día 11. El adolescente estuvo afebril a partir del día 23 y los marcadores de infección empezaron a mejorar. El día 27 se pasó a la terapia oral con linezolid para completar 3 semanas de tratamiento. Fue dado de alta el día 28 en buen estado clínico, aunque la radiografía de tórax mostró neumatoceles múltiples bilaterales de pequeño tamaño y engrosamiento pleural residual.

Comentan los autores que el caso presentado señala la importancia del diagnóstico precoz y el inicio de la terapia apropiada, así como de las medidas de sostén adecuadas para el desenlace favorable de las enfermedades mediadas por toxinas potencialmente mortales. En los últimos años se comunicaron cada vez más casos de muertes debidas a la coinfección por el virus de la influenza A y *S. aureus* extrahospitalario. Los *Centers for Disease Control and Prevention* notificaron 36 fallecimientos de niños por el virus pandémico de la influenza A H1N1, 5 de los cuales presentaron coinfección por *S. aureus* (SARM en 3 y SASM en 2). Debe presumirse el diagnóstico de neumonía necrotizante por *S. aureus*, *Streptococcus pyogenes* o *S. pneumoniae* en pacientes previamente sanos, con empeoramiento de los síntomas tipo gripales y datos clínicos (bajo recuento de glóbulos blancos, aumento de la proteína C-reactiva) y radiológicos (infiltrados multifocales, derrames pleurales y cavitación) orientadores de la enfermedad. En estos casos puede ser útil el tratamiento con agentes neutralizantes de las toxinas como la clindamicina.

En conclusión, la presentación de este caso clínico destaca la importancia del diagnóstico precoz y del tratamiento oportuno de la coinfección potencialmente mortal entre el virus de la influenza A pandémico (H1N1) y el clon USA300 de SARM extrahospitalario, especialmente porque generalmente aparece en personas jóvenes previamente sanas. La reacción en cadena de polimerasa continúa como el método diagnóstico de referencia para el virus H1N1 pandémico, debido a los falsos negativos que pueden producirse con las pruebas de diagnóstico rápido. Debe presumirse el diagnóstico de neumonía necrotizante bacteriana en los pacientes con empeoramiento de los síntomas similares a los de la influenza y datos clínicos y radiológicos (infiltrados multifocales, derrames pleurales y cavitación) orientadores de infección por LPV.

11 - Tasas de Aborto y Cobertura Universal de Salud en los EE.UU.

Whelan P

New England Journal of Medicine 362(13):45-45, Abr 2010

La discusión sobre la reforma del sistema de salud en los EE.UU. pone sobre el tapete los efectos que tendrá sobre la incidencia de abortos. El debate no sólo se extiende a los partidos políticos sino también a las comunidades religiosas, especialmente la católica, y se alcanzó un consenso informal el último año acerca de que la reforma debe mantener el estado actual con respecto al tema, por lo cual el gobierno federal se mantiene al margen del aborto en la mayoría de los casos. Las leyes federales actuales subsidian el aborto en los casos de violación, incesto y riesgo de vida de la madre. La reforma del sistema de salud extenderá la cobertura a 30 millones más de personas. Los subsidios federales a los planes de seguros de salud privados permitirán que millones de mujeres de bajos ingresos obtengan cobertura de salud, pero los legisladores se plantean cómo brindar esta cobertura sin subsidiar los abortos o, por el contrario, restringir el acceso a dicha práctica. Los que se oponen a los subsidios federales a los planes privados de salud para acceder al aborto, lo hacen basados en la teoría de que si se quitan los impedimentos financieros, habrá un incremento en la tasa de abortos en los EE.UU.

Según el autor, el efecto de la expansión de la cobertura de los seguros de salud sobre la tasa de abortos es difícil de predecir. Por ello, realizó un estudio acerca del efecto en la expansión de la cobertura de salud realizada en 2006 sobre las tasas de abortos en el estado de Massachusetts, para predecir un posible efecto a nivel nacional. La reforma del sistema de salud nacional elevada recientemente para su debate en el senado, se diseñó en muchos aspectos sobre la base de la ley de reforma de Massachusetts. Es por ello que el autor cree que puede servir como modelo para analizar el impacto de la expansión de la cobertura de salud a nivel nacional sobre el número de abortos. La parte central del programa de salud de Massachusetts es el *Commonwealth Care*, que brinda cobertura a los individuos con ingresos inferiores al 300% de la línea de pobreza federal. El número de abortos en el estado de Massachusetts en 2006, el año anterior a la implementación de la nueva ley, fue de 24 245, 4 024 de los cuales fueron en adolescentes. Entre el otoño de 2006 y el otoño de 2008, el porcentaje de adultos con ingresos inferiores al 300% de la línea de pobreza federal que logró el acceso a una cobertura de salud ascendió al 63% (el porcentaje de personas sin cobertura de salud descendió del 24% al 8%). Esto se logró por medio del *Commonwealth Care* o del programa de salud estatal *Medicaid*. En 2007, el primer año de la implementación de la nueva ley de salud en Massachusetts, el número de abortos descendió a 24 128, y en 2008 disminuyó a 23 883, una reducción del 1.5% con respecto a 2006. El número de abortos entre las adolescentes en 2008 descendió a 3 726, un 7.4% de disminución con respecto a 2006. Estos descensos se produjeron durante un período de aumento de las tasas de nacimientos, de 55.6 por 1 000 mujeres entre 15 y 44 años a 56.9 por 1 000 en 2006 y 57.2 por 1 000 en 2007, junto con un incremento en la población general (en 2008 la población de Massachusetts sobrepasó los 6.5 millones y se aproximó a 6.6 millones en 2009). La tasa de abortos descendió de 3.8 por 1 000 en 2006 a 3.6 por 1 000 en 2008. Desde el año 2000, el número de abortos en

Massachusetts disminuyó en un 12% (de 27 180 a 23 883), y en un 36% desde 1991. La tasa de abortos en Massachusetts disminuyó en un tercio, de 30 por 1 000 mujeres entre 15 y 44 años en 1991 a 20 por 1 000 mujeres en 2005; el máximo descenso se produjo a fines de la década de 1990. Las estadísticas de Massachusetts indican que la tendencia descendente global continuó durante los primeros 2 años luego de la implementación de la ley que expandió la cobertura de salud a casi todos los residentes. A febrero de 2010, más de 439 000 personas más lograron acceder a la cobertura de salud en Massachusetts, y los datos más recientes indican que el número de abortos alcanzó su nivel más bajo desde 1970.

Los fenómenos sociales complejos, como la tasa de abortos, están sujetos a diversos factores sociales y políticos difíciles de mensurar. Un estudio demostró un efecto estadísticamente insignificante de la financiación del programa de salud estatal *Medicaid* sobre la tasa de abortos, que fue aproximadamente un 95% menos determinante que el factor más significativo: el empleo del hombre, que disminuye sustancialmente la probabilidad de que una mujer se someta a un aborto. Massachusetts es uno de los 17 estados que brindan cobertura completa del aborto bajo el programa estatal *Medicaid*, para los residentes más pobres, y del *Commonwealth Care*, que cubre al segmento siguiente de la población. Destaca el autor, que en un estado con diversidad étnica, la cobertura completa del aborto entre los residentes de menores ingresos no produjo un incremento en el número de abortos realizados. Concluye, que la posibilidad de un subsidio federal de salud para 31 millones de personas adicionales no implica un aumento significativo o una probabilidad de incremento en el número de abortos a nivel nacional.



Información adicional en
www.siicsalud.com/dato/resiic.php/113599

12 - Variables que Inciden en la Aceptación de la Pesquisa Neonatal de la Infección por VIH

Peltzer K, Mlambo G

Acta Paediatrica 99(4):590-596, Abr 2010

Se describe en Sudáfrica una de las mayores epidemias de infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) en todo el mundo. La mayor parte de los niños adquieren la enfermedad por transmisión materna durante el embarazo, el parto y la lactancia. En ausencia de intervenciones, la posibilidad de transmisión del virus es del 15% al 30% en las madres que no dan de mamar. La eficacia de los ciclos cortos de terapia antirretroviral para la prevención de la transmisión materno-infantil (TMI) en África se estima en un 50%.

En los países de mayores ingresos, el diagnóstico y el tratamiento antirretroviral precoz se asocian con una reducción notoria de la mortalidad de los niños VIH positivos. En cambio, a nivel global, la progresión rápida de la enfermedad en la población pediátrica desencadena la muerte durante los primeros años de vida por causas prevenibles o tratables. Por lo tanto, se considera que el inicio precoz de la terapia antirretroviral representa una herramienta fundamental durante el primer año de vida. Todos los pacientes pediátricos de menos de 12 meses, con diagnóstico confirmado de infección por VIH, deben

recibir este tratamiento, de manera independiente de sus manifestaciones clínicas o de su nivel inmunitario. Las técnicas de reacción en cadena de polimerasa (PCR) de alta sensibilidad permiten la detección del ADN viral y la confirmación de la infección dentro de las 4 a 6 semanas de vida. Las tecnologías disponibles en la actualidad posibilitan la conservación y traslado de las muestras, incluso desde áreas rurales. La evaluación mediante PCR se lleva a cabo en Sudáfrica en el momento en que los niños reciben las vacunas correspondientes a las 6 semanas de vida.

Sin embargo, la falta de retorno de algunas madres en búsqueda del resultado constituye una barrera para la administración precoz del tratamiento antirretroviral. Se ha especulado que algunos factores pueden interferir con la realización de estas pruebas diagnósticas en la población pediátrica. Entre esas variables se mencionan parámetros sociodemográficos, interpersonales, dinámicos y del conocimiento de la TMI.

En este estudio, los autores investigaron los factores que pueden influir sobre la pesquisa de la infección por VIH en los niños, en el contexto de la prevención de la TMI.

Se llevó a cabo un ensayo transversal en el que participaron madres que concurrían a controles posnatales en un distrito de la provincia de Mpumalanga (Sudáfrica), en el cual la prevalencia de infección por VIH prenatal se ha estimado en un 40.6%.

Se incluyeron mujeres VIH positivas con hijos de entre 3 y 6 meses de edad. Se realizaron cuestionarios en los cuales se identificaron factores demográficos (edad, nivel educativo, estado civil, cantidad de hijos, deseo de embarazo), salud materna (depresión, recuento de linfocitos CD4), salud del niño (peso al nacer, internaciones), conocimientos acerca de la TMI del VIH, riesgo de infección en el niño (cumplimiento terapéutico materno y pediátrico del uso de nevirapina, modalidad del parto, forma de nutrición del niño), confidencialidad relacionada con la infección, estigma social y discriminación en relación con el VIH, así como la calidad del asesoramiento y los cuidados médicos.

Se cuantificó la presencia eventual de depresión por medio de la *Centers for Epidemiologic Studies Depression Scale* (CES-D). El nivel de conocimiento de la TMI del VIH se pesquisó con un cuestionario validado, mientras que la repercusión social y la discriminación se evaluaron mediante sendas escalas específicas. El compromiso de la pareja masculina, el deseo de información y la experiencia de discriminación en relación con el sistema de salud se investigaron por medio de cuestionarios específicos y validados, con niveles adecuados del parámetro alfa (prueba de Cronbach).

Todos los datos reunidos se procesaron con pruebas estadísticas específicas y se consideró como significativo un valor de $p < 0.05$.

De las 311 mujeres VIH positivas incluidas del estudio, un total de 192 (61.7%) manifestaron la realización de una prueba de detección en sus hijos entre las 4 y las 8 semanas de vida. Las restantes 119 mujeres (38.3%) señalaron que no habían realizado el control. En el subgrupo de 192 participantes, 154 conocían el resultado de la determinación, con un 17.5% ($n = 27$) de niños infectados.

La media de edad de las madres fue de 28 años, con un promedio de 2.2 hijos biológicos. Sólo el 18.4% admitió que deseaba tener más hijos. El 64.3% de las mujeres que participaron del estudio eran solteras, divorciadas, separadas o viudas. Se disponía de datos acerca del recuento de linfocitos CD4 en el 57.2% de las mujeres ($n = 178$); en este subgrupo, el 40.9% de las enfermas presentaban niveles inferiores a 351 elementos/ μ l. Por otra parte, el 21.3% de los

niños se consideraron de bajo peso al nacer y el 17.5% de los pacientes pediátricos habían sido internados al menos en una ocasión.

La mayor parte de las participantes (74.1%) habían mencionado su condición de VIH positivas a otra persona, mientras que el 49.3% aseguraron que su pareja conocía su afección.

De acuerdo con los autores, el puntaje en la escala utilizada para evaluar el conocimiento de la prevención de la TMI se asoció con niveles moderados. La adhesión terapéutica al uso de nevirapina en madres y niños se estimó en un 81% y 81.4%, en orden respectivo. Si bien el estigma internalizado asociado con la infección era elevado, las mujeres refirieron que las experiencias de discriminación fueron menores. Mientras que el compromiso de la pareja masculina se consideró en promedio como moderado, la calidad del asesoramiento y de la atención médica se definió como elevada en la mayor parte de los dominios evaluados.

Numerosas variables no se asociaron con la participación del programa de pesquisa de la infección por VIH mediante la PCR en un modelo de análisis bivariado. Entre estos parámetros se destacan la mayor edad materna, el menor nivel de depresión, la nutrición exclusiva por fórmulas maternizadas, el conocimiento de la enfermedad por parte de la pareja, el bajo peso al nacer, el recuento materno de CD4, el estigma relacionado con la infección y la cantidad de internaciones.

Por medio de un modelo de análisis multivariado, los expertos aseguran que un mayor conocimiento de la prevención de la TMI, el cumplimiento terapéutico en el niño y la alimentación que no incluía sólo la lactancia se correlacionaron con un mayor nivel de participación en la pesquisa mediante PCR. Entre las razones manifestadas por las madres que no realizaron este procedimiento en sus hijos se mencionaron la oportunidad, ya que consideraban al niño como muy pequeño (31.1%), el desconocimiento o falta de comprensión acerca de la pesquisa (25.2%), la salud del niño (13.4%), excusas diversas (8.4%), fallas en el sistema de salud (7.6%), falta de deseo de realizar la pesquisa (5%), ausencia presunta de necesidad de efectuar el estudio (4.2%), temor (3.4%) y negativa de la pareja (1.7%).

Los expertos aseguran que el 61.7% de una cohorte de 311 mujeres VIH positivas efectuaron en sus hijos la pesquisa de la infección entre las 4 y las 8 semanas de vida. Una proporción importante (38.3%) no habían sido incluidas en los programas de diagnóstico precoz para la prevención de la TMI. Si bien muchas mujeres y neonatos no continúan con los controles después del nacimiento, se describen tasas elevadas de incidencia de vacunación paradójicas, por lo cual estas familias en realidad permanecen en contacto con los prestadores de salud.

Se reconocieron mediante el análisis bivariado numerosos parámetros que no se asociaron con la participación en los programas de pesquisa mediante PCR, mientras que en el análisis multivariado se destacó al conocimiento de la prevención de la TMI, el cumplimiento terapéutico en el niño y la alimentación que no incluía sólo la lactancia como variables vinculadas con el cribado. Se propone que los prestadores de salud consideren la pesquisa y el enfoque de la depresión para reducir la incertidumbre, el estrés y las experiencias negativas de las madres durante el cribado de los niños con la finalidad de detectar infección por VIH.

Entre los motivos para el rechazo de la pesquisa precoz se destacaron el momento inapropiado, el desconocimiento de la prueba, la salud del niño, las excusas, las fallas en el sistema de atención, la falta de interés, la ausencia de necesidad, el temor y la negativa de la pareja. En otros

ensayos se ha observado que muchas mujeres aceptaban los resultados, pero no confiaban en su precisión y expresaban su culpa y responsabilidad por un neonato VIH positivo. Los expertos hacen hincapié en la necesidad de la educación en salud para enfatizar la importancia del diagnóstico precoz y el tratamiento antirretroviral, aun en ausencia de manifestaciones clínicas en el niño.

Los investigadores reconocen algunas limitaciones del presente análisis, entre las cuales señalan su diseño transversal que impide establecer vínculos causales entre las variables estudiadas.

La incorporación completa de las pruebas de pesquisa infantiles en los programas de asesoramiento y de prevención de la TMI del VIH permitirá asegurar a las madres una mayor aceptación del cribado precoz por medio de la preparación psicológica y emocional.

 Información adicional en www.siicsalud.com/dato/resiic.php/113614

13 - Descenso Mínimo Requerido en el Índice de Masa Corporal en los Niños y Adolescentes para Mejorar la Adiposidad y el Riesgo Cardiometabólico

Ford A, Hunt L, Cooper A, Shield J

Archives of Disease in Childhood 95(4):256-261, Abr 2010

La epidemia de obesidad continúa en aumento en todo el mundo. En los niños, la obesidad se asoció con un incremento significativo del riesgo cardiovascular y de alteraciones endocrinas, como una menor sensibilidad a la insulina y dislipidemia, que en la mayoría de los casos se manifiestan en la adultez. En los adultos, se demostró que una pérdida de peso de al menos el 5% tuvo un impacto positivo a largo plazo sobre la salud. Hay pocos datos acerca de la eficacia de las intervenciones en el estilo de vida sobre los parámetros metabólicos en los niños. El objetivo de este estudio fue evaluar los cambios en la composición corporal y en los parámetros metabólicos asociados con la disminución en el puntaje de desvío estándar (PDE) del índice de masa corporal (IMC), en una cohorte de niños obesos participantes de un programa de control del peso con modificaciones conductuales basadas en la dieta y el ejercicio, seguidos durante 12 meses.

Se incluyeron los pacientes de entre 9 y 17 años con obesidad que participaron en un programa de modificaciones conductuales basado en la dieta y el ejercicio de un año de duración. Del total de 106 niños participantes del programa, 88 (83%) completaron los 12 meses de evaluación y se incluyeron en el análisis. La mediana de la edad fue de 12.4 años (9.1-17.4 años), el 46% de los participantes fueron de sexo masculino y el 86%, de raza blanca. Se tomaron las medidas antropométricas (peso, talla, circunferencia de cintura) al inicio y al final del estudio (12 meses), y se calcularon los PDE del IMC y de la circunferencia de cintura basados en las tablas de referencia del Reino Unido de 1990. Para reflejar los cambios en la adiposidad se utilizaron aquellos producidos en el PDE del IMC. Se midió la presión arterial y se tomaron muestras de sangre en ayunas para

 Información adicional en www.siicsalud.com: otros autores, especialidades en que se clasifican, conflictos de interés, etc.

determinar los valores de glucemia, insulina, el perfil lipídico y los niveles de proteína C-reactiva ultrasensible (PCRus). Las muestras para las determinaciones de glucosa e insulina se obtuvieron durante una prueba de tolerancia oral a la glucosa (PTOG) a los 30, 60, 90 y 120 minutos. La resistencia a la insulina se estableció por el modelo de homeostasis (HOMA-IR). Se calculó el área bajo la curva (ABC) de la glucemia durante la PTOG por el método trapezoidal. El porcentaje de grasa corporal total y de grasa troncal se estimó mediante un analizador de la composición corporal por bioimpedancia. El estadio puberal se determinó con el método de Tanner y Whitehouse, tanto al inicio como a los 12 meses.

Los participantes se dividieron en 4 subgrupos según los cambios en el PDE del IMC: grupo 1) aumento del PDE del IMC; grupo 2) disminución del PDE del IMC de más de 0 y < 0.25; grupo 3) disminución del PDE del IMC de 0.25 o más a < 0.5, y grupo 4) disminución del PDE del IMC en 0.5 o más. Se utilizó análisis de varianza de una vía para comparar los 4 subgrupos con respecto a la composición corporal y a los factores metabólicos y de riesgo cardiovascular.

La media del PDE del IMC, el PDE de la grasa corporal, la grasa troncal, el HOMA-IR, los parámetros lipídicos, los niveles de glucemia durante la PTOG, la presión arterial y la PCRus fueron similares para los hombres y las mujeres, mientras que éstas mujeres tuvieron un PDE de la circunferencia de cintura y una media geométrica de los niveles de triglicéridos significativamente superiores. La PCRus se correlacionó positivamente y significativamente con el PDE del IMC ($r = 0.40$, $p < 0.001$), el porcentaje de grasa corporal ($r = 0.33$, $p = 0.002$), el PDE de la circunferencia de cintura ($r = 0.29$, $p = 0.006$) y el porcentaje de grasa troncal ($r = 0.30$, $p = 0.005$).

Durante el período de 12 meses, 19 participantes (22%) redujeron el PDE del IMC en 0.5 o más, 20 (23%) lo hicieron en 0.25 o más a < 0.5, 29 (33%), de más de 0 y < 0.25, y 20 (23%) incrementaron el PDE del IMC. El PDE del IMC inicial no influyó en el descenso del PDE del IMC a los 12 meses. Los niños que lograron mayores descensos en el PDE del IMC tendieron a presentar un PDE del IMC inicial inferior, pero la correlación no fue estadísticamente significativa ($r = -0.11$, $p = 0.3$). La media de los cambios de peso de +9.1 kg (+0.3 a +20.5), +4.9 kg (-3.4 a +11.5), -1.7 kg (-11.7 a 4) y -10.3 kg (-27.2 a +1.5) se asociaron con un incremento en el PDE del IMC y disminuciones en el PDE del IMC < 0.25, 0.25 o más a < 0.5 y 0.5 o más, respectivamente.

A los 12 meses, se encontraron diferencias significativas entre los 4 subgrupos con respecto a la media del PDE de la circunferencia de cintura, del PDE de la grasa corporal y del porcentaje de la grasa troncal, con reducciones superiores con el mayor descenso en el PDE del IMC ($p < 0.001$). La reducción del PDE del IMC en 0.5 o más produjo un descenso en la media del PDE de la circunferencia de cintura de 0.74 unidades, del PDE de grasa corporal de 0.6 unidades y del porcentaje de grasa troncal de 6.21. El HOMA-IR a los 12 meses se relacionó con el grado de cambio en el PDE del IMC ($p < 0.001$), con mayores reducciones con un mayor descenso del PDE del IMC, aunque significativos a partir de un descenso de 0.25 o más. Hubo una tendencia hacia un ABC de la glucemia inferior (media) con mayores disminuciones en el PDE del IMC a los 12 meses ($p = 0.009$). La media del colesterol asociado con lipoproteínas de alta densidad (HDLc) a los 12 meses no se asoció significativamente con los cambios en el PDE del IMC, mientras que la media del nivel de colesterol asociado con lipoproteínas de baja densidad (LDLc), la relación colesterol total/HDLc y el nivel de triglicéridos a los 12 meses se

relacionaron significativamente con el cambio en el PDE del IMC. Se observaron cambios significativos en los subgrupos 3 y 4. La reducción del PDE del IMC en 0.5 o más produjo descensos en los niveles de triglicéridos, LDLc y PCRus del 30%, 15% y 45%, respectivamente, mientras que las cifras correspondientes fueron del 13%, 12% y 11% con la disminución del PDE del IMC entre 0.25 o más y < 0.5. Las medias de la presión arterial sistólica y diastólica a los 12 meses se asociaron significativamente con el cambio en el PDE del IMC ($p = 0.045$ y $p = 0.007$, respectivamente); las reducciones significativas se observaron en los subgrupos 3 y 4. La PCRus a los 12 meses se vinculó significativamente con el cambio en el PDE del IMC ($p = 0.036$); el cambio fue significativo sólo para el subgrupo 4.

Destacan los autores que su hipótesis fue que una reducción del PDE del IMC de 0.5 o más sería adecuada para mejorar las medidas de grasa corporal y el riesgo metabólico. En esta investigación no se observaron mejorías en la media del PDE de la circunferencia de cintura o del PDE de la grasa corporal con reducciones del PDE del IMC de más de 0 a < 0.25; con descensos de 0.25 o más los beneficios fueron leves y con descensos de 0.5 o más, significativos. Se verificaron mejorías significativas en los factores de riesgo metabólico como los niveles de triglicéridos, LDLc y PCRus (30%, 15% y 45%, respectivamente), con una reducción de 0.5 o más en el PDE del IMC; aunque también se encontraron mejorías (del 13%, 12% y 11%, respectivamente), con descensos del PDE del IMC de entre 0.25 o más y < 0.5. Con respecto a la presión arterial, la disminución del PDE del IMC de 0.25 o más produjo reducciones significativas. Con respecto a la sensibilidad a la insulina, los niños con mayor sensibilidad al inicio tuvieron mayor probabilidad de lograr cambios en el PDE del IMC de 0.5 o más, independientemente de los valores iniciales de este parámetro. Los resultados indican que un valor de 0.25 o más en el PDE del IMC es el mínimo requerido para la mejoría en la presión arterial, algunos parámetros lipídicos y la sensibilidad a la insulina.

Los estudios transversales demostraron que la obesidad en la población pediátrica se asocia con la inflamación crónica, y que la PCRus es un marcador de inflamación de bajo grado, así como de riesgo cardiovascular y de diabetes tipo 2. En este estudio se observó que un descenso en el PDE del IMC de 0.5 o más se vinculó con una disminución clínicamente significativa en la inflamación de bajo grado provocada por la obesidad.

Las pruebas actuales señalan la importancia de la obesidad en la infancia debido al riesgo metabólico de diabetes tipo 2 y enfermedad cardiovascular en la edad adulta. Este estudio demostró mejorías significativas en la composición corporal, la sensibilidad a la insulina, el perfil lipídico, la hipertensión arterial y la inflamación de bajo grado con la reducción del PDE del IMC. Al respecto, destacan que la mejoría significativa del PDE de la grasa corporal y la sensibilidad a la insulina lograda con un descenso del PDE del IMC de 0.25 o más, indica que la mejoría en el nivel de adiposidad es clave para obtener beneficios metabólicos. Recomiendan que las intervenciones en obesidad deben lograr un descenso del PDE del IMC de al menos 0.25 para mejorar la adiposidad y el riesgo cardiometabólico, aunque se esperan mayores beneficios con reducciones de 0.5 o más. Asimismo, sugieren utilizar el valor de 0.25 o más de descenso del PDE del IMC como medida de la eficacia en los ensayos clínicos.

Autoevaluaciones de Lectura

Por cada artículo extenso de Trabajos Distinguidos se formula una pregunta, con cuatro opciones de respuesta. La correcta, que surge de la lectura atenta del respectivo trabajo, se indica en el sector Respuestas Correctas, acompañada de su correspondiente fundamento escrito por el especialista que elaboró la pregunta.

TD N°	Enunciados	Seleccione sus opciones
1	¿Cuáles son los patrones radiográficos característicos de la neumonitis intersticial linfocítica?	A) Infiltrados intersticiales. B) Patrones nodulares o reticulonodulares. C) Patrón focal. D) Patrones difusos y asimétricos.
2	¿Cuándo se recomienda la pesquisa radiológica de la columna cervical (radiografías laterales de la columna cervical en posición neutra, en flexión y en extensión) en los pacientes con síndrome de Down para detectar inestabilidad craneovertebral?	A) Entre los 3 y 5 años. B) A los 10 años. C) Antes de los 3 años. D) Después de los 10 años.
3	¿Cuándo está indicada la administración de oxígeno suplementario en los niños con bronquiolitis aguda según los niveles de saturación de oxígeno?	A) Inferiores al 94%. B) Inferiores al 92%. C) Inferiores al 90%. D) Inferiores al 95%.
4	¿Cuál de los siguientes factores tendría un papel decisivo en la aparición de la retinopatía asociada con la prematuridad?	A) La glucemia. B) La insulina. C) El factor de crecimiento 1 similar a la insulina. D) Todos ellos.
5	¿Cuál es el tratamiento farmacológico de elección en los neonatos con compromiso neurológico en el contexto de la infección congénita por citomegalovirus?	A) El foscarnet. B) El ganciclovir. C) El aciclovir. D) La estavudina.
6	¿Cuál parece ser el denominador común en la patogénesis del síndrome hepatopulmonar?	A) La cirrosis. B) La disfunción hepática. C) La hipertensión portal. D) La atresia biliar.
7	¿Cuál es el patrón de compromiso pulmonar en los trastornos neuromusculares?	A) Obstructivo. B) Restringido. C) Ambos. D) Depende de la fase evolutiva.
8	¿Cuál de los fenotipos del síndrome de fatiga crónica o encefalopatía miálgica se asocia en mayor medida con disfunción física, dolor y ausentismo escolar?	A) Musculoesquelético. B) Dolor de garganta. C) Migrañoso. D) Todos se asocian con dichos cuadros en igual medida.

Respuestas Correctas

TD N°	Respuestas	Fundamentaciones	Opción
1	Patrones nodulares o reticulonodulares.	Los criterios radiológicos elaborados en 1987 por los Centers for Disease Control and Prevention de los EE.UU., comprenden la persistencia de infiltrados pulmonares difusos, simétricos, reticulonodulares o nodulares, con adenopatía mediastinal o sin ella por al menos 2 meses, sin un patógeno identificable o respuesta a la terapia antibiótica.	B
2	Entre los 3 y 5 años.	Las recomendaciones actuales de la American Academy of Pediatrics publicadas en 2001 y confirmadas en 2007, establecen la realización de la pesquisa radiológica de la columna cervical en todos los niños con síndrome de Down de entre 3 y 5 años.	A
3	Inferiores al 92%.	Una saturación de oxígeno inferior al 92% indica la necesidad de oxigenoterapia.	B
4	El factor de crecimiento 1 similar a la insulina.	La concentración adecuada del factor de crecimiento 1 similar a la insulina parece ser un elemento crucial para la maduración de los vasos de la retina.	C
5	El ganciclovir.	El medicamento más estudiado para la terapia es el ganciclovir, el cual además, se considera el tratamiento más eficaz. En los estudios de mayor calidad metodológica se propone la administración de 6 mg/kg en 2 dosis diarias durante 6 semanas.	B
6	La hipertensión portal.	Hay datos que indican que la hipertensión portal es el denominador común en la patogénesis del síndrome hepatopulmonar.	C
7	Restringido	El compromiso restringido es común en los pacientes con ciertos trastornos neuromusculares.	B
8	Migrañoso.	El fenotipo musculoesquelético del síndrome de fatiga crónica fue el más asociado con la fatiga. El fenotipo migrañoso fue el que más se asoció con la disfunción física, el dolor y el ausentismo escolar.	C