

Mirando atrás en los 34 años de esta revista: 1974-20??

Jerold F. Lucey, MD, FAAP, FRCP

Recuerdo vivamente el día de 1973 en que recibí la llamada de Bob Frazier preguntándome si quería ser el editor de *Pediatrics*. Jim McKay y Bob Haggerty, ambos ex presidentes de la AAP, estaban dispuestos a ser mis coeditores. Acepté pensando que “el trabajo” duraría probablemente algunos años. Cuando llegó el contrato, observé que era para un año.

Recibí 653 artículos ese primer año. Nuestro índice de aceptación fue del 42%. Cada número de la revista contenía 26 artículos y nuestra tirada fue de 22.000. En 2008, recibimos 3.480 artículos. Nuestro índice de aceptación fue de 16% y cada número contenía 50 artículos. Actualmente el contenido es muy diferente. Dominan los temas como la obesidad, asma, infecciones por VIH, genética, autismo, TDAH, estudios controlados y aleatorizados y mejoría de la calidad, vacunación de recién nacidos y neonatología.

He intentado mantener *Pediatrics* como revista general. Nuestra tirada impresa ha crecido hasta 62.300. También tenemos ediciones en lenguas extranjeras –chino, italiano, polaco, portugués, español y turco–, contabilizando unos 25.000 lectores en lenguas extranjeras. Además, tenemos cerca de 3.500 instituciones, bibliotecas y escuelas de medicina y fundaciones de salud con suscripciones en todo el mundo. Tenemos la mayor tirada de cualquier revista pediátrica.

El 6 de enero de 1997, las páginas electrónicas de *Pediatrics* debutaron en el World Wide Web. Éramos la primera revista de pediatría en hacerlo. Desde ese momento, *Pediatrics* ha conseguido un nuevo nivel de visibilidad internacional. En 2008, la revista recibió casi 8 millones de “visitas” de dos minutos y medio desde 223 países.

Estoy orgulloso de estas estadísticas conseguidas durante mis 34 años ligados a *Pediatrics*.

Nunca ha sido un trabajo; ha sido un honor y un privilegio ser el Editor Jefe. Dejo la revista en excelentes manos. Estaré por aquí como Editor Emérito haciendo los “rellenos” durante los próximos años.

Transiciones editoriales: continuar construyendo sobre la fuerte base de nuestros predecesores

Lewis R. First, MD, MS, y Virginia A. Moyer, MD, MPH

Este mes se cumple el 61 aniversario del número inaugural de *Pediatrics*, y con él, se produce un cambio en el liderazgo editorial, ya que dos de nosotros (LRF y VAM) asumimos los papeles de editor y subeditor. Estamos sorprendidos de que sólo cuatro editores nos hayan precedido durante las pasadas 6 décadas: Hugh McCulloch (1948-1954), Charles D. May (1955-1961), Clement Smith (1962-1973), y en el más largo ejercicio de cualquier editor de revistas revisada por colegas en este país,

Jerold F. Lucey (1974-2008). Cada una de estas cuatro personas introdujo nuevas características e innovaciones en la revista, pero siempre con el propósito de asegurarse de que la información contenida en ella fuera de gran relevancia para los miembros de la American Academy of Pediatrics.

Esperamos utilizar las ventajas de ser una publicación “online” así como impresa para introducir algunas características nuevas en los próximos meses. Por ejemplo, empezando con este punto, las cartas al editor no aparecerán meses después de haberlas presentado en papel, sino que serán expuestas pronto tras su recepción. Esto facilitará el actual diálogo entre autores y lectores. Las cartas se enumerarán como “E-Letters” en la revista impresa. También planeamos crear un *blog en línea* y un breve informativo en audio (*podcast*) cada mes para remarcar los artículos que creemos son especialmente importantes para los miembros de la AAP. Queremos que los lectores entiendan mejor la relevancia de la investigación básica, clínica y transnacional que se comunica en *Pediatrics*.

Puesto que todos los niños necesitan un pediatra “de cabecera”, damos la bienvenida a todos los miembros de la AAP, así como a los pediatras y médicos que cuidan niños en todo el mundo, a la que deseamos haya sido o pronto se convertirá en su “revista de cabecera” online y/o impresa, sobre las últimas informaciones científicas que influirán en cómo podemos marcar entre todos una diferencia en la salud y bienestar de los niños.

Lanzamiento del nuevo diseño de la web de *Pediatrics*

Joe Puskarz

Pediatrics, que recibe más de 18 millones de visitas online anuales, se complace en anunciar el lanzamiento de su página web rediseñada y mejorada en www.pediatrics.com. Nuestra nueva página ofrece una navegación mejorada y una base para introducir nuevas características de página web interactiva en un futuro próximo.

Los editores y la American Academy of Pediatrics (AAP) desean que las páginas electrónicas de *Pediatrics* sean tan útiles a sus lectores como sea posible, y las nuevas características que están siendo incorporadas lo conseguirán.

Nuestros lectores manifestaban que la Web de *Pediatrics* era aburrida, densa, difícil de imprimir y visualmente poco atractiva, y el formato de colores hacía muy difícil de leer el contenido. Ha llegado el momento de reducir el abarrotamiento de la página y proporcionar una imagen más intuitiva, fácil de usar, para una navegación más fácil. Los cambios en la editorial y el diseño que los lectores disfrutarán en la fase inicial de puesta en marcha son:

- Una estructura de la página fácil para navegar.
- Un blog que destacará los artículos y temas incluidos en el número actual de la revista que son importantes para los lectores.
- e-Letters (cartas electrónicas). El sistema de respuesta electrónica rápida permite a los lectores hacer comentarios inmediatamente después de leer un artículo publicado, ya sea impreso, ya online.
- Alertas vía correo electrónico.

- Alimentación de sindicación simple (Really Simple Syndication [RSS]). Es un mecanismo para suscribirse a los “titulares” de la página web de *Pediatrics* y es una alternativa al envío vía correo electrónico de índices de materias y resúmenes de artículos de la revista.

- Índices de materias (TOC en inglés).

- Administrar mi cuenta. Esta nueva sección permite a los lectores administrar su perfil de usuario y sus claves de acceso.

- Instituciones. *Pediatrics* ha añadido una nueva sección para que las bibliotecas encuentren información sobre las revistas de la AAP para el mercado institucional, incluyendo herramientas y recursos para que los bibliotecarios administren las cuentas de los usuarios y suscriptores.

- Guía de *Pediatrics online*. Una breve guía proporciona una introducción y cómo usar la revista online así como una breve descripción de informaciones y servicios que se ofrecen en la Web.

Las nuevas características online incluirán *podcasts* de audio descargados en *iTunes*, herramientas de enlaces sociales con las que los lectores podrán almacenar y organizar los enlaces de las páginas web de Internet, y la capacidad de unirse a la página Facebook de *Pediatrics* (Facebook.com) para recibir en exclusiva el contenido de la revista e interactuar con *Pediatrics*. Otras características de la tabla de contenidos incluye incorporar imágenes de vídeo similares a los vídeos de YouTube, resúmenes emergentes (pop up) en el índice, impresión a demanda (POD), con la cual los lectores podrán solicitar una revista anterior impresa (puede ser 1 copia o 1.000), y mucho más.

El problema global de las lesiones en niños y adolescentes

Frederick P. Rivara, MD, MPH

El mes pasado, la Organización Mundial de la Salud y la UNICEF publicaron el Informe Mundial sobre la Prevención de Lesiones Infantiles. El objetivo de este informe es llamar la atención sobre la magnitud del problema de las lesiones en niños y adolescentes en el mundo, y estimular el desarrollo e implementación de estrategias para disminuir la mortandad por lesiones.

Menos valorado es que más del 95% de las muertes por lesión ocurren en niños y adolescentes en el mundo en vías de desarrollo, que suponen cerca de 1 millón de muertes anuales. El examen de los problemas de las lesiones específicas hacen estos datos incluso más sorprendentes. Por ejemplo, se estima que alrededor del 98,4% de los ahogos infantiles en el mundo ocurren en países con renta baja y media (LMIC) frente a sólo el 1,5% en países con rentas altas (HIC). En Estados Unidos, el índice de ahogamientos en niños y adolescentes fue de 1,52 por 100.000 en 2002; en las regiones del Pacífico Oeste en LMIC fue de 14,9, y entre niños de 1-4 años de edad en Bangladesh, fue de 156,4.

Así mismo, el 95% de las muertes por accidente de tráfico en niños y adolescentes ocurre en países LMIC, a pesar de que existen 780 vehículos por 1.000 habitantes en EE. UU., 488 por 1.000 en la Unión Europea y menos de 30 por 1.000 en Pakistán y Nigeria. Como la crisis de petróleo actual nos ha advertido, el número de le-

siones por accidente de tráfico en los países en desarrollo sólo podrá aumentar con la extensión de la urbanización y la monitorización. Se estima que actualmente hay en el mundo un billón de personas sin acceso a carreteras. A medida que aumente este acceso, el número de vehículos es probable que ascienda vertiginosamente, y con ello el número de lesiones de la clase más vulnerable de usuarios de las carreteras, los niños. Sólo en la India y la China se espera observar un aumento del número de muertes por accidente de tráfico de 147% y 97% respectivamente en 2020.

Esto requerirá inversiones en investigación, en la vigilancia y recogida de datos, en el desarrollo de los recursos humanos en LMIC para dirigir estos esfuerzos. Pero, cuando entendemos cada vez más el impacto de la globalización y de la interconectividad de nuestras vidas y nuestros niños con aquellos en África, Asia y América Latina, es el momento de prestar atención a este enorme pero solventable problema.

Valores gaseosos en sangre durante la hipotermia en neonatos a término asfixiados

Floris Groenendaal, MD, PhD, Karen M.K. de Vooght, Pharmd, PhD, y Frank van Bel, MD, PhD

La hipotermia se ha introducido recientemente como una estrategia neuroprotectora nueva para los recién nacidos a término asfixiados. Muchos de estos recién nacidos recibirán ventilación mecánica, pudiendo ajustarse los aparatos de ventilación para obtener los valores objetivo de pH y PaCO₂. Sin embargo, la hipotermia como tal alterará el pH y la PaCO₂, y los valores normales a 37 °C pueden diferir de los valores a 33 °C. Sugerimos que los artículos que describen estudios de hipotermia deben informar al lector cuando se han utilizado los valores de gas en sangre a 37 °C (método α -estadístico) o los valores corregidos por temperatura a 33 °C (método pH-estadístico). Esto es muy importante, ya que la hipocapnia provoca riesgo de disminución del flujo sanguíneo cerebral en estos recién nacidos enfermos.

La hipotermia afecta los parámetros gaseosos en sangre, como pH y PCO₂. Actualmente se desconoce qué método debe utilizarse en recién nacidos a término asfixiados, con hipotermia moderada, y por consiguiente están justificados nuevos estudios. El análisis secundario de los efectos de la PaCO₂ ajustada por temperatura sobre los resultados de los estudios de hipotermia terapéutica es de interés. Aconsejamos encarecidamente a los colegas que incluyan información del método de análisis de los gases sanguíneos en sus artículos sobre hipotermia neonatal.

¿Uso del surfactante en el siglo XXI?

William E. Truog, MD

La era moderna del tratamiento sustitutivo de surfactante (SRT) tiene ya casi treinta años. Sacando provecho del nuevo conocimiento de la composición del surfactante y su función, Fujiwara et al abrieron una nueva década y una nueva era en la medicina neonatal con su comunicado en *Lancet* el 12 de enero de 1980.

Más recientemente, se ha probado el lucinactante, un surfactante sintético que contiene un péptido con 21 aminoácidos, sinapultide, contra otros surfactantes en el manejo del síndrome de distrés respiratorio (RSD).

Frente a este brillante antecedente de mejoría remarkable en los índices de mortalidad para muchos niños de muy bajo peso al nacer (VLBW), la sombra de la displasia broncopulmonar (BDP) se ha alargado. Un aumento en la tasa de nacimientos y en la supervivencia de los niños VLBW desde 1980 ha contribuido a la actual epidemia de 15.000-20.000 niños que cada año desarrollan BDP. Se plantea la cuestión de si el surfactante, administrado más allá de los primeros días tras el nacimiento, puede reducir la incidencia o la gravedad de la BDP.

En este número de *Pediatrics*, Laughan et al comunican los resultados de un estudio multinacional, multi-continental, aleatorizado, cegado, controlado con placebo, con 3 brazos, de lucinactante en niños con alto riesgo de desarrollar BDP.

La BDP es un trastorno multifactorial, y ninguna estrategia terapéutica única ha producido (ni es posible que produzca) mejorías espectaculares. Las estrategias futuras deberían combinar el SRT tardío con otras terapias establecidas o prometedoras: ej., vitamina A, cafeína u óxido nítrico inhalado iniciado entre los días 7 y 14. Otros enfoques pueden incluir la administración de surfactantes de diseño o componentes específicos del surfactante combinados con antioxidantes celulares del epitelio o endotelio pulmonar que se sabe que se convierten en deficitarios conforme se desarrolla la BDP.

El objetivo global de la investigación pulmonar neonatal es promover la mejor salud pulmonar posible a largo plazo para todos los niños. Esto incluye minimizar el riesgo de inicio prematuro del deterioro de la función respiratoria en la edad adulta. Los futuros estudios de SRT para BDP deberían incluir tanto los resultados estandarizados a las 36 semanas como los resultados clínicamente relevantes a largo plazo.

El renacimiento de *Pediatrics*

Paul H. Wise, MD, MPH

Cualquier examen minucioso de las tendencias epidemiológicas en la infancia sugiere dos conclusiones fundamentales. Primero, la pediatría ha estado entre las especialidades de mayor éxito en la historia moderna de la medicina. Segundo, la pediatría debe cambiar. En el centro de esta aparente paradoja está el reconocimiento de que para la pediatría han cambiado tanto las amenazas clínicas para el bienestar de los niños en los últimos 50 años que se necesitarán nuevas estructuras de atención sanitaria. La epidemiología presenta una lógica inexorable: no se puede enorgullecerse del importante historial de impacto en pediatría y al mismo tiempo defender el status quo.

Es útil empezar reconociendo cuánto ha cambiado la epidemiología infantil durante las décadas pasadas.

Mientras que la enfermedad aguda grave se ha ido convirtiendo en rara, la prevalencia de la enfermedad crónica ha aumentado de forma constante durante las 4 décadas pasadas. Las estimaciones sugieren que el porcentaje de niños con una enfermedad crónica se ha cuadruplicado entre 1962 y 2005, apareciendo ahora en un 12-16 por ciento de todos los niños.

Generalmente, la gran mayoría de los niños están bien, teniendo sólo un pequeño riesgo de ponerse gravemente enfermos, mientras que un relativamente pequeño segmento de la población pediátrica explica una porción creciente de morbilidad, hospitalización, costes relacionados con la salud y mortalidad.

Datos recientes confirman que la calidad de los cuidados sanitarios que reciben los niños con necesidad de cuidados especiales en la atención primaria pediátrica es enormemente deficiente.

Al mismo tiempo que los pediatras tradicionales son menos capaces de atender a los niños con problemas complejos, existe una creciente presión a crear mecanismos alternativos de cuidados para los niños que están generalmente bien. El rápido crecimiento de las consultas que ofrecen atención básica en farmacias y grandes almacenes, como Wal-Mart, representa un esfuerzo para eliminar de la práctica pediátrica algunos de los elementos centrales de los cuidados de los niños sanos.

El trabajo radica en identificar los principios básicos y las estrategias pragmáticas que serán esenciales en la creación de los cimientos para una reforma constructiva.

La razón de más peso para refundar la pediatría es la pericia médica estratégica, y claramente mi principal motivación para tratar este tema es la manifiesta insuficiencia de nuestra estructura pediátrica actual para satisfacer las necesidades de todos los niños, pero en particular de los niños pobres con enfermedades crónicas graves.

La necesidad de mejorar urgentemente la atención sanitaria de los niños enfermos crónicos probablemente requerirá que los pediatras disminuyan su implicación directa en la atención de los niños sanos y reorienten a propósito sus prácticas en las necesidades clínicas, de coordinación y sociales de los pacientes más complejos.

El predominio de la política sanitaria adulta y la desregionalización de los pediatras es una preocupación especial para la comunidad de salud infantil porque muchos gastos sanitarios son generados por los adultos. Por consiguiente, las necesidades sanitarias de los niños se han dejado de lado en las deliberaciones de política sanitaria, habiéndose incluido de forma descuidada en las políticas definidas según las necesidades de los adultos.

Esta dominancia de las preocupaciones por la salud de los adultos ha puesto en riesgo uno de los mayores triunfos de los cuidados pediátricos modernos: remisión y hospitalización regionalizada de los cuidados especializados para los niños.

Sin una mayor protección de nuestros actuales sistemas de servicios regionalizados, más de 40 años de progreso en asegurar el acceso sanitario a la especialidad de pediatría podrían echarse a perder.

La creciente evidencia que liga las interacciones genéticas y epigenéticas al inicio de la vida con el desarrollo de lo que tradicionalmente se han considerado enfermedades adultas tiene el potencial de reorganizar profundamente la práctica clínica pediátrica. A pesar de las múltiples preocupaciones éticas y de otro tipo, es probable que aumenten los incentivos para que los padres busquen perfiles de riesgo genéticos individuales o "personalizados" y biomarcadores, para sus hijos, conforme se desarrollen nuevas y más eficaces intervenciones pediátricas. En este sentido, la pediatría puede ser cada vez más un dominio clínico importante para la medicina personalizada, convirtiendo finalmente el manejo de los precursores del inicio de la enfermedad adulta en un componente central de la asistencia pediátrica.

La única garantía de que los cambios que se avecinan en la sanidad americana tendrán realmente beneficios probados en los niños es un compromiso público eficiente y ampliamente expandido por parte de la comunidad pediátrica. Las reclamaciones habituales relacionadas con las compañías de seguros, los recortes de presupuestos, y las políticas autocomplacientes mientras estén justificadas proporcionan una pequeña base para acciones significativas y sirven como una acusación que refleja, como si fuera un espejo, la actual impotencia de la comunidad pediátrica en la esfera pública.

Es un bonito momento para entrar en la pediatría. Los próximos diez años marcarán un momento histórico único para la especialidad, que ha disfrutado de un éxito sin precedentes pero que debe reinventarse a sí misma, de forma que proteja esta máxima solidez y también redirija sus carencias emergentes. Este proceso no será fácil, como un nacimiento que siempre va acompañado de gritos y dolor pero también de un grito de júbilo. La naturaleza de los retos anteriores a nosotros se extiende más allá de los comités representativos, grupos de presión rutinarios, y retórica pública que no fuerza más acciones públicas. Es esencial que los pediatras empiecen a ver más claro que sus crecientes frustraciones en la práctica diaria son simplemente la expresión diaria de un gran conjunto de fallos de tendencias y políticas. Es difícil saber cuándo es necesario el cambio, cuándo es el momento de actuar. Pero las apuestas aquí son históricas y personales, implicando no sólo la calidad de nuestra asistencia sino también el curso de nuestra historia profesional, la convicción de que los sacrificios y las recompensas en la vida en pediatría pueden contribuir profundamente a una mayor eficacia colectiva y, en última instancia, a un duradero legado a la humanidad y un servicio efectivo a los niños americanos.

ORIGINALES

Prevalencia y tiempo de evolución de la enfermedad aguda de las montañas en niños mayores y adolescentes después de un ascenso rápido de 3.450 m

Jonathan Bloch, MD, Hervé Duplain, MD, Stefano F. Rimoldi, MD, Thomas Stuber, MD, Susi Kriemler, MD, Yves Allemann, MD, Claudio Sartori, MD, y Urs Scherrer, MD

Objetivo. La enfermedad aguda de la montaña es una complicación frecuente y debilitante de la exposición a las alturas, pero existe poca información sobre la prevalencia y la evolución en el tiempo de la enfermedad aguda de la montaña en niños y adolescentes tras un ascenso rápido por transporte mecánico a 3.500 m, una altitud en la que están localizados los mayores destinos turísticos del mundo.

Métodos. Realizamos una valoración seriada de la enfermedad aguda de la montaña (puntuación Lake Louise) en 48 niños y adolescentes sanos no aclimatados (edad media \pm DE: 13,7 \pm 0,3 años; 20 niñas y 28 niños), sin experiencia previa a las alturas, 6, 18 y 42 h después de llegar a la estación de investigación de gran

altitud de Jungfrauoch (3.450 m), que se alcanzó tras 2,5 h de ascenso en tren.

Resultados. Encontramos que la prevalencia global de enfermedad aguda de la montaña durante los primeros 3 días a gran altitud fue de 37,5%. Los índices fueron similares en los 2 géneros y descendieron progresivamente durante la estancia (25% a las 6 h, 21% a las 18 h, y 8% a las 42 h). Ninguno de los sujetos precisó ser evacuado a altitudes menores. Cinco sujetos necesitaron tratamiento sintomático y respondieron bien.

Conclusión. Tras un rápido ascenso a grandes altitudes, la prevalencia de la enfermedad aguda de la montaña en niños y adolescentes fue relativamente baja; las manifestaciones clínicas fueron benignas y se resolvieron rápidamente. Estos hallazgos sugieren que para la mayoría de los niños y adolescentes sanos no aclimatados, viajar a 3.500 m es seguro y no se necesita profilaxis farmacológica para la enfermedad aguda de las montañas.

Utilidad de la punción lumbar para la primera convulsión febril entre niños de 6 a 18 meses de edad

Amir A. Kimia, MD, Andrew J. Capraro, MD, David Hummel, MSc, Patrick Johnston, MMath, y Marvin B. Harper, MD

Objetivos. Las recomendaciones de la declaración de consenso de la American Academy of Pediatrics son tener muy en cuenta la punción lumbar para el análisis de líquido cefalorraquídeo en niños de 6 a 12 meses de edad con una primera convulsión febril simple y tenerla en cuenta en los niños de 12 a 18 meses de edad con una primera convulsión febril sencilla. Nuestro objetivo fue determinar el cumplimiento de estas recomendaciones y valorar el índice de meningitis bacteriana detectada entre estos niños.

Métodos. Se realizó una revisión retrospectiva de una cohorte de pacientes de 6 a 18 meses de edad, que fueron evaluados por una primera convulsión febril simple en el servicio de urgencias pediátrico entre octubre de 1995 y octubre de 2006.

Resultados. La primera convulsión febril simple representó el 1% de todas las visitas a urgencias de niños de esta edad, con 704 casos entre 71.234 visitas seleccionables durante el período del estudio. El 26% (n = 188) de las visitas por primera convulsión febril simple fueron en niños de 6 a 12 meses de edad, y el 73% (n = 516) fueron en niños de 12 a 18 meses de edad. La punción lumbar se realizó en el 70% de los niños de 6 a 12 meses (131 de 188 niños) y el 25% de los niños de 12 a 18 meses (130 de 516 niños). La punción lumbar se realizó en global en el 38% (n = 271). Los índices de punción lumbar disminuyeron significativamente en el tiempo en ambos grupos. El recuento de leucocitos en líquido cefalorraquídeo fue alto en 10 casos (3,8%). No se identificaron patógenos en los cultivos de líquido cefalorraquídeo. Diez cultivos (3,8%) tenían un contaminante. Ningún paciente fue diagnosticado de meningitis bacteriana.

Conclusiones. El riesgo de meningitis bacteriana presentada como primera convulsión febril simple a la edad de 6 a 18 meses es muy bajo. Deben reconsiderarse las recomendaciones actuales de la American Academy of Pediatrics.

Obesidad y dormir excesivamente de día en los niños prepúberes con apnea obstructiva del sueño

David Gozal, MD, y Leila Kheirandish-Gozal, MD

Introducción. La epidemia de obesidad infantil ha provocado cambios remarcables en las proporciones relativas de niños obesos o con sobrepeso sintomático que son remitidos para evaluación de ronquidos habituales. Sin embargo, sigue sin estar claro si la obesidad modifica la frecuencia relativa de los síntomas diurnos, como el tiempo excesivo de sueño.

Métodos. Cincuenta niños consecutivos, no obesos, que habitualmente roncaban, y por lo demás sanos (rango de edad: 6-9 años), y 50 niños obesos (puntuación z de IMC: > 1,67) emparejados por edad, género y etnia, fueron sometidos a una evaluación polisomnográfica nocturna, seguida por una prueba de latencia de sueño múltiple al día siguiente.

Resultados. Los valores del índice apnea/hipopnea obstructiva media fueron similares para los 2 grupos (no obesos: $12,0 \pm 1,7$ episodios por hora de tiempo de sueño total; obesos: $10,9 \pm 1,5$ episodios por hora de tiempo de sueño total). Sin embargo, la latencia de sueño media para los niños no obesos fue significativamente más corta ($12,9 \pm 0,9$ min) que la de los niños no obesos ($17,9 \pm 0,7$ min). Más aún, 21 niños obesos tuvieron latencias de sueño medias de $\leq 12,0$ min, comparado con sólo 5 niños no obesos. Aunque aparecieron asociaciones significativas entre la latencia de sueño media, índice de apnea/hipopnea, proporción de tiempo de sueño total con saturación de oxígeno de < 95%, e índice respiratorio al despertar para el total de la cohorte, las pendientes y las intersecciones de la correlación lineal de la latencia de sueño media con cualquiera de estas medidas poligráficas fueron consistentemente mayores en la cohorte de obesos.

Conclusiones. La probabilidad de excesivo sueño durante el día para los niños obesos es mayor que para los niños no obesos a cualquier nivel de gravedad de apnea obstructiva del sueño y recuerda notablemente los patrones de sueño excesivo diurno en los adultos con apnea obstructiva del sueño.

Multipolisacaridosis I: guías de manejo y tratamiento

Joseph Muenzer, MD, PhD, James E. Wraith, MB, ChB, Lorne A. Clarke, MD, y el International Consensus Panel on the Management and Treatment of Mucopolysaccharidosis I

Objetivo. El manejo de la enfermedad de la mucopolisacaridosis I no ha sido constante debido a la rareza de la enfermedad (~1 caso por 100.000 nacidos vivos), heterogenicidad fenotípica, y las limitadas opciones terapéuticas. La disponibilidad de trasplante de células madre hematopoyéticas y la reciente introducción de la terapia de sustitución enzimática para la mucopolisacaridosis I precisan el establecimiento de guías de manejo específicas del sistema para esta enfermedad.

Métodos. En enero de 2003 se reunieron 11 expertos internacionales en mucopolisacaridosis I para elaborar el borrador de las guías de manejo y tratamiento de la mu-

copolisacaridosis I. Las guías iniciales fueron revisadas y actualizadas en 2007 según los datos clínicos adicionales y los avances terapéuticos. Las recomendaciones se basaron en nuestra extensa experiencia clínica y en la revisión de la literatura.

Resultados. Todos los pacientes con mucopolisacaridosis I deben recibir una evaluación basal exhaustiva, incluyendo valoración neurológica, oftalmológica, auditiva, cardíaca, respiratoria, gastrointestinal y musculoesquelética y deben seguirse cada 6 a 12 meses con valoración individualizada de un especialista, para seguir la progresión de la enfermedad y los efectos de la intervención. Los pacientes están mejor tratados por un equipo multidisciplinar. Los tratamientos consisten en cuidados paliativos/de apoyo, trasplante de células madre hematopoyéticas, y terapia de sustitución enzimática. La edad de los pacientes (> 2 años o ≤ 2 años), el fenotipo estimado y el cociente de desarrollo ayudan a definir el perfil riesgo/beneficio del trasplante de células madre hematopoyéticas (riesgo más alto pero puede preservar la función del sistema nervioso central) frente a la terapia de sustitución enzimática (bajo riesgo pero no puede atravesar la barrera hematoencefálica).

Conclusiones. Anticipamos que proporcionar un estándar de tratamiento para tratar a los pacientes con mucopolisacaridosis I puede optimizar los resultados clínicos y la calidad de vida de los pacientes.

Diagnóstico de tuberculosis latente en niños utilizando la prueba QuantiFERON-TB Oro en tubo

Jennifer Lighter, MD, Mona Rigaud, MD, MPH, Roger Eduardo, BS, Chia-Hui Peng, MPH, y Henry Pollack, MD

Antecedentes. La prueba del QuantiFERON-TB Oro fue el primer test sanguíneo en ser aprobado para el diagnóstico de la infección tuberculosa latente. Aunque se ha observado que es sensible y específico en adultos, hay pocos datos disponibles sobre su realización en niños.

Métodos. Éste fue un estudio prospectivo en niños que recibieron atención sanitaria en Nueva York. En todos los niños se valoraron los factores de riesgo para la infección por *Mycobacterium tuberculosis*, sometiéndoles al test cutáneo de la tuberculina y realizándose una prueba de QuantiFERON-TB Oro en tubo. Se calculó la concordancia entre los resultados de la prueba cutánea de tuberculina y la prueba de QuantiFERON-TB Oro en tubo, y los resultados se analizaron según la probabilidad de exposición al *M tuberculosis*.

Resultados. Se analizaron los resultados de las pruebas de 207 niños con prueba cutánea de tuberculina válida y prueba de QuantiFERON-TB Oro en tubo. Hubo una excelente correlación entre los resultados negativos de la prueba cutánea de tuberculina y los resultados negativos de la prueba de QuantiFERON-TB Oro en tubo; sin embargo, sólo el 23% de los niños con resultados positivos en la prueba cutánea de la tuberculina tuvo resultados positivos en la prueba de QuantiFERON-TB Oro en tubo. Los resultados positivos a la prueba de QuantiFERON-TB Oro en tubo se asociaron con aumento de la probabilidad de exposición al *M tuberculosis*, y los niveles de interferón γ fueron mayores en niños con exposición reciente conocida a *M tuberculosis*, comparado con

los niños con historia de exposición antigua. Los niños pequeños produjeron menores niveles de interferón γ en respuesta al control mitógeno (fitohemaglutinina) utilizado en la prueba de QuantiFERON-TB Oro en tubo, pero los resultados indeterminados fueron menores para los niños de todas las edades. Las características de rendimiento fueron similares entre todos los grupos de edad.

Conclusión. La prueba de QuantiFERON-TB Oro en tubo es una prueba específica para la exposición al *M tuberculosis* en niños, con características de rendimiento similares a las de los adultos residentes en regiones con bajos niveles de enfermedad endémica. Las inquietudes sobre la sensibilidad de la prueba, especialmente para niños < 2 años de edad, precisan de evaluaciones prospectivas adicionales a largo plazo.

Comparación del ensayo T-SPOT.TB y el test cutáneo de la tuberculina para la evaluación de niños con alto riesgo de tuberculosis en el entorno comunitario

Mark P. Nicol, Fcpath, PhD, **Mary-Ann Davies**, MBChB, **Kathryn Wood**, Nat Dip, **Mark Hatherill**, MD, FCPaed, **Lesley Workman**, RN, **Anthony Hawkrigide**, MBChB, FcpHM, **Brian Eley**, MBChB, FCPaed, **Katalin A. Wilkinson**, PhD, **Robert J. Wilkinson**, FRCP, PhD, **Willem A. Hanekom**, MBChB, FCPaed, **David Beatty**, FCPaed, PhD, y **Gregory Hussey**, FCPaed, PhD

Objetivo. Queríamos comparar la sensibilidad del ensayo inmunospot ligado a enzimas (T-SPOT.TB; Oxford Immunotec, Oxford, Reino Unido) y la prueba cutánea de la tuberculina para la detección de infección tuberculosa en niños muy pequeños que estaban siendo evaluados para la tuberculosis activa en un entorno rural comunitario.

Métodos. En una sala dedicada a la verificación de casos, se admitieron niños con historia de exposición a la tuberculosis y niños que se presentaron en una clínica local o en un hospital con síntomas sugestivos de tuberculosis. Se realizó la prueba T-SPOT.TB, y se evaluó a los niños mediante un examen clínico, una prueba cutánea de la tuberculina, radiografías de tórax, y cultivos de esputo inducido y muestras de lavado gástrico. Se determinó el diagnóstico utilizando un algoritmo clínico.

Resultados. Se reclutó un total de 243 niños (media de edad: 18 meses), de los cuales 214 (88%) presentaban resultados T-SPOT.TB interpretables. Los niños ≥ 12 meses de edad tenían mas probabilidad que los niños más pequeños de tener resultados positivos de T-SPOT.TB, mientras que los resultados de la prueba cutánea de tuberculina no estaban afectados por la edad. La sensibilidad del T-SPOT.TB no fue mayor que el del test cutáneo de la tuberculina para la tuberculosis confirmada por cultivo (50% y 80% respectivamente) y fue peor para el grupo combinado de tuberculosis confirmada por cultivo y clínicamente probable (40% y 52%, respectivamente). Para los 50 niños que fueron clínicamente clasificados como que no tenían tuberculosis, la especificidad del T-SPOT.TB y la prueba cutánea de la tuberculina fue de 84%.

Conclusión. Para los niños pequeños que se presentaron en una consulta comunitaria después de la exposición a la tuberculosis o con síntomas sugestivos de tuberculosis, el T-SPOT.TB no puede utilizarse para

excluir enfermedad activa. La sensibilidad de este ensayo puede ser deficiente para los niños muy pequeños.

Disminución en la incidencia de enfermedad pulmonar crónica en niños con muy bajo peso al nacer: resultados de un proceso de mejora de calidad en una unidad de cuidados intensivos neonatales de tercer nivel

Howard J. Birenbaum, MD, **Abby Dentry**, CRNP, **Jane Cirelli**, CRNP, **Sabah Helou**, MD, **Maria A. Pane**, MD, **Karen Starr**, CRNP, **Clifford F. Melick**, PhD, **Linda Updegraff**, CRNP, **Cynthia Arnold**, CRNP, **Angela Tamayo**, MD, **Virma Torres**, MD, **Norma Gungon**, MD, y **Stephen Liverman**, MD

Objetivo. Nuestro objetivo fue disminuir la incidencia de enfermedad pulmonar crónica introduciendo prácticas potencialmente mejores en nuestra sala de partos en la UCI neonatal.

Métodos. Comparamos la incidencia de enfermedad pulmonar crónica en niños con peso al nacer de 501 a 1.500 g en 2002 y en 2005, después de la implementación de los cambios. Se revisaron en los informes clínicos de los niños de 501 a 1.500 g que nacieron en 2002 y 2005 las características maternas, el cuidado de los niños en la sala de partos y en la UCI neonatal (incluyendo uso de surfactante, duración de la ventilación, duración de la terapia de presión de aire positivo continuo, y duración del tratamiento con oxígeno), la duración de la estancia y los resultados clínicos a corto plazo (ej., neumotórax, hemorragia intracraneal grave, retinopatía de prematuridad y ganancia de peso).

Resultados. Hubo una disminución significativa en nuestra incidencia de enfermedad pulmonar crónica, desde 46,5% en 2002 a 20,5% en 2005. El número de niños dados de alta del hospital con oxigenoterapia también disminuyó significativamente, de 16,4% en 2002 a 4,1% en 2005. La reducción del riesgo relativo global para la enfermedad pulmonar crónica en 2005, comparada con 2002, fue del 55,8%.

Conclusiones. Utilizando un proceso de mejora de calidad que incluye evitar intubación, adopción de nuevos límites de pulso oximétrico, y uso precoz de tratamiento de presión de aire positivo continuo, demostramos una reducción significativa en la incidencia de enfermedad pulmonar crónica en niños con peso al nacer < 1.500 g en 2005, en comparación con 2002. Estos resultados persisten en la actualidad. No hubo complicaciones a corto plazo.

Prácticas nutricionales en la unidad de cuidados intensivos neonatales: análisis de la encuesta de nutrición neonatal de 2006

Deborah M. Hans, MD, **Mary Pylipow**, MD, **Jeffrey D. Long**, PhD, **Patti J. Thureen**, MD, y **Michael K. Georgieff**, MD

Objetivo. El objetivo de esta investigación fue determinar cómo se compara la intención de las prácticas actuales de nutrición parenteral y nutrición enteral en los niños pretérmino con las recomendaciones publicadas y las prácticas alimentarias previas.

Métodos. Se envió a los directores de la UCI neonatal, directores adjuntos neonatales, neonatólogos, enfermeras neonatales y dietistas neonatales, una encuesta de estrategias de alimentación para 3 grupos de peso de niños pretérmino. Se distribuyeron un total de 775 encuestas de forma electrónica y por el servicio de correo estándar.

Resultados. Hubo 173 respuestas (23%). La mayoría de los profesionales iniciaban nutrición parenteral en los niños muy pretérmino en el primer día de vida. El 91% de los que respondieron aumentaban la ingesta proteica diariamente. La mayoría de los que respondieron aumentaban la ingesta de lípidos según un índice fijado, más que según los niveles de triglicéridos. Las contraindicaciones establecidas para iniciar tratamiento lipídico parenteral incluyeron ictericia (20%), hipertensión pulmonar (17%) e hiperglicemia (9%). La insulina se utilizó en el 98% de las unidades, pero sólo el 12% del tiempo como ayuda nutricional para aumentar la ganancia de peso. En todas las categorías de peso al nacer, la forma más comúnmente prescrita para la primera alimentación enteral fue la lactancia. La alimentación enteral se inició más pronto y aumentó más rápidamente que en el pasado, especialmente en los niños de peso extremadamente bajo al nacer (< 1.000 g). La mayoría de los que respondieron prescribían alimentación enteral para niños con catéter umbilical arterial (75%) y umbilical venoso (93%) permanente. A pesar de los datos disponibles sobre el hecho que el incremento de alimentación más rápido es seguro, > 80% de los respondedores aumentaban la alimentación al ritmo de 10 a 20 ml/kg por día en todas las categorías de peso.

Conclusiones. Los clínicos comunicaron que inician la nutrición enteral y parenteral más pronto y en volúmenes mayores que en el pasado, lo que refleja el aumento del conocimiento sobre las mejores prácticas nutricionales en los neonatos muy pretérmino. Los datos sugieren que la falta de crecimiento extrauterino persistente en los niños pretérmino no es atribuible a la falta de conocimiento e intención de las mejores prácticas nutricionales.

La duración prolongada del tratamiento antibiótico empírico inicial se asocia con tasas aumentadas de enterocolitis necrotizante y muerte en los niños de peso extremadamente bajo al nacer

C. Michael Cotten, MD, MHS, Sarah Taylor, BSPH, Barbara Stoll, MD, Ronald N. Goldberg, MD, Nellie I. Hansen, MPH, Pablo J. Sánchez, MD, Namasivayam Ambalavanan, MD, y Daniel K. Benjamin, Jr., MD, MPH, PhD, por el NICHD Neonatal Research Network

Objetivos. Nuestros objetivos fueron identificar factores asociados con la duración de la primera tanda de antibióticos iniciada en los 3 primeros días posnatales y valorar las asociaciones entre la duración de la primera tanda de antibióticos y la subsiguiente enterocolitis necrotizante o muerte en los niños nacidos con peso extremadamente bajo con resultados de cultivos posnatales iniciales negativos.

Métodos. Realizamos un análisis de cohortes retrospectivo de niños con peso extremadamente bajo al nacer admitidos en centros terciarios en 1998-2001. Definimos

la duración del tratamiento antibiótico empírico inicial como días continuados de tratamiento antibiótico iniciados en los primeros 3 días posnatales con resultados de cultivos negativos. Utilizamos la estadística descriptiva para caracterizar el centro de prácticas, el análisis bivariable para identificar los factores asociados con la terapia antibiótica empírica prolongada (≥ 5 días), y el análisis multivariante para evaluar las asociaciones entre la duración del tratamiento, la terapia empírica prolongada y la subsiguiente enterocolitis necrotizante o muerte.

Resultados. De los 5.693 niños con peso extremadamente bajo al nacer admitidos en los 19 centros, 4.039 (71%) sobrevivieron > 5 días, recibieron tratamiento antibiótico empírico inicial, y tuvieron resultados negativos de cultivo inicial durante los primeros 3 días posnatales. La duración media del tratamiento fue de 5 días (rango: 1-36 días); 2.147 niños (53%) recibieron tratamiento empírico prolongado (rango del centro: 27%-85%). Los niños que recibieron tratamiento prolongado fueron menos maduros, tuvieron menor puntuación Apgar, y era más probable que fueran negros. En el análisis multivariante ajustado por estos factores y por centro, el tratamiento prolongado se asoció con aumento de la probabilidad de enterocolitis necrotizante o muerte y con muerte. Cada día de tratamiento empírico se asoció con aumento de la probabilidad de muerte, enterocolitis necrotizante y la medida compuesta de enterocolitis necrotizante o muerte.

Conclusión. El tratamiento antibiótico empírico inicial prolongado puede estar asociado con aumento del riesgo de enterocolitis necrotizante o muerte, y debe emplearse con precaución.

Fotoisómeros: ¿factores ofuscadore en las mediciones de peroxidasa clínica de bilirrubina no fijada?

Antony F. McDonagh, PhD, Hendrik J. Vreman, PhD, Ronald J. Wong, BS, y David K. Stevenson, MD

Objetivos. Los objetivos de este estudio fueron medir el efecto de la bilirrubina-4Z,15E en las mediciones de bilirrubina libre de peroxidasa y revisar la literatura sobre este tema.

Métodos. La bilirrubina-4Z,15E se generó in situ en suero o en solución de albúmina sérica a través de irradiación controlada de bilirrubina IX α -4Z,15Z isoméricamente pura, bajo condiciones en las cuales la cantidad total de bilirrubina permanecía constante. Las reacciones fueron monitorizadas a través de diferencias espectroscópicas, para asegurar que las soluciones no fueron irradiadas más allá del estado fotoestacionario inicial y que las concentraciones de otros isómeros se mantenían en un mínimo. Preparada de esta forma, del 10% al 25% de la bilirrubina total en las soluciones finales fue en forma de isómero-4Z,15E. La bilirrubina libre de las soluciones se midió con un método de peroxidasa antes y después de la irradiación. También se investigó el uso de albúmina sérica bovina como un sustituto para la albúmina humana en estudios in vitro.

Resultados. Los hallazgos de los estudios previos no fueron en conjunto consistentes, siendo un defecto común en muchos la imposibilidad de medir las concentraciones en un fotoisómero. Para la bilirrubina en solución de albúmina sérica, la conversión de ~25% del isómero-

4Z,15Z a bilirrubina-4Z,15E condujo a un descenso mucho menor (< 20%) en la concentración aparente de bilirrubina libre; para la bilirrubina en suero, la conversión de ~15% del isómero-4Z,15Z a fotoisómeros resultó en un aumento mucho mayor (~40%). La irradiación de bilirrubina en solución de albúmina sérica bovina generó una variedad muy diferente de fotoisómeros que las de las soluciones de albúmina humana.

Conclusiones. El efecto de los fotoisómeros en la precisión y especificidad de las mediciones de bilirrubina-4Z,15Z libre sigue siendo incierto. En el ámbito clínico, las mediciones de bilirrubina libre se deberían interpretar con cautela cuando las muestras contienen fotoisómeros. Las soluciones de albúmina bovina irradiada de la bilirrubina isoméricamente impura utilizadas en estudios previos son modelos malos para investigar los efectos de la fototerapia en humanos y la albúmina unida a fotoisómeros.

Una inversión en salud: anticipar el coste de un servicio habitual de salud para niños

Sarah A. Birken, MSPH, y Michelle L. Mayer, PhD†

Objetivos. Entre los adultos, tener un servicio de salud habitual se ha asociado con menor gasto en asistencia sanitaria principalmente a través del menor gasto en urgencias y en hospitalización. No se conoce la magnitud de este efecto entre los niños. Hipotetizamos que los niños con un servicio de salud habitual tendrían más probabilidades de generar gastos ambulatorios, menos probabilidades de generar gastos en urgencias y en hospitalización, y menores gastos en general.

Pacientes y métodos. Utilizando un modelo de 2 partes, estudiamos los gastos entre niños ≤ 17 años de edad en el Medical Expenditure Panel Survey de 2004 ($n = 8.810$). Se utilizó una regresión logística para valorar la relación entre tener un servicio de salud habitual y la probabilidad de generar cualquier gasto ambulatorio, en urgencias y en hospitalización, y se utilizó una regresión de mínimos-cuadrados ordinaria para comparar la cantidad de gasto total, ambulatorio, de urgencias y de hospitalización entre los niños con y sin servicio de salud habitual, controlado por factores de confusión.

Resultados. La probabilidad de generar cualquier gasto global y cualquier gasto ambulatorio fue de 2,42 y 2,91 veces mayor entre los niños con un servicio de salud habitual que entre los que no tenían un servicio de salud habitual. La probabilidad de presentar una visita al servicio de urgencias u hospitalización no fue diferente entre los grupos. Tener un servicio de salud habitual se asoció con mayor gasto total y menor gasto hospitalario.

Conclusiones. Tener un servicio de salud habitual se asoció con mayor probabilidad de tener cualquier gasto global y cualquier gasto ambulatorio, mayor gasto total, y menor gasto hospitalario. Dado que las visitas a urgencias y hospitalarias son menos frecuentes entre los niños que entre los adultos, la reducción en el recibo de estos servicios de salud no compensa el aumento asociado en el gasto total y puede no ser un indicador apropiado de los beneficios de tener un servicio de salud habitual entre los niños. Deben valorarse indicadores intermedios, como el recibo de los servicios preventivos apropiados a la edad.

Estudio piloto, controlado, aleatorizado, de tratamiento tardío con surfactante sintético que contiene péptidos para la prevención de la displasia broncopulmonar

Matthew Laughon, MD, MPH, Carl Bose, MD, Fernando Moya, MD, Judy Aschner, MD, Steven Mark Donn, MD, Christopher Morabito, MD, James John Cummings, MD, Robert Segal, MD, Carlos Guardia, MD, y Genzhou Liu, PhD, por el Surfaxin Study Group

Objetivo. La lesión oxidante y la inflamación pulmonar en los niños extremadamente prematuros están asociadas con el desarrollo de displasia broncopulmonar. La disfunción de surfactante resultante de estos eventos puede contribuir a la patogénesis de la displasia broncopulmonar. El tratamiento con surfactante exógeno puede disminuir la incidencia o gravedad de la displasia broncopulmonar. Realizamos un estudio piloto, controlado, aleatorizado, enmascarado, multicéntrico, multinacional, para estimar los efectos de tratar a los niños con alto riesgo de desarrollar displasia broncopulmonar con lucinactante, un surfactante sintético que contiene péptidos, sobre la seguridad durante la dosificación, y la incidencia de muerte o displasia broncopulmonar.

Métodos. Los niños pretérmino entre 600 y 900 g, que necesitaban ventilación mecánica y una fracción de oxígeno inspirado de $\geq 0,30$, entre 3 y 10 días de edad, fueron asignados de forma aleatoria a recibir aire simulado (placebo) o 1 o 2 dosis de lucinactante (90 mg/kg de fosfolípido total o 175 mg/kg de fosfolípido total) cada 48 h hasta un máximo de 5 dosis, si permanecían en ventilación mecánica.

Resultados. De los 136 niños incluidos en los 34 centros, 44 recibieron placebo, 47 recibieron 90 mg/kg de fosfolípido total, y 45 recibieron 175 mg/kg de fosfolípido total. En el grupo de 90 mg/kg de fosfolípido había un porcentaje significativamente mayor de varones (64%) comparado con el grupo placebo (39%); no hubo otras diferencias significativas en las características basales entre los grupos. En comparación con placebo, ambos grupos, de 90 mg/kg de fosfolípido total y de 175 mg/kg de fosfolípido total, tuvieron una incidencia significativamente mayor de desaturación y bradicardia durante la dosificación. Veinticuatro horas después de la dosis, la fracción media de oxígeno inspirado fue menor en ambos grupos de lucinactante (33%) comparado con el grupo placebo (39%). La incidencia de mortalidad o de displasia broncopulmonar fue de 66% en el grupo placebo, 79% en el grupo de 90 mg/kg de fosfolípido total y 58% en el grupo de 175 mg/kg de fosfolípido total. Estas diferencias no fueron estadísticamente significativas. No hubo diferencias estadísticas entre los grupos para neumotórax, enfisema pulmonar intersticial, hemorragia intraventricular, leucomalacia periventricular, retinopatía del prematuro o mortalidad.

Conclusiones. Hubo una tendencia hacia menores requerimientos de oxígeno y hacia una menor incidencia de mortalidad o displasia broncopulmonar a las 36 semanas de edad posmenstrual en los niños que recibieron altas dosis de lucinactante, y esto justifica investigaciones futuras.

Síndrome respiratorio agudo grave asociado a infección por coronavirus en niños de Toronto: un segundo vistazo

Ari Bitnun, MD, MSc, Stanley Read, MD, PhD, Raymond Tellier, MD, MSc, Martin Petric, PhD, y Susan E. Richardson, MD

Objetivos. Durante el brote de síndrome respiratorio agudo grave de 2003, hubo un ímpetu para proporcionar información clínica a la comunidad médica de forma puntual. Como corresponde, se publicó un informe preliminar de nuestra experiencia sobre infecciones por coronavirus asociadas a síndrome respiratorio agudo grave sospechado en niños, sin los hallazgos microbiológicos. Este comunicado proporciona una actualización sobre infecciones por coronavirus asociadas a síndrome respiratorio agudo grave pediátrico sospechado en Toronto, Ontario, Canadá, que incluye los hallazgos microbiológicos.

Métodos. Se incluyeron a todos los niños admitidos en el Hospital for Sick Children entre el 14 de marzo y el 15 de junio de 2003, con infección por coronavirus asociada a síndrome respiratorio agudo grave sospechado. Un caso probado se definió como aquel que cumplía los criterios clínicos de infección por coronavirus asociada a síndrome respiratorio agudo grave sospechado y demostró una respuesta serológica a coronavirus asociado con síndrome respiratorio agudo grave. Los resultados serológicos, a partir de un ensayo de neutralización de anticuerpos, se consideraron positivos si los sueros inhibían el desarrollo de un efecto citopático específico del coronavirus asociado con el síndrome respiratorio agudo grave a una dilución de $\geq 1:8$.

Resultados. La presencia de anticuerpos neutralizantes a coronavirus asociado con síndrome respiratorio agudo grave se demostró en 8 de los 25 niños admitidos con infección por coronavirus asociada con síndrome respiratorio agudo sospechado. En 3 de estos 8 niños, el coronavirus asociado con síndrome respiratorio agudo grave sospechado también se detectó por reacción de cadena de polimerasa de transcripción inversa en las heces. Los 8 tenían una exposición documentada a ≥ 1 adulto infectado por coronavirus asociado con síndrome respiratorio agudo grave residiendo en la misma casa. La exposición que fue limitada a los que visitaron el hospital de Toronto en el que fueron admitidos los pacientes infectados por coronavirus asociado con síndrome respiratorio agudo grave o los que viajaron desde un país en el que se había comunicado síndrome respiratorio agudo grave no dio como resultado una infección documentada en ninguno de nuestros casos. Según nuestra definición de caso clínico, 6 de los 8 sujetos confirmados microbiológicamente fueron clasificados como probable infección por coronavirus asociada con síndrome respiratorio agudo grave. La enfermedad clínica fue leve, inespecífica y autolimitada y fue indistinguible de las comunicadas con otros virus respiratorios comunes.

Conclusión. El factor más estrechamente asociado a infección por coronavirus asociada con síndrome respiratorio agudo grave en los niños de Toronto fue la historia de contacto próximo con sujetos con coronavirus asociado con síndrome respiratorio agudo grave. Esto sirve para reforzar la importancia de obtener de forma rutinaria una profunda historia epidemiológica de viajes y de exposición en todos los sujetos con sospecha de enfermedades infecciosas.

Curvas de crecimiento estándar y la valoración del exceso de ganancia de peso precoz en la infancia

Christel Evellen van Dijk, MSc, y Sheila Margaret Innis, PhD

Objetivos. El aumento del sobrepeso y la obesidad son problemas crecientes entre los niños de todo el mundo. La prevención precisa el entendimiento de cuándo empieza la ganancia excesiva de peso y los determinantes que ponen al niño en riesgo. El objetivo de nuestro estudio fue ilustrar cómo las curvas de crecimiento utilizadas para valorar el crecimiento influyen en la interpretación de la ganancia de peso y la edad de inicio de mayores ganancias de peso en la infancia.

Métodos. Éste fue un estudio longitudinal de niños canadienses desde el nacimiento hasta los 18 meses de edad. Se registraron mensualmente los patrones de alimentación de los niños, y se midieron el peso y la altura de 73 niños a 8 edades diferentes. El peso, altura, peso por altura, y puntuación z de IMC se compararon con 2.000 curvas de crecimiento de los Centers for Disease Control and Prevention y el crecimiento estándar de la Organización Mundial de la Salud.

Resultados. La comparación con las curvas de crecimiento de los Centers for Disease Control and Prevention mostraron que los niños canadienses crecen de forma similar o ligeramente más lentos que sus homólogos americanos. Utilizando el crecimiento estándar de la Organización Mundial de la Salud, se produce un incremento en el peso corporal entre los 6 y los 9 meses de edad, asociado con el cambio de la lactancia a la alimentación artificial y la introducción de alimentos sólidos. Cuando comparamos con el estándar de la Organización Mundial de la Salud, los niños alimentados con pecho siguen los estándares, pero los niños alimentados con lactancia artificial se desviaron con mayor peso por edad. Cuando comparamos con las gráficas de los Centers for Disease Control and Prevention, los niños alimentados por lactancia materna mostraron un descenso aparente en el peso por la edad que se inició a los ~6 meses.

Conclusión. La elección de la curva de crecimiento es importante para interpretar el crecimiento de los niños e identificar el inicio de la ganancia de peso excesiva. La identificación de la prevalencia y la edad de inicio de la ganancia de peso excesiva entre los niños canadienses se conseguiría mejor utilizando los estándares de crecimiento de la Organización Mundial de la Salud.

Resultados perinatales asociados con nacidos pretérmino a las 33 y 36 semanas de gestación: estudio de cohortes basado en la población

Minesh Khashu, MD, FRCPC, Manjith Narayanan, MD, MRCPC, Seema Bhargava, MD, MRCPC, y Horacio Osioviich, MD, FRCPC

Objetivo. El objetivo de nuestro estudio basado en la población fue comparar la mortalidad y morbilidad de los niños pretérmino tardíos con los nacidos a término. Los avances en los cuidados de los niños extremadamente pretérmino han conducido a retirar la atención de los pretérminos más maduros, que están siendo manejados

como “casi a término” y tratados como “casi normales”. Algunos estudios recientes han sugerido un riesgo aumentado de la mortalidad y morbilidad en este grupo comparado con los niños nacidos a término. Sin embargo, hay pocos datos estadísticos de mortalidad y morbilidad basados en la población en esta cohorte, lo que refleja particularmente la práctica actual.

Métodos. Utilizando los datos del British Columbia Perinatal Database Registry, analizamos todos los nacimientos individuales entre 33 y 40 semanas de gestación desde abril de 1999 a marzo de 2002 en la provincia de British Columbia, Canadá. Dividimos esta cohorte de nacidos en grupo pretérmino tardío (33-36 semanas, n = 6.381) y grupo a término (37-40 semanas; n = 88.867). Comparamos los datos de mortalidad y morbilidad y asociamos los factores maternos entre los 2 grupos.

Resultados. El índice de partos de feto muerto y los índices de mortalidad perinatal, neonatal e infantil fueron significativamente mayores en el grupo pretérmino tardío. Los niños de este grupo precisaron resucitación al nacer de forma más frecuente que los del grupo a término. Los niños pretérmino tardío tuvieron una incidencia significativamente mayor de morbilidad respiratoria e infección y tuvieron una duración de estancia hospitalaria significativamente más larga. Los factores maternos que fueron más comunes en el grupo de pretérmino tardío incluyeron corioamnionitis, hipertensión, diabetes, trombofilia, ruptura prematuro de membranas, primigravida y embarazo adolescente.

Conclusiones. Nuestros datos apoyan la literatura reciente sobre la mortalidad y morbilidad neonatal en niños pretérmino tardíos y requiere una revisión de los cuidados para este grupo a nivel local, nacional y global, para optimizar los cuidados y resultados en estos niños. La reorganización de los servicios y el aumento de la asignación de recursos pueden ser necesarios en muchos hospitales y centros ambulatorios para conseguirlo.

Carga familiar después de lesión cerebral traumática en niños

Mary E. Aitken, MD, MPH, Melissa L. McCarthy, ScD, Beth S. Slomine, PhD, Ru Ding, MS, Dennis R. Durbin, MD, MSCE, Kenneth M. Jaffe, MD, Charles N. Pidas, MD, MBA, Andrea M. Dorsch, PhD, James R. Christensen, MD, Ellen J. MacKenzie, PhD, y el CHAT Study Group

Objetivo. La lesión cerebral traumática tiene un impacto sustancial en los cuidadores. Este estudio describe la carga experimentada por los cuidadores de niños con lesión cerebral traumática y examina la relación entre el funcionamiento de los niños y la carga familiar durante el primer año tras la lesión.

Pacientes y métodos. Se eligieron a niños entre 5 y 15 años hospitalizados por lesión cerebral traumática en 4 centros traumatológicos participantes. Los cuidadores completaron entrevistas telefónicas realizadas en el momento basal, y a los 3 y 12 meses, midiendo la calidad de vida relacionada con la salud de los niños utilizando el Pediatric Quality of Life Inventory. Se utilizó la escala de impacto emocional del Child Health Questionnaire para identificar a los cuidadores con angustia considerable, incluyendo preocupación general o interferencia con la rutina familiar. También se midieron las percepciones de los cuidadores sobre si las necesidades de cuidados

fueron satisfechas o no satisfechas y los días perdidos de trabajo.

Resultados. Se incluyeron un total de 330 sujetos; se realizó seguimiento con 312 a los 3 meses y con 288 a los 12 meses. La mayoría de los sujetos eran blancos (68%) y varones (69%). Las subpuntuaciones anormales de la Pediatric Quality of Life Inventory se relacionaron con una sustancial carga del cuidador (preocupación general o interferencia en la rutina). Estas anomalías fueron comunicadas por > 75% de los pacientes a los 3 meses y persistieron hasta 1 año en algunos pacientes. La percepción paterna de las necesidades de cuidados no satisfechas estuvieron fuertemente relacionadas con los resultados de carga familiar, comunicando hasta un 69% de este subgrupo de padres una preocupación importante, y cerca de un cuarto comunicando interferencia con la rutina diaria/concentración 1 año después de la lesión. La disfunción de los niños predijo la carga paterna a los 3 y 12 meses. La carga fue mayor cuando las necesidades de cuidados no fueron satisfechas. Las anomalías en la Pediatric Quality of Life Inventory predijeron la cantidad de trabajo perdido por los padres, especialmente en presencia de necesidades no satisfechas.

Conclusiones. Los cuidadores tienen más probabilidad de comunicar problemas de carga familiar cuando el funcionamiento de los niños es malo y las necesidades de atención no están satisfechas. Mejorar la identificación y provisión de servicios es un factor potencialmente modificable que puede disminuir la carga familiar tras una lesión cerebral traumática pediátrica.

Resultados de desarrollo neurológico en niños con peso extremadamente bajo al nacer asignados de forma aleatoria a umbral de hemoglobina restrictivo o liberal para la transfusión sanguínea

Robin K. Whyte, MB, Haresh Kirpalani, MB, MSc, Elizabeth V. Asztalos, MD, MSc, Chad Andersen, MBBS, Morris Blajchman, MD, Nancy Heddle, MSc, Meena LaCorte, MD, Charlene M.T. Robertson, MD, Maxine C. Clarke, MD, Michael J. Vincer, MD, Lex W. Doyle, MD, MSc, y Robin S. Roberts, MSc, en nombre del PINTOS Study Group

Antecedentes y objetivo. Los niños con peso extremadamente bajo al nacer reciben frecuentemente transfusiones de hemáties. Intentamos determinar si el umbral de transfusión de hemoglobina restrictivo frente a liberal da como resultado diferencias en resultados de muerte o de desarrollo neurológico en niños con peso extremadamente bajo al nacer.

Pacientes y métodos. Los niños con peso extremadamente bajo al nacer incluidos previamente en el estudio Preterms in Need of Transfusion, un estudio aleatorizado, controlado de umbrales de transfusión de hemoglobina bajos frente a altos, fueron seguidos hasta los 18 a 21 meses de edad corregida. La transfusión de eritrocitos se determinó por un algoritmo de bajo (restrictiva) o alto (liberal) umbral de transfusión de hemoglobina, diferenciándose en 10 a 20 g/l y mantenido hasta la primera alta hospitalaria. La variable principal compuesta fue muerte o presencia de parálisis cerebral, retraso cognitivo o lesión auditiva o visual grave.

Resultados. De los 451 niños incluidos, se dispuso de la variable principal en 439. No hubo diferencias esta-

dísticamente significativas en la variable principal, encontrada en 94 (45%) de los 208 niños del grupo restrictivo y en 82 (38%) de los 213 del grupo liberal. No hubo diferencias estadísticamente significativas en los resultados secundarios preestablecidos. Sin embargo, la diferencia en el retraso cognitivo (puntuación < 70 en el Mental Development Index) se aproximó a la significación estadística. Un análisis a posteriori con retraso cognitivo redefinido (puntuación < 85 en el Mental Development Index) mostró una diferencia significativa a favor del grupo de umbral liberal.

Conclusiones. Mantener la hemoglobina de los niños con peso extremadamente bajo al nacer en este umbral de transfusión restrictivo en lugar de en el liberal no dio como resultado una diferencia estadísticamente significativa en las variables combinadas de muerte o desarrollo neurológico adverso grave.

Reversión de la diabetes mellitus tipo 2 y mejorías en los factores de riesgo cardiovascular después de pérdida de peso quirúrgica en adolescentes

Thomas H. Inge, MD, PhD, Go Miyano, MD, Judy Bean, PhD, Michael Helmrath, MD, Anita Courcoulas, MD, Carroll M. Harmon, MD, Mike K. Chen, MD, Kimberly Wilson, MD, Stephen R. Daniels, MD, Victor F. Garcia, MD, Mary L. Brandt, MD, Lawrence M. Dolan, MD

Objetivos. La diabetes mellitus tipo 2 se asocia con obesidad, dislipemia e hipertensión, todos factores de riesgo bien conocidos de enfermedad cardiovascular. La pérdida de peso quirúrgica ha proporcionado una marcada reducción de estos factores de riesgo en adultos. Hipotetizamos que la derivación gástrica mejoraría los parámetros de disfunción metabólica y de riesgo cardiovascular en adolescentes con diabetes mellitus tipo 2.

Pacientes y métodos. Se incluyeron once adolescentes que fueron sometidos a derivación gástrica en Y de Roux en 5 centros. Se analizaron las mediciones antropométricas, hemodinámicas y bioquímicas, así como las complicaciones quirúrgicas. Se analizaron también mediciones similares de 67 adolescentes con diabetes mellitus tipo 2 que fueron tratados médicamente durante 1 año.

Resultados. Los adolescentes que fueron sometidos a derivación gástrica en Y de Roux eran extremadamente obesos (IMC de $50 \pm 5,9$ kg/m²) con numerosos factores de riesgo cardiovascular. Después de la cirugía hubo evidencia de remisión de la diabetes mellitus tipo 2 en todos los pacientes excepto uno. Se observaron también mejorías significativas en el IMC (-34%), glucosa sanguínea en ayunas (-41%), concentraciones de insulina en ayunas (-81%), niveles de hemoglobina A1c (7,3%-5,6%) y sensibilidad a la insulina. Hubo mejorías significativas en los niveles de lípidos séricos y en la presión arterial. En comparación, los adolescentes con diabetes mellitus tipo 2 que fueron seguidos durante 1 año de tratamiento médico mostraron un peso corporal estable (IMC basal: $35 \pm 7,3$ kg/m²; IMC al año: $34,9 \pm 7,2$ kg/m²) y ningún cambio significativo en la presión arterial o el uso de medicación diabética. Los pacientes tratados médicamente tuvieron niveles de hemoglobina A1c significativamente mejorados al cabo de 1 año (basal: $7,85\% \pm 2,3\%$; 1 año: $7,1\% \pm 2\%$).

Conclusiones. Los adolescentes diabéticos extremadamente obesos experimentan una pérdida de peso significativa y remisión de la diabetes mellitus tipo 2 después de derivación gástrica en Y de Roux. Las mejorías en la resistencia a la insulina, la función de la célula β y los factores de riesgo cardiovascular apoyan la derivación gástrica en Y de Roux como una intervención que mejora la salud de estos adolescentes. Aunque se desconoce la eficacia a largo plazo de la derivación gástrica en Y de Roux, estos hallazgos sugieren que esta técnica es una opción efectiva para el tratamiento de los adolescentes extremadamente obesos con diabetes mellitus tipo 2.

El uso de la telemedicina para mejorar la atención proporcionada a los niños que han sufrido abusos sexuales en hospitales rurales con pocos servicios

Kristen J. MacLeod, MD, James P. Marcin, MD, MPH, Cathy Boyle, MS, Sheridan Miyamoto, MS, Robert J. Dimand, MD, y Kristen K. Rogers, PhD

Objetivo. Utilizamos consultas por telemedicina para asistir a proveedores remotos en el examen de niños que han sufrido abusos sexuales y que acuden a hospitales rurales con pocos servicios. Hipotetizamos que la telemedicina aumentaría la capacidad de los proveedores rurales de llevar a cabo un examen completo y cuidadoso de los abusos sexuales.

Pacientes y métodos. Los expertos en niños sometidos a abusos sexuales de un hospital universitario infantil proporcionaron 24/7 consultas por telemedicina en directo a médicos de dos hospitales rurales con pocos servicios. Las consultas consistieron en una videoconferencia para ayudar en el examen e interpretación de los hallazgos durante el examen en vivo. Se incluyeron pacientes mujeres < 18 años de edad que habían acudido a estos dos hospitales. Desarrollamos y usamos un instrumento para valorar la calidad de la atención y las intervenciones proporcionadas vía telemedicina y cómo se relacionaron con la historia del paciente, el examen físico, las técnicas de manipulación manual y colposcópica, la interpretación de los hallazgos y los planes de tratamiento para las víctimas de abusos sexuales en la infancia.

Resultados. Se analizaron los datos de 42 consultas en vivo por telemedicina. La duración media de las consultas fue de 71 min (rango: 25-210 min). Las consultas se tradujeron en cambios en los métodos de entrevista (47%), el uso de una técnica de examen multimétodo (86%) y el uso de técnicas adyuvantes (40%). Nueve consultas por telemedicina por abuso sexual agudo resultaron en cambios en la recogida de muestras forenses (89%). Las puntuaciones sobre las capacidades de los médicos y la efectividad de la consulta por telemedicina fueron altas, oscilando la mayoría de los casos en puntuaciones de ≥ 5 a 7 puntos en la escala Likert.

Conclusiones. El uso de la telemedicina para ayudar en el examen de niños sometidos a abusos sexuales que acuden a hospitales rurales con pocos servicios se tradujo en cambios significativos en los métodos de examen y la recogida de muestras. Es posible que este modelo de atención proporcione una mejor calidad de la atención y una adecuada recogida de muestras forenses.

Eficacia y seguridad a largo plazo de laronidasa en el tratamiento de la mucopolisacaridosis I

Lorne A. Clarke, MD, J. Edmond Wraith, MB, ChB, Michael Beck, MD, Edwin H. Kolodny, MD, Gregory M. Pastores, MD, Joseph Muenzer, MD, PhD, David M. Rapoport, MD, Kenneth I. Berger, MD, Marisa Sidman, MS, Emil D. Kakkis, MD, PhD, y Gerald F. Cox, MD, PhD

Objetivo. Nuestro objetivo fue evaluar la seguridad y eficacia a largo plazo de la α -L-iduronidasa humana recombinante (laronidase) en pacientes con mucopolisacaridosis I.

Pacientes y métodos. Los 45 pacientes que completaron un estudio doble ciego, controlado con placebo, de 26 semanas de duración con laronidase se incluyeron en un estudio de extensión abierta de 3,5 años. La edad media de los pacientes a nivel basal era de 16 años (rango: 6-43 años). Todos los pacientes presentaban enfermedad atenuada (84% fenotipo Hurler-Scheie, 16% fenotipo Scheie). Se evaluaron las mediciones clínicas, bioquímicas y los resultados clínicos a lo largo de la fase de extensión. Los cambios se presentan como la media \pm SEM.

Resultados. Los 40 pacientes (89%) que completaron el estudio recibieron al menos el 80% de las infusiones pautadas. Tal como se observó en estudios previos, los niveles de glicosaminoglicano se redujeron durante las 12 primeras semanas y el volumen heoático se redujo durante el primer año. La capacidad forzada predicha estimada permaneció estable, con una pendiente lineal de $-0,78$ puntos porcentuales por año. La distancia recorrida en 6 min aumentó $31,7 \pm 10,2$ m en los dos primeros años, con una ganancia final de $17,1 \pm 16,8$ m. Las mejorías en el índice apnea/hipopnea (descenso de $7,6 \pm 4,5$ eventos por hora entre los pacientes con apnea del sueño basal significativa) y la flexión del hombro (aumento de $17,4^\circ \pm 3,6^\circ$) fueron más rápidas durante los dos primeros años. Las mejorías en la Child Health Assessment Questionnaire/índice de incapacidad del Health Assessment Questionnaire (descenso de $0,31 \pm 0,11$, lo que significa una mejoría clínicamente significativa en las actividades de la vida diaria) fueron graduales y mantenidas a lo largo del período de tratamiento. Las infusiones de laronidase fueron generalmente bien toleradas excepto en un paciente que experimentó una reacción anafiláctica. Las reacciones asociadas a la infusión, que ocurrieron en el 53% de los pacientes, fueron mayoritariamente leves, fácilmente manejables y descendieron marcadamente después de 6 meses. Un paciente murió como resultado de una infección respiratoria superior no relacionada con el tratamiento. El 93% de los pacientes desarrollaron anticuerpos a laronidase; el 29% de estos pacientes eran negativos en su última valoración.

Conclusiones. Este estudio demuestra el beneficio clínico y la seguridad a largo plazo de laronidase en pacientes atenuados con mucopolisacaridosis I, y subraya la magnitud y cronología de los efectos del tratamiento. El diagnóstico y tratamiento precoces maximizarán los resultados del tratamiento.

Mejorar las relaciones precoces: un estudio controlado, aleatorizado, de una revista sobre paternidad

Tony Waterston, MD, FRCPC, Brenda Welsh, SROT, Brigid Keane, BSc, MSc, Margaret Cook, BA, Donna Hammal, BSc, MSc, Louise Parker, PhD, FRCPC, y Helen McConachie, MA, Mphil, PhD

Objetivos. La paternidad se reconoce como un mediador clave en los resultados de salud y educaciones. Es bien conocido el valor del trabajo en grupo y de apoyo en favorecer la paternidad responsable, pero se sabe poco sobre el efecto de la información escrita. Se llevó a cabo un estudio controlado aleatorizado para evaluar el efecto de una revista para padres, enviada mensualmente al domicilio de éstos desde el nacimiento del niño hasta que éste tenía un año de vida, sobre bienestar materno y el estilo de la paternidad. Probamos la hipótesis de que las madres que iban a recibir la revista estarían menos estresadas y presentarían mejores características en la ejecución de su maternidad que las controles.

Métodos. Los padres de primeros hijos nacidos en un hospital general de un barrio del Noreste de Inglaterra entre febrero y octubre de 2003, y que aceptaron tomar parte en el estudio, fueron asignados aleatoriamente al brazo de intervención o al brazo control. A los incluidos en el brazo de intervención se les envió mensualmente durante 12 meses una revista sobre la paternidad que contenía información acerca del desarrollo emocional, la interacción niño-padres y juegos. Tanto el grupo de intervención como el grupo control recibieron el apoyo normal a la paternidad. Las madres de ambos grupos completaron el Well-being Index, la Parenting Daily Hassles Scale y el Adult-Adolescent Parenting Inventory al nacimiento del niño y al cabo de un año.

Resultados. Se reclutaron 185 madres, de las cuales 94 se asignaron aleatoriamente al grupo de intervención y 91 al grupo control. Se permitió la existencia de diferencias en el momento del reclutamiento, y al cabo de un año hubo diferencias significativas entre los grupos: las madres del grupo de intervención presentaban menor frecuencia e intensidad de las molestias percibidas y menos expectativas equivocadas del niño en el Adult-Adolescent Parenting Inventory que las madres del grupo control.

Conclusiones. Una revista sobre paternidad enviada cada mes directamente al domicilio de los padres durante el primer año de vida del niño parece ayudar a los padres a comprender mejor a sus hijos y a sentirse menos estresados, esta intervención tiene un coste bajo y puede aplicarse a todos los padres, de forma que no es estigmatizante.

Trastorno de déficit de atención/hiperactividad: ¿cuánta responsabilidad asumen los pediatras?

Ruth E.K. Stein, MD, Sarah McCue Horwitz, PhD, Amy Storfer-Isser, MS, Amy M. Heneghan, MD, Kimberly Eaton Hoagwood, PhD, Kelly J. Kelleher, MD, MPH, Karen G. O'Connor, BS, y Lynn Olson, PhD

Antecedentes. El trastorno de déficit de atención/hiperactividad, el trastorno de comportamiento más común en la infancia, es uno de los que los pediatras creen que deben identificar y tratar/manejar.

Objetivo. Nuestros objetivos fueron explorar la relación entre las comunicaciones de los propios pediatras sobre sus preocupaciones relacionadas con la conducta en su consulta y el preguntar habitualmente sobre el trastorno de déficit de atención/hiperactividad y su tratamiento, y 1) actitudes relativas a la responsabilidad percibida respecto al trastorno y 2) características personales y de la consulta.

Métodos. Analizamos los datos de la 59.^a encuesta periódica de la Academia Americana de Pediatría de 447 respondedores que ejercían exclusivamente en consultas de pediatría general. Se utilizaron análisis de regresión logística y divariados para identificar actitudes y características personales/de la consulta asociadas con el hecho de identificar y tratar/manejar habitualmente el trastorno de déficit de atención/hiperactividad.

Resultados. El 67% comunicaron que normalmente preguntan sobre él, y el 65% comunicaron que normalmente tratan/manejan el trastorno de déficit de atención/hiperactividad. Los factores posiblemente asociados con el preguntar habitualmente sobre el trastorno en un análisis de multivariados ajustados incluyeron la elevada prevalencia percibida en los pacientes actuales, la asistencia a conferencias sobre salud mental en niños en los dos pasados años, tener pacientes que están asignados o pueden elegir un pediatra concreto, ejercer en comunidades suburbanas, ejercer durante ≥ 10 años, y ser mujer. Las actitudes de los pediatras sobre su responsabilidad de identificar el trastorno de déficit de atención/hiperactividad no se asociaron con el hecho de preguntar habitualmente sobre el trastorno en ninguno de los análisis ajustados o no ajustados. Las actitudes sobre tratar/manejar el trastorno se asociaron significativamente con el tratamiento/manejo habitual del trastorno en análisis ajustados y no ajustados. Aquellos que percibían que los pediatras debían ser responsables de tratar/manejar el trastorno tenían casi 12 veces la probabilidad de comunicar tratar/manejar el trastorno de déficit de atención/hiperactividad, mientras que los que creían que los médicos deberían desviar a los pacientes tenían probabilidades umbral disminuidas de tratarlo/manejarlo. Otras características del médico/consulta asociadas significativamente con la probabilidad de tratar/manejar el trastorno son la creencia de que el trastorno es muy prevalente entre los pacientes actuales, ver a pacientes que están asignados o pueden elegir el pediatra y la ubicación de la consulta.

Conclusiones. Asumir la responsabilidad de tratar/manejar el trastorno de déficit de atención/hiperactividad y las características de la consulta parecen correlacionarse de forma importante con la conducta comunicada por los propios pediatras respecto a la atención prestada a los niños con trastorno de déficit de atención/hiperactividad.

¿Ha influido el cribado prenatal en la prevalencia de comorbilidades asociadas con el síndrome de Down y las subsecuentes tasas de supervivencia?

Jane Halliday, PhD, Veronica Collins, PhD, Merilyn Riley, BAppI Sci, Danielle Youssef, BAppI Sci, y Evelyne Muggli, MPH

Objetivos. Con este estudio, pretendíamos comparar las tasas de supervivencia en niños con síndrome de

Down en dos períodos de tiempo diferentes, uno antes del cribado prenatal (1988-1990) y uno contemporáneo con el cribado (1998-2000), y examinar la frecuencia de comorbilidades y su influencia en las tasas de supervivencia.

Métodos. Se llevó a cabo una asociación entre el Registro de Defectos de Nacimiento de Victoria poblacional y los registros de muertes en niños de hasta 15 años de edad recogidos bajo el auspicio del Consejo Consultivo sobre Mortalidad y Morbilidad Obstétrica y Pediátrica. Los casos de síndrome de Down se codificaron según la presencia o ausencia de comorbilidades, utilizando la Clasificación Internacional de Enfermedades, novena revisión, de defectos de nacimiento. Se realizaron funciones de supervivencia de Kaplan-Meier, y pruebas logarítmicas para comprobar la igualdad de las distribuciones de supervivencia.

Resultados. De los niños nacidos vivos con síndrome de Down en 1998-2000, el 90% sobrevivieron hasta los 5 años de edad, en comparación con el 86% de la primera cohorte. Una vez excluidas las muertes fetales, la proporción de casos de síndrome de Down aislado en la primera cohorte fue de 48,7% en comparación con el 46,1% en la cohorte más reciente. En 1988-1990, el 41,1% de los casos presentaba al menos un defecto cardíaco, siendo esta cifra de 45,4% en 1998-2000. Había una variación significativa en las tasas de supervivencia para las diferentes agrupaciones de comorbilidades en la cohorte de 1998-2000, pero esta variación no fue tan significativa en la cohorte de 1988-2000.

Conclusiones. La supervivencia de los niños con síndrome de Down continúa mejorando, siendo la cifra de supervivencia global del 90% hasta al menos los 5 años de edad. Este estudio pone de relieve que las tecnologías de cribado prenatal no identifican de forma diferente a los fetos con síndrome de Down y sus defectos adicionales, puesto que no ha habido un aumento proporcional de los nacimientos de casos aislados con síndrome de Down.

Coste-efectividad del tratamiento precoz de la retinopatía de la prematuridad

Karen L. Kamholz, MD, MPH, Cynthia H. Cole, MD, MPH, James E. Gray, MD, MS, y John A.F. Zupancic, MD, ScD

Antecedentes. El Estudio de Tratamiento Precoz de la Retinopatía de la Prematuridad demostró que la ablación retiniana periférica de los ojos con retinopatía preumbral de alto riesgo en prematuros (tratamiento precoz) se asocia con mejores resultados visuales a los 9 meses de edad gestacional corregida, en comparación con el tratamiento de la retinopatía de la prematuridad umbral (manejo convencional). Sin embargo, el tratamiento precoz aumentó la frecuencia de terapia láser, anestesia con intubación, complicaciones sistémicas relacionadas con el tratamiento, y la necesidad de tratamientos repetidos.

Objetivo. Nuestro objetivo fue determinar el coste-efectividad de la estrategia de tratamiento precoz para la retinopatía de la prematuridad en comparación con el manejo convencional, basándose en resultados publicados del estudio de Tratamiento Precoz de la Retinopatía de la Prematuridad.

Diseño/métodos. Desarrollamos un modelo analítico de decisión estocástica para valorar el coste incremental

del tratamiento precoz por cada ojo en el que se previno un deterioro visual grave. Derivamos estimaciones de uso de recursos y de eficacia de los datos de resultados publicados del estudio de Tratamiento Precoz de la Retinopatía de la Prematuridad. Utilizamos una perspectiva de tercero pagador. Nuestro primer análisis se centró en los resultados desde el nacimiento hasta la edad gestacional de 9 meses corregida, correspondiente al período de recogida de datos del estudio de Tratamiento Precoz de la Retinopatía de la Prematuridad. Un análisis secundario utilizó un horizonte de toda una vida para los costes y resultados. La falta de certeza de los parámetros se cuantificó utilizando un análisis de sensibilidad probabilística para generar curvas de aceptabilidad de coste-efectividad. Se utilizó un análisis de sensibilidad determinístico para manejar la falta de certeza en el coste clave y las asunciones de recursos.

Resultados. El coste-efectividad incremental del tratamiento precoz fue de 14.200 dólares por cada ojo en el que se previno un deterioro visual grave. Hubo un 90% de probabilidad de que el coste-efectividad del tratamiento precoz fuera inferior a 40.000 dólares por cada ojo en el que se previno un deterioro visual grave; una probabilidad del 0,5% de que el tratamiento precoz ahorrra costes (menos costoso y más efectivo); y un 2,1% de probabilidad de que fuera más costoso pero menos efectivo. Un análisis adicional reveló que los resultados fueron más sensibles al coste de exámenes adicionales del ojo y al coste de la terapia láser, pero se vieron mínimamente afectados por los cambios en todas las otras variables de costes y empleo de recursos. En un análisis de subgrupo, la limitación del tratamiento precoz a los ojos más gravemente afectados (ojos con "retinopatía de la prematuridad tipo I", tal como la definió el estudio de Tratamiento Precoz de la Retinopatía de la Prematuridad) tuvo un coste-efectividad de 6.200 dólares por cada ojo en el que se previno el deterioro visual grave. Los análisis que consideraron los costes y resultados a largo plazo encontraron que el tratamiento precoz era coste-efectivo.

Conclusiones. El tratamiento de los ojos con retinopatía de la prematuridad preumbral de alto riesgo es eficaz y económicamente deseable. Cabe destacar que, debido a los elevados costes a lo largo de la vida del deterioro visual grave, la estrategia de tratamiento precoz proporciona un ahorro de costes a largo plazo.

Prácticas de transfusión de plaquetas entre los neonatólogos de Estados Unidos y Canadá: resultados de una encuesta

Cassandra D. Josephson, MD, Leon L. Su, MD, Robert D. Christensen, MD, Christopher D. Hillyer, MD, Marta-Inés Castillejo, BSN, MA, Michele R. Emory, BS, Yulia Lin, MD, Heather Hume, MD, Kirk Easley, MapStat, Brandon Poterjoy, DO, y Martha Sola-Visner, MD

Objetivo. En ausencia de evidencia científica, las prácticas actuales de transfusión de plaquetas se basan en las preferencias de los médicos, el consejo de expertos o las recomendaciones de los consensos. Hipotetizamos que existe una diversidad significativa en los desenlaces de la transfusión de plaquetas, la selección del producto y las dosis entre los neonatólogos de Estados Unidos y Canadá.

Métodos. Se distribuyó a través de una web una encuesta sobre las prácticas de transfusión de plaquetas a todos los miembros de la Sección Perinatal de la Academia Americana de Pediatría de Estados Unidos y a todos los médicos del Directorio de Neonatología Canadiense de 2005.

Resultados. La tasa global de respuesta fue del 37% (1.060 de 2.875). En Estados Unidos, respondieron el 37% (1.007 de 2.700), de los cuales el 52% ejercían en centros académicos. El 30% (53 de 175) de los canadienses respondieron, de los cuales el 94% ejercía en centros académicos. Como hipotetizamos, había una diversidad significativa en la práctica médica en ambos países. La encuesta reveló también que las transfusiones de plaquetas se administran frecuentemente a neonatos sin hemorragias con recuentos de plaquetas > 50 x 10⁹/l. Esta práctica es particularmente prevalente entre recién nacidos con condiciones clínicas específicas, como tratamiento con indometacina, procedimientos precedentes, en el período postoperatorio, o con hemorragias intraventriculares.

Conclusiones. Existe una gran variabilidad en las prácticas de transfusión de plaquetas entre los neonatólogos estadounidenses y canadienses, lo que sugiere la falta de certeza clínica en muchos escenarios clínicos. Se necesitan estudios clínicos aleatorizados prospectivos para generar guías sobre la transfusión neonatal de plaquetas basadas en la evidencia.

¿Cómo puede predecirse el reingreso hospitalario en una cohorte de niños hospitalizados? Un estudio multicéntrico retrospectivo

Chris Feudtner, MD, PhD, MPH, James E. Levin, MD, PhD, Rajendu Srivastava, MD, MPH, Denise M. Goodman, MD, MS, Anthony D. Slonim, MD, DrPH, Vidya Sharma, MBBS, MPH, Samir S. Shah, MD, MSCE, Susmita Pati, MD, MPH, Crayton Fargason, Jr., MD, MBA, y Matt Hall, PhD

Antecedentes. Los niños con enfermedades crónicas complejas dependen de sus familias, de los sistemas de atención sanitaria pediátrica, de los servicios sociales y de los recursos financieros. Las investigaciones sobre el funcionamiento de esta ecología de atención sanitaria deberían avanzar mediante métodos más precisos de predicción de la probabilidad de futuras hospitalizaciones de esta población.

Métodos. Se trata de un estudio de cohortes retrospectivo. Se recogieron los datos administrativos hospitalarios de 38 hospitales de niños de Estados Unidos entre los años 2003-2005. Los participantes fueron pacientes entre 2 y 18 años de edad hospitalizados y dados de alta durante 2004. Se incluyeron las características de los pacientes documentadas durante la hospitalización índice o cualquier hospitalización previa durante los 365 días precedentes. La principal variable de eficacia fue el reingreso hospitalario durante los 365 días posteriores al alta de la hospitalización índice.

Resultados. Entre la cohorte compuesta de 186.856 pacientes dados de alta en los hospitales participantes durante 2004, la edad media fue de 9,2 años, siendo un 54,4% varones y el 52,9% identificados como blancos no hispanos. Un total de 17,4% fueron ingresados durante los 365 días precedentes, y entre aquellos dados de

alta vivos (0,6% murieron durante la hospitalización), el 16,7% fueron readmitidos en el hospital durante los 365 días siguientes. El modelo de reingreso final mostró una estadística c de 0,81 en todos los hospitales, con un rango entre 0,76 y 0,84 para cada hospital. Las valoraciones basadas en el *bootstrap* demostraron la estabilidad del modelo final (*N. T: bootstrap* es método estadístico utilizado frecuentemente para aproximar el sesgo o la varianza de una estadística, así como para construir intervalos de confianza o realizar contrastes de hipótesis sobre parámetros de interés).

Conclusiones. La predicción exacta de los reingresos hospitalarios en una población es posible, y la probabilidad predicha resultante de reingreso hospitalario podría ser útil para la investigación y planificación de los servicios sanitarios.

Resonancia magnética funcional del sistema sensorimotor en niños pretérmino

Axel Heep, MD, Lukas Scheef, MD, MSc, Jakob Jankowski, MD, Mark Born, MD, Nadine Zimmermann, Deborah Sival, MD, Arie Bos, MD, Jürgen Gieseke, MSc, Peter Bartmann, MD, PhD, Hans Schild, MD, y Henning Boecker, MD

Objetivo. Los nacimientos pretérmino de < 32 semanas de edad gestacional tienen una predilección específica por las lesiones de la materia blanca periventricular. La predicción precoz de secuelas motoras concomitantes es un aspecto clínico fundamental. Recientemente, se ha introducido la RM funcional como método no invasivo para investigar la integridad funcional del cerebro del recién nacido. Nosotros tratamos de implementar un paradigma de RM funcional de extensión/flexión pasiva del antebrazo unilateral en una situación de RM clínica rutinaria, con el fin de permitir un mapeo no invasivo del sistema sensorimotor en niños pretérmino, y relacionar los datos funcionales con los datos estructurales y de conducta.

Pacientes y métodos. Se incluyeron ocho pacientes (edad media gestacional: 26,5 semanas; peso medio al nacer: 885 g). La RM funcional se realizó a la edad equivalente a término (mediana: 39 semanas de edad pos-concepción) bajo sedación con hidrato de cloruro (50 mg/kg). En 5 de 8 pacientes, la adquisición de datos de la RM funcional fue exitosa. Esto proporcionó 10 grupos de datos funcionales (5 por estimulación pasiva de cada antebrazo).

Resultados. La estimulación unilateral se asoció con activación principalmente bilateral de la corteza sensorimotora primaria ($n = 7$ de 10 grupos de datos), siendo la respuesta hemodinámica prevalente una señal dependiente del nivel de oxigenación de la sangre negativo. La respuesta dependiente del nivel de oxigenación de la sangre positivo o la imposibilidad de activar la corteza sensorimotora ($n = 3$ de 10 grupos de datos) se observaron en aquellos pacientes con índices estructurales/conductuales aberrantes.

Conclusiones. Nuestros datos muestran la viabilidad de la estimulación sensorimotora unilateral pasiva durante los protocolos de RM clínicos neonatales. El patrón de activación bilateral observado a esta edad es compatible con un sistema sensorimotor bilateralmente distribuido. Nuestros datos validan las explicaciones iniciales para una incidencia aumentada de respuestas

dependientes del nivel de oxigenación de la sangre negativo en la corteza sensorimotora primaria en este estadio del desarrollo. Es probable que la respuesta dependiente del nivel de oxigenación de la sangre negativo refleje una reducción del cociente oxi/desoxi durante un estadio de maduración caracterizado por la rápida formación de sinapsis, aunque es un procesamiento inefectivo. Las respuestas dependientes de un nivel de oxigenación de la sangre positivo o la imposibilidad de activar la respuesta sensorimotora podrían ser un indicador precoz de desarrollo anormal y deberán seguirse cuidadosamente.

Seguridad e inmunogenicidad de una vacuna pentavalente comparada con la administración separada de vacunas equivalentes autorizadas en bebés/niños pequeños de Estados Unidos y persistencia de anticuerpos antes de la dosis de revacunación preescolar: un estudio clínico aleatorizado

Fernando A. Guerra, MD, MPH, Mark M. Blatter, MD, David P. Greenberg, MD, Michael Pichichero, MD, y Fernando R. Noriega, MD, en nombre del grupo de estudio Pentacel

Objetivo. Nuestro objetivo fue comparar la seguridad e inmunogenicidad de una vacuna de combinación (DTaP5-IPV-Hib; Pentacel) con la de las vacunas equivalentes autorizadas administradas separadamente (difteria, tétanos, vacuna de pertussis acelular de 5 componentes [DTaP₅; Daptacel], la vacuna poliovirus inactivada [IPV; IPOL], y vacuna frente a *Haemophilus influenzae* tipo b [Hib] [ActHIB]), cuando se administraron a bebés y niños pequeños concomitantemente con otras vacunas recomendadas rutinariamente, y valorar la persistencia de anticuerpos en niños pequeños desde la cuarta dosis de DTaP₅ hasta la quinta (preescolar).

Sujetos y métodos. En este estudio multicéntrico, aleatorizado, se inmunizaron a 1.939 bebés sanos a los 2, 4 y 6 meses de edad con 1 de 3 lotes de DTaP₅ coadministrados con IPV y vacunas Hib o 1 lote de la vacuna combinada DTaP₅-IPV-Hib. Posteriormente, a 849 de estos participantes en el estudio se les administró una cuarta dosis de las vacunas DTaP₅ e Hib o una cuarta dosis de DTaP₅-IPV-Hib a los 1-16 meses de edad. La seguridad se monitorizó a lo largo de todo el estudio, y se obtuvieron muestras de sangre para valorar las respuestas a los anticuerpos.

Resultados. La DTaP₅-IPV-Hib provocó menos o similares reacciones sistémicas y en el punto de la inyección en comparación con la administración separada de las vacunas autorizadas en Estados Unidos de DTaP₅, IPV e Hib. Las tasas de serorrespuesta y de seroprotección provocadas por DTaP₅-IPV-Hib fueron no inferiores a las vacunas equivalentes autorizadas en Estados Unidos después de las series en bebés y después de la cuarta dosis. Los niños inmunizados con DTaP₅-IPV-Hib presentaron concentraciones séricas geométricas de anticuerpos más altas a pertussis toxoide y a hemaglutinina filamentosa; los niños inmunizados con las vacunas por separado mostraron respuestas más altas a pertactina. Las respuestas a anticuerpos de Hib a polisacáridos de Hib fueron casi idénticas en los grupos de DTaP₅-IPV-

Hib y de las vacunas por separado. La persistencia de anticuerpos hasta la quinta dosis (preescolar) también fue similar en ambos grupos.

Conclusiones. La vacuna combinada DTaP₅-IPV-Hib demostró ser inmunogénica y bien tolerada. No se observaron diferencias clínicamente importantes en los perfiles de seguridad e inmunológico para DTaP₅-IPV-Hib versus las vacunas equivalentes autorizadas en Estados Unidos administradas separadamente. La DTaP₅-IPV-Hib es un sustituto fiable de las vacunas DTaP₃, IPV e Hib.

Uso de un recuento de morbilidades neonatales para predecir una mala evolución en niños con peso extremadamente bajo al nacer: el papel añadido de la infección neonatal

Dirk Bassler, MD, MSc, Barbara J. Stoll, MD, Barbara Schmidt, MD, MSc, Elizabeth V. Asztalos, MD, MSc, Robin S. Roberts, MSc, Charlene M.T. Robertson, MD, y Reg S. Sauve, MD, por el Trial of Indomethacin Prophylaxis in Preterms Investigators

Objetivo. Un recuento de 3 morbilidades neonatales (displasia broncopulmonar, lesión cerebral y retinopatía grave de la prematuridad) predice fuertemente el riesgo de muerte o deterioro neurológico en niños con peso extremadamente bajo al nacer que sobreviven a la edad premenstrual de 36 semanas. La infección neonatal también se ha asociado con el deterioro posterior. Examinamos si la adición de la infección al recuento de 3 morbilidades neonatales mejora más la predicción de una mala evolución.

Métodos. Estudiamos a 944 bebés que participaron en el Estudio de profilaxis con indometacina en niños pretérmino y sobrevivieron a la edad premenstrual de 36 semanas. Se registraron prospectivamente la sepsis probada por cultivo, la meningitis y la enterocolitis necrotizante II o III. Investigamos la importancia pronóstica incremental de la infección bacteriana añadiendo términos para los diferentes tipos de infección a un modelo logístico que ya contenía términos para el recuento de displasia broncopulmonar, lesión cerebral y retinopatía grave. Se consideró una mala evolución a los 19 meses de edad la muerte o la supervivencia con uno o más de las siguientes condiciones: parálisis cerebral, retraso cognitivo, pérdida auditiva grave y ceguera bilateral.

Resultados. Hubo 414 niños (44%) con al menos un episodio de infección o enterocolitis necrotizante. La meningitis y la presencia de cualquier tipo de infección añadieron información pronóstica independiente al modelo de recuento de morbilidad. La *odds ratio* asociada con infección o enterocolitis necrotizante en este modelo fue un 50% más pequeña que la *odds ratio* asociada con cada una de las otras 3 comorbilidades. La meningitis fue rara y ocurrió en 22 (2,3%) de 944 niños.

Conclusiones. En esta cohorte de niños con peso extremadamente bajo al nacer que sobrevivieron a la edad premenstrual de 36 semanas, la infección neonatal aumentó el riesgo de muerte tardía o supervivencia con deterioro neurológico. Sin embargo, la infección fue un predictor más débil de mala evolución que la displasia broncopulmonar, la lesión cerebral y la retinopatía grave.

Comparación de las imágenes por tomografía computerizada y por resonancia magnética en el tercer día de vida de los recién nacidos a término con encefalopatía neonatal

Vann Chau, MD, Kenneth John Poskitt, MDCM, Michael Andrew Sargent, MD, Brian Alexander Lupton, MB, Alan Hill, MD, PhD, Elke Roland, MD, y Steven Paul Miller, MAS, MDCM

Objetivo. Nuestro objetivo fue comparar los patrones de lesión cerebral detectados por tomografía computerizada, RM convencional (secuencias ponderadas T1 y T2) y RM ponderada por difusión en una cohorte de recién nacidos a término con encefalopatía neonatal estudiados uniformemente con las tres modalidades el tercer día de vida.

Métodos. Los recién nacidos a término (≥ 36 semanas de gestación) admitidos en nuestro centro con encefalopatía neonatal fueron escaneados con tomografía computerizada, RM y RM ponderada por difusión a las 72 (± 12) h de vida ($n = 48$). Cada modalidad se puntuó independientemente de las otras con sistemas de puntuación validados previamente. El patrón predominante de lesión cerebral se clasificó como: normal, limítrofe, núcleos basales, total (máximos núcleos basales y limítrofe), y focal-multifocal (presencia de infartos y/o lesión sola de la materia blanca).

Resultados. La coincidencia en el patrón predominante de lesión fue excelente entre la RM y la RM ponderada por difusión (77% coincidencia). La coincidencia sobre el patrón de lesión también fue buena para la tomografía computerizada y la RM ponderada por difusión (67% de coincidencia). La magnitud de la lesión cortical y las lesiones multifocales, como infartos y lesión de la materia blanca, fue menos aparente en la tomografía computerizada que en la RM ponderada por difusión. En 19 recién nacidos con una RM repetida en la segunda semana de vida, se confirmó el patrón predominante observado en la RM ponderada por difusión del tercer día.

Conclusiones. La RM ponderada por difusión es la técnica más sensible con la que valorar la lesión cerebral en el tercer día de vida, en recién nacidos a término con encefalopatía neonatal, especialmente con lesión cortical y lesiones focales-multifocales, como infartos y lesión de la materia blanca. Las tres modalidades identifican los patrones más graves de lesión cerebral de forma similar.

Hiperbilirrubinemia y retraso del lenguaje en niños prematuros

Sanjiv B. Amin, MD, MS, Diane Prinzing, AAS, y Gary Myers, MD

Objetivo. Nuestro objetivo fue evaluar si el retraso en el lenguaje a los 3 años en niños prematuros se asocia con la exposición prematura a hiperbilirrubinemia durante las dos primeras semanas después del nacimiento.

Pacientes y métodos. Llevamos a cabo un estudio caso-control retrospectivo de bebés admitidos en una UCIN entre enero y octubre de 2003. Los criterios de inclusión fueron un peso al nacer ≤ 1.500 g y un seguimiento hasta los 3 años de edad. Los criterios de exclu-

sión fueron trastornos genéticos y pérdida auditiva o infecciones recurrentes del oído. Se determinaron los niveles pico de bilirrubina sérica totales durante las dos primeras semanas y la duración de la hiperbilirrubinemia (días con nivel de bilirrubina sérica total > 8 mg/dl). Se identificaron los niños con retraso en el lenguaje y que estaban recibiendo terapia del habla a los 3 años, por medio de tarjetas clínicas de desarrollo y un programa de entrenamiento, y se compararon con los bebés que presentaban un desarrollo del lenguaje normal.

Resultados. Un total de 125 niños con peso al nacer \leq 1.500 g fueron ingresados en la UCIN entre enero y octubre de 2003. Quince niños murieron, y 110 fueron dados de alta del hospital. Un total de 102 niños (93%) de los 100 niños tenían un seguimiento hasta los 3 años de edad. Cuatro niños fueron excluidos (1 trastorno genético, 3 pérdidas auditivas retrasadas o infecciones recurrentes del oído). Un total de 24 niños presentaban retraso del lenguaje y recibieron terapia del habla, mientras que 74 niños presentaban un desarrollo del lenguaje normal. No había diferencias significativas en el nivel de bilirrubina sérica total pico y la duración de la hiperbilirrubinemia entre los dos grupos. En una regresión logística, sólo la displasia broncopulmonar se asoció con retraso del lenguaje.

Conclusiones. La hiperbilirrubinemia, definida como un nivel de bilirrubina sérica total pico o una duración de la bilirrubina elevada durante días, no se asocia con retraso del lenguaje en niños prematuros. Sin embargo, este aspecto requiere ser investigado, puesto que otras mediciones de la bilirrubina, como la bilirrubina no conjugada, podrían asociarse con retraso del lenguaje.

Una comparación aleatorizada, a simple ciego, de la reparación de hernia laparoscópica versus abierta en niños

Antti I. Koivusalo, MD, PhD, Reijo Korpela, MD, Kari Wirtavuori, MD, Satu Piiparinen, RN, Risto J. Rintala, MD, PhD, y Mikko P. Pakarinen, MD, PhD

Objetivo. El papel de la cirugía laparoscópica en la reparación de la hernia inguinal pediátrica no está claro. Nosotros comparamos la reparación de hernia laparoscópica con la reparación abierta.

Métodos. Se llevó a cabo un estudio aleatorizado simple ciego, prospectivo, en niños de edades comprendidas entre los 4 meses y los 16 años con hernia inguinal unilateral. La principal variable de eficacia fue el tiempo hasta recuperar las actividades diarias normales después de la cirugía. Las variables secundarias fueron el dolor postoperatorio, el tiempo en el quirófano, los resultados y las complicaciones.

Resultados. Se incluyeron 89 niños (reparación de hernia laparoscópica: 47, reparación abierta: 42). El número medio de días hasta la actividad normal después de reparación de hernia por laparoscopia y de reparación abierta fue de 2,4 y 2,5, respectivamente. Un total de 37 pacientes (79%) con reparación de hernia laparoscópica y 20 (42%) con reparación abierta requirieron analgesia de rescate postoperatoriamente. La puntuación de dolor media en la segunda mañana postoperatoria fue significativamente más elevada después de reparación laparoscópica. Los tiempos medios en quirófano para la reparación laparoscópica y la reparación abierta fueron

de 63 y 38 min, respectivamente. Los resultados quirúrgicos y cosméticos fueron similares hasta el seguimiento de 2 años.

Conclusiones. La recuperación y evolución fueron similares después de reparación de hernia abierta y laparoscópica en niños. La reparación de hernia por laparoscopia se asoció con un tiempo más prolongado en quirófano y más dolor postoperatorio.

Impacto de la funduplicación versus las sondas de alimentación gastroyeyunales sobre la mortalidad y en la prevención de la neumonía por aspiración en niños con deterioro cognitivo que tienen enfermedad por reflujo gastroesofágico

Rajendu Srivastava, MD, FRCP(C), MPH, Earl C. Downey, MD, Molly O'Gorman, MD, Peter Feola, MD, Matthew Samore, MD, Richard Holubkov, PhD, Michael Mundorff, MBA/MHSA, Brent C. James, MD, MStat, Peter Rosenbaum, MD, FRCP(C), Paul C. Young, MD, y Jonathan M. Dean, MD

Objetivo. La neumonía por aspiración es la causa más común de muerte en niños con deterioro cognitivo que tienen enfermedad por reflujo gastroesofágico. Las funduplicaciones y las sondas de alimentación gastroyeyunales se emplean frecuentemente para prevenir la neumonía por aspiración en esta población. Se desconoce cuál de estas estrategias es más efectiva para prevenir la neumonía por aspiración y/o mejorar la supervivencia. El objetivo de este estudio fue comparar los resultados en niños con deterioro cognitivo y enfermedad por reflujo gastroesofágico después de una primera funduplicación o una primera sonda de alimentación gastroyeyunal.

Pacientes y métodos. Estudio de cohortes observacional, prospectivo, de niños con deterioro cognitivo que tenían una funduplicación o una sonda de alimentación gastroyeyunal entre enero de 1997 y diciembre de 2005 en un hospital infantil terciario. Las principales variables de eficacia fueron la supervivencia libre de neumonía por aspiración postintervención y la mortalidad. Se utilizaron análisis de propensión para controlar el sesgo en la asignación del tratamiento y los desequilibrios pronósticos.

Resultados. De los 366 niños con deterioro neurológico y enfermedad por reflujo gastroesofágico, 43 tenían una primera sonda de alimentación gastroyeyunal y 323 fueron sometidos a una primera funduplicación. La duración media del seguimiento era de 3,4 años. Los niños que recibieron una primera funduplicación tenían tasas similares de neumonía por aspiración y mortalidad postintervención en comparación con aquellos que tenían una primera sonda gastroyeyunal, cuando se ajustó según la asignación del tratamiento utilizando puntuaciones de propensión.

Conclusiones. La neumonía por aspiración y la mortalidad no son eventos no comunes después de una primera funduplicación o una primera sonda de alimentación gastroyeyunal para el manejo de la enfermedad por reflujo gastroesofágico en niños con deterioro cognitivo. Ninguna de las opciones de tratamiento es claramente superior en la prevención de la neumonía por aspiración subsiguiente o en mejorar la supervivencia global de estos niños. Este complejo escenario clínico necesita ser

estudiado en un estudio aleatorizado, multicéntrico, prospectivo, para evaluar definitivamente si una de estas dos opciones de manejo es más beneficiosa.

El rechazo familiar como predictor de malos resultados en salud en adultos jóvenes bisexuales, gays o lesbianas latinos y blancos

Caitlin Ryan, PhD, ACSW, David Huebner, PhD, MPH, Rafael M. Diaz, PhD, y Jorge Sanchez, BA

Objetivo. La relación entre las reacciones familiares específicas durante la adolescencia y los problemas de salud en el inicio de la vida adulta no se han establecido previamente para gays, lesbianas e individuos bisexuales. En este estudio, examinamos la variabilidad de las reacciones familiares a la orientación sexual de los adolescentes gays, lesbianas, bisexuales y transexuales, y a la expresión del género como predictores de los resultados en salud de adultos jóvenes, y la comunicación de resultados relacionados con el rechazo familiar.

Métodos. Desarrollamos escalas para valorar el impacto y frecuencia de las reacciones de padres y cuidadores a la orientación lesbiana, gay, bisexual o transexual de los adolescentes y la expresión de género entre adultos jóvenes. Los ítems de la escala procedían de entrevistas individuales en profundidad previamente realizadas con adolescentes lesbianas, gays, bisexuales y transexuales y sus familias. Nuestro instrumento de encuesta incluía mediciones de 9 indicadores de salud negativos, como salud mental, abuso de sustancias y riesgo sexual. La encuesta se administró a una muestra de 224 adultos jóvenes lesbianas, gays, bisexuales y transexuales blancos y latinos de 21 a 25 años de edad reclutados a través de diversas organizaciones y sedes comunitarias. Los participantes completaron cuestionarios autoadministrados utilizando encuestas computerizadas o con papel y lápiz.

Resultados. Las tasas elevadas de rechazo familiar se asociaron con peores resultados en salud. Basándose en la *odds ratio*, los adultos jóvenes lesbianas, gays y bisexuales que comunicaron niveles más altos de rechazo familiar durante la adolescencia tuvieron 8,4 veces más probabilidades de comunicar un intento de suicidio, 5,9 veces más probabilidades de comunicar niveles elevados de depresión, 3,4 veces más probabilidades de usar drogas ilegales, y 3,4 veces más probabilidades de comunicar haber mantenido relaciones sexuales no protegidas en comparación con personas similares de familias que no comunicaron o comunicaron bajos niveles de rechazo familiar. Los varones latinos comunicaron el mayor número de reacciones familiares negativas a su orientación sexual en la adolescencia.

Conclusiones. Este estudio establece un claro vínculo entre las conductas de rechazo de padres y cuidadores y los problemas de salud negativos en adultos jóvenes lesbianas, gays y bisexuales. Aquellos que proporcionan asistencia sanitaria a jóvenes lesbianas, gays y bisexuales deberían valorar las reacciones familiares a la orientación sexual como parte de la atención rutinaria. Es importante intervenir precozmente para ayudar a educar a las familias sobre el impacto de las conductas de rechazo y ayudar a mantener a estos jóvenes en sus hogares. Aconsejar a las familias, proporcionar una guía anticipada y referir a las familias para que reciban consejo y

apoyo puede suponer una diferencia crítica en ayudar a reducir el riesgo y aumentar el bienestar de jóvenes lesbianas, gays y bisexuales.

ARTÍCULOS DE REVISIÓN

Neurofibromatosis tipo 1 replanteada

Virginia C. Williams, BS, John Lucas, BS, Michael A. Babcock, BS, David H. Gutmann, MD, PhD, Bruce Korf, MD, PhD, y Bernard L. Maria, MD, MBA

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad autosómica dominante con una incidencia mundial de ~ 1 por 2.500 a 3.000 sujetos. Causada por una mutación inactivante de la línea germinal en el gen NF1 del cromosoma 17, la enfermedad está asociada con aumento de la morbilidad y mortalidad. En los pasados años, se ha realizado un significativo progreso en el manejo estandarizado de los rasgos clínicos principales de la neurofibromatosis tipo 1. Más aún, la mejora en la comprensión de cómo la proteína de la neurofibromatosis tipo 1, la neurofibromina, regula el crecimiento celular ha proporcionado recientemente la comprensión de la patogénesis de la enfermedad y ha propiciado el desarrollo de nuevos tratamientos. En esta revisión describimos las manifestaciones clínicas, los hallazgos genéticos y moleculares recientes y las terapias actuales y en desarrollo para el manejo de los problemas clínicos asociados con la neurofibromatosis tipo 1.

Encontrar el régimen óptimo de dexametasona posnatal para niños pretérmino con riesgo de displasia broncopulmonar: una revisión sistemática de estudios controlados con placebo

Wes Onland, MD, Martin Offringa, MD PhD, Anne P. de Jaegere, MD, y Anton H. van Kaam, MD, PhD

Contexto. La terapia posnatal con dexametasona reduce la incidencia de displasia broncopulmonar en niños pretérmino, pero podría estar asociada con un riesgo aumentado de evolución negativa del desarrollo neurológico.

Objetivo. Nuestro objetivo fue determinar si los efectos de la dexametasona en la mortalidad y las secuelas pulmonares y en el desarrollo neurológico en niños pretérmino se modifican por la dosis acumulada administrada.

Métodos. Realizamos búsquedas en bases de datos electrónicas y búsquedas manuales de referencias, y buscamos los resúmenes de las Sociedades Académicas Pediátricas. Los estudios seleccionados eran controlados y aleatorizados, comparaban dexametasona con placebo en niños pretérmino ventilados de edad > 7 días. Dos revisores valoraron independientemente la selección y ca-

lidad de los estudios y extrajeron los datos sobre el diseño del estudio, las características de los pacientes y los resultados relevantes. Se pidió a los investigadores originales que proporcionaran datos adicionales. Se analizaron 16 estudios que incluían a 1.136 pacientes mediante metaanálisis y metarregresión. Doce de los investigadores originales proporcionaron datos adicionales. Se analizaron por separado los estudios con inicio del tratamiento posnatal moderadamente precoz (7-14 días) o retrasado (> 3 semanas). Las dosis más altas de dexametasona redujeron el riesgo relativo de la variable de eficacia combinada, mortalidad o displasia broncopulmonar, siendo el efecto mayor en los estudios que usaron una dosis acumulativa > 4 mg/kg. No se encontró ningún efecto de las dosis sobre el riesgo de secuelas en el desarrollo neurológico en los estudios con tratamiento retrasado, pero en los estudios con tratamiento moderadamente precoz el riesgo de mortalidad o parálisis cerebral se redujo un 6,2%, y el riesgo de un índice de Desarrollo Mental por debajo de -2 DE disminuyó un 6,6% por cada mg/kg incremental de la dosis de dexametasona acumulada.

Conclusiones. Las dosis acumulativas más elevadas de dexametasona administradas después de la primera semana de vida podrían reducir el riesgo de displasia broncopulmonar sin aumentar el riesgo de secuelas en el desarrollo neurológico en niños pretérmino ventilados. Es necesario realizar un amplio estudio aleatorizado para confirmar o descartar estos hallazgos.

Avances en el tratamiento del síndrome X frágil

Randi J. Hagerman, MD, Elizabeth Berry-Kravis, MD, PhD, Walter E. Kaufmann, MD, PhD, Michele Y. Ono, MS, Nicole Tartaglia, MD, Ave Lachiewicz, MD, Rebecca Kronk, PhD, CRNP, Carol Delahunty, MD, David Hessel, PhD, Jeannie Visootsak, MD, Jonathan Picker, MD, Louise Gane, MS, y Michael Tranfaglia, MD

Las mutaciones *FMRI* pueden causar diversas incapacidades, como déficit cognitivos, trastorno de déficit de atención/hiperactividad, autismo, y otros problemas socioemocionales, en individuos con la forma mutacional completa (síndrome X frágil), y distintas dificultades, como insuficiencia ovárica primaria, neuropatía y síndrome de temblor/ataxia asociada a la X frágil, en algunos portadores premutación más mayores. Por tanto, la afectación familiar multigeneracional se tiene habitualmente en cuenta cuando se identifica un probando con una mutación *FMRI*. Los estudios de los antagonistas de la vía 5 del receptor del glutamato metabotrópico en modelos animales de síndrome de X frágil han demostrado beneficios en reducir los ataques, mejorar la conducta e intensificar la cognición. Se están empezando a realizar estudios con antagonistas del receptor 5 del glutamato metabotrópico en humanos con síndrome de X frágil. Aquí se revisan los tratamientos dirigidos, las intervenciones médicas y conductuales, el consejo genético y el apoyo familiar.

ARTÍCULOS ESPECIALES

El cuerpo pediátrico del SIDA: respondiendo a la crisis de recursos de los profesionales de la salud del VIH/SIDA en África

Mark W. Kline, MD, Margaret G. Ferris, PhD, MPH, David C. Jones, BA, Nancy R. Calles, MSN, RN, PNP, MPH, Michael B. Mizwa, Heidi L. Schwarzwald, MD, MPH, R. Sebastian Wanless, MD, y Gordon E. Schutze, MD

La capacidad de los profesionales de la salud para proporcionar cuidados y tratamiento del VIH/SIDA está gravemente constreñida en el África subsahariana. Los profesionales de la salud africanos expertos en pediatría tienen particularmente pocos suministros. Describimos aquí el programa Pediatric AIDS Corps, que fue diseñado para situar a pediatras y otros médicos en África para expandir a largo plazo la capacidad existente de los profesionales de la salud para atender y tratar a los niños y las familias con VIH/SIDA. En los primeros 2 años de este programa, 76 médicos fueron emplazados en 5 países africanos que habían sido duramente golpeados por el VIH/SIDA. La admisión de niños infectados con VIH/SIDA se más que cuadruplicó durante el período de 24 meses, hasta alcanzar los 26.590. Creemos que este programa piloto puede servir como modelo de esfuerzo a gran escala para expandir inmediatamente el acceso a los niños y familias africanas a los cuidados y tratamiento del VIH/SIDA que salve vidas.

Surfactante muy precoz sin ventilación obligatoria en niños prematuros tratados con presión de aire positiva continua precoz: estudio controlado y aleatorizado

Mario Augusto Rojas, MD, MPH, Juan Manuel Lozano, MD, MSc, María Ximena Rojas, RN, MSc, Matthew Laughon, MD, MPH, Carl Lewis Bose, MD, Martin Alonso Rondon, MSc, Laura Charry, MD, Jaime Alberto Bastidas, MD, Luis Alfonso Perez, MD, Catherine Rojas, MD, Oscar Ovalle, MD, Luz Astrid Celis, MD, Jorge García-Harker, MD, y Martha Lucía Jaramillo, MD, en nombre del Colombiano Neonatal Research Network

Antecedentes. La enfermedad pulmonar crónica es una de las complicaciones más frecuentes y graves de los prematuros. Dado que la ventilación mecánica es un factor de riesgo importante de enfermedad pulmonar crónica, la aplicación precoz de presión de aire positiva continua nasal se ha utilizado como estrategia para evitar la ventilación mecánica en niños prematuros. Los tratamientos con surfactantes mejoran el estatus respiratorio a corto plazo de los niños prematuros, pero su uso está limitado tradicionalmente a los niños sometidos a ventilación mecánica. La administración muy precoz de surfactante durante el breve período de intubación de los niños tratados con presión de aire continua positiva nasal puede mejorar su evolución y posteriormente disminuir las necesidades de ventilación mecánica.

Objetivo. Nuestro objetivo fue determinar si el tratamiento con surfactante muy precoz sin ventilación obligatoria mejoraba los resultados y disminuía las necesidades de ventilación mecánica cuando se utilizaba en

niños muy prematuros tratados con presión de aire positiva continua nasal precozmente tras el nacimiento.

Diseño/métodos. Participaron en este estudio controlado y aleatorizado 8 centros en Colombia. Los niños nacidos entre las semanas 27 y 31 de gestación con evidencia de distrés respiratorio y tratados con oxígeno suplementario en la sala de partos fueron asignados aleatoriamente durante la primera hora de vida a intubación, surfactante muy precoz, extubación, y presión de aire positiva continua nasal (grupo de tratamiento), o sólo presión de aire continua nasal (grupo control). La variable principal fue la necesidad de ventilación mecánica subsiguiente utilizando criterios predefinidos.

Resultados. Desde el 1 de enero de 2004 al 31 de diciembre de 2006, 279 niños fueron asignados aleatoriamente, 141 al grupo de tratamiento y 138 al grupo control. La necesidad de ventilación mecánica fue menor en el grupo de tratamiento (26%) comparado con el grupo control (39%). El síndrome de fuga de aire ocurrió con menor frecuencia en el grupo de tratamiento (2%) comparado con el grupo control (9%). El porcentaje de pacientes que recibieron surfactante después de la primera hora de vida fue también significativamente menor en el grupo de tratamiento (12%) comparado con el grupo control (26%). La incidencia de enfermedad pulmonar crónica (tratamiento de oxígeno a las 36 semanas de la edad posmenstrual) fue del 49% en el grupo de tratamiento comparado con el 59% en el grupo control. Todos los otros resultados, incluyendo mortalidad, hemorragia intraventricular y leucomalacia periventricular fueron similares en ambos grupos.

Conclusión. En los niños prematuros tratados con presión de aire positiva continua nasal precozmente tras el nacimiento, la adición de tratamiento con surfactante muy precoz sin ventilación obligatoria disminuyó las necesidades de ventilación mecánica subsiguiente, redujo la incidencia de síndrome de fuga de aire, y pareció ser seguro. La disminución en las necesidades de ventilación mecánica es un resultado importante cuando los recursos médicos son limitados y puede dar como resultado menor enfermedad pulmonar crónica tanto en los países desarrollados como en los países en desarrollo.

Estudio clínico y molecular de 320 niños con síndrome de Marfan y fibrilopatías tipo I relacionadas en una serie de 1.009 probandos con mutaciones FBN1 patogénicas

Laurence Faivre, MD, PhD, Alice Masurel-Paulet, MD, Gwenaëlle Collod-Bérout, PhD, Bert L. Callewaert, MD, Anne H. Child, MD, FRCP, Chantal Stheneur, MD, PhD, Christine Binquet, MD, PhD, Elodie Gautier, MSc, Bertrand Chevallier, MD, Frédéric Huet, MD, PhD, Bart L. Loeys, MD, PhD, Eloisa Arbustini, MD, Karin Mayer, PhD, Mine Arslan-Kirchner, MD, Anatoli Kiotsekoglou, MD, Paolo Comeglio, PhD, Maurizia Grasso, PhD, Dorothy J. Halliday, BSc, MBBS, MRCP, PhD, Christophe Bérout, MD, PhD, Claire Bonithon-Kopp, MD, PhD, Mireille Claustres, MD, PhD, Peter N. Robinson, MD, MSc, Lesley Adès, MBBS, FRACP, MD, CG, Julie de Backer, MD, PhD, Paul Coucke, PhD, Uta Francke, MD, PhD, Anne de Paepe, MD, PhD, Catherine Boileau, PharmD, PhD, y Guillaume Jondeau, MD, PhD

De una gran serie de 1.009 probandos con mutaciones FBN1 patogénicas, se analizaron los datos de 320 pacientes < 18 años de edad en la última evaluación de se-

guimiento (32%). En el momento del diagnóstico, la edad media fue de 6,5 años. En el último examen, la población se clasificó como sigue: síndrome de Marfan neonatal, 14%; síndrome de Marfan grave, 19%; síndrome de Marfan clásico, 32%; síndrome de Marfan probable, 35%. El 71% tenían dilatación aórtica ascendente, el 55% ectopia lentis, y el 28% afectación del sistema esquelético principal. Incluso cuando existían complicaciones aórticas en la infancia, las tasas de cirugía aórtica y de disección aórtica seguían siendo bajas (5% y 1%, respectivamente). Algunos rasgos diagnósticos (afectación del sistema esquelético principal, estrías, ectasia dural e historia familiar) fueron más frecuentes en el grupo de edad de 10 a < 18 años, mientras que otros (dilatación aórtica ascendente y anomalías mitrales) fueron más frecuentes en la población con síndrome de Marfan. Sólo el 56% de los niños pudieron ser clasificados como de síndrome de Marfan, según los criterios internacionales, en su última evaluación de seguimiento cuando la presencia de una mutación FBN1 no fue considerada como un rasgo principal, aumentando la frecuencia en los grupos de más edad. Un 85% de los niños probandos cumplieron los criterios internacionales después de estudios moleculares, lo que indica que el descubrimiento de una mutación FBN1 puede ser una ayuda diagnóstica valiosa en casos inciertos. Las distribuciones de los tipos de mutación y las localizaciones en esta serie pediátrica revelaron que amplias proporciones de probandos portaban la mutación localizada en los exones 24 a 32 (33%) y mutaciones del marco de lectura (75%). Aparte del síndrome de Marfan neonatal, confirmamos que la mayoría de las manifestaciones clínicas del síndrome de Marfan aumentan con la edad, lo que subraya la escasa aplicabilidad de los criterios internacionales a este diagnóstico en niños, así como la necesidad de una monitorización de seguimiento en casos de sospecha clínica de síndrome de Marfan.

Obesidad en la infancia y negligencia médica

Todd Varness, MD, MPH, David B. Allen, MD, Aaron L. Carrel, MD, y Norman Fost, MD, MPH

La incidencia de obesidad en la infancia ha aumentado dramáticamente, incluyendo la obesidad infantil grave y las condiciones comórbidas relacionadas con la obesidad. Los casos de obesidad infantil grave han planteado la siguiente cuestión: ¿puede constituir la obesidad infantil una negligencia médica en algunos casos? En nuestra opinión, sacar al niño de su casa está justificado cuando existen tres de las siguientes condiciones: 1) una alta probabilidad de que se produzca un daño grave inminente, 2) una probabilidad razonable de que la intervención coercitiva proporcione un tratamiento efectivo, y 3) la ausencia de opciones alternativas para afrontar el problema. No es la mera presencia o el grado de obesidad, sino la presencia de condiciones comórbidas lo que es crítico para la determinación de un daño grave inminente. Los tres criterios se cumplen en casos muy limitados, es decir, en el subgrupo de niños obesos que tienen condiciones comórbidas graves y para los cuales se han agotado todas las otras alternativas. En estos casos limitados, podría estar indicado un tratamiento forzoso fuera de casa, con el fin de proteger a los niños de daños irreversibles.

Modelos de atención multidisciplinaria global para personas en Estados Unidos con trastornos genéticos

Scott D. Grosse, PhD, Michael S. Schechter, MD, MPH, Roshni Kulkarni, MD, Michele A. Lloyd-Puryear, MD, PhD, Bonnie Strickland, PhD, y Edwin Trevathan, MD, MPH

Las estrategias para proporcionar atención coordinada global para individuos con enfermedades complejas incluye la estrategia basada en el centro de salud, el modelo de atención crónica en atención primaria y consultas de especialidad, multidisciplinarias, específicas para cada enfermedad. Para dos trastornos, hemofilia y fibrosis quística, existen redes nacionales efectivas de consultas especializadas, que llegan a una gran proporción de las poblaciones diana. Para otros trastornos, como la enfermedad de la célula de la hoz, existen muchos menos centros disponibles, las probabilidades de que los centros están interconectados son mucho menores, y los centros se utilizan mucho menos ampliamente. Es esencial establecer modelos de comanejo para promover la comunicación y la coordinación entre la atención primaria y los servicios de subespecialidades, sobre todo durante la transición desde la atención pediátrica a la atención adulta. La evaluación de la efectividad de diferentes modelos en mejorar los resultados en individuos con enfermedades genéticas es esencial.

COMUNICACIÓN BREVE

Diarrea crónica y cataratas juveniles: piensa en xantomatosis cerebrotendinosa y trata

Vladimir M. Berginer, MD, PhD, Bella Gross, MD, Khayat Morad, PhD, Nechama Kfir, MSc, Siman Morkos, MD, Salameh Aaref, MD, y Tzipora C. Falik-Zaccai, MD

La xantomatosis cerebrotendinosa es una enfermedad autosómica recesiva de la síntesis del ácido biliar causada por un déficit de 27 hidroxilasa. El tratamiento con ácido chenodeoxicólico normaliza las concentraciones de colestanol y frena la progresión de la enfermedad. Presentamos 4 pacientes de una misma familia con xantomatosis cerebrotendinosa, que fueron tratados con ácido chenodeoxicólico durante 14 años. Dos hermanas jóvenes iniciaron el tratamiento en el estadio preclínico antes de la aparición de síntomas importantes. Sus 2 tíos mayores, que también habían desarrollado la forma fenotípica completa de xantomatosis cerebrotendinosa cuando fueron diagnosticados, comenzaron el tratamiento al mismo tiempo que las hermanas, por lo que establecieron el grupo control natural. Tras 14 años de tratamiento con ácido chenodeoxicólico, los niveles de colestanol de los 4 pacientes descendieron a niveles normales ($> 6 \mu\text{g/ml}$). Las dos hermanas permanecían asintomáticas. En sus tíos se observó únicamente una modesta mejoría de los síntomas. En este estudio a largo plazo, la administración preclínica temprana de ácido chenodeoxicólico en la primera infancia previno completamente el fenotipo de xantomatosis cerebrotendinosa en las 2 hermanas. Los pediatras deberían estar alerta de

esta posibilidad diagnóstica de xantomatosis cerebrotendinosa en niños que se presentan con diarrea crónica y cataratas. La prevención es particularmente significativa en vistas a la disponibilidad de un diagnóstico genético precoz y los devastadores efectos de esta enfermedad si no se trata.

AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS

Evaluación y manejo de los niños expuestos a VIH-1 en Estados Unidos

Peter L. Havens, MD, Lynne M. Mofenson, MD, y el Committee on Pediatric AIDS

Los pediatras juegan un papel clave en la prevención de la transmisión de la infección por VIH-1 de madres a hijos. Para los niños nacidos de madres con infección por VIH identificados durante el embarazo, los pediatras se aseguran que se proporcione a los niños la profilaxis antirretroviral para disminuir el riesgo de adquirir la infección por VIH-1 y promueven evitar la transmisión posnatal del VIH-1 aconsejando a las madres infectadas con VIH-1 que no den el pecho. Los pediatras deben realizar la prueba de anticuerpos anti VIH-1 a los niños nacidos de madres cuyo estado de infección por VIH-1 no se determinó durante el embarazo o el parto. En los niños expuestos al VIH-1, los pediatras monitorizan a los niños para la determinación precoz del estado de infección VIH-1 y para la posible toxicidad a corto y a largo plazo de las exposiciones a antirretrovirales. El suministro de quimioprofilaxis para la neumonía por *Pneumocystis jirovecii* y el apoyo a las familias que viven con el VIH-1 proporcionando consejo a los padres o cuidadores son también componentes importantes de los cuidados.

Publicaciones de la AAP retiradas y reafirmadas

Reafirmado enero 2005

Declaración de política: Virus de la inmunodeficiencia humana y otros patógenos virales de transmisión sanguínea en un entorno de atletismo. *Pediatrics*. 1999;104(6):1400-3.

Declaración de política: Participación atlética de niños y adolescentes que tienen hipertensión sistémica. *Pediatrics*. 1997;99(4):637-8.

Reafirmado mayo 2007

Política de aprobación: Guías para remitir a los niños y adolescentes a los reumatólogos pediátricos. Disponible en http://aappolicy.aappublications.org/misc/Pediatric_Rheumatologists.dtl

Reafirmado octubre 2007

Declaración de política: Terminología de edad durante el período perinatal. *Pediatrics*. 2004;114(5):1362-4.

Reafirmado mayo 2008

Declaración de política: El concepto cambiante de síndrome de muerte súbita del lactante: Cambios del código diagnóstico, controversias sobre el ambiente de

sueño, y nuevas variables a tener en cuenta en la reducción del riesgo. *Pediatrics*. 2005;116(5):1245-55.

Reafirmados octubre 2008

Declaración de política: Prescripción de genéricos, sustitución de genérico y sustitución terapéutica (COD); reafirmado agosto 2008. *Pediatrics*. 1987;79(5):835.

Declaración de política: Guías para los centros de cáncer pediátrico (SOHO); reafirmado mayo 2008. *Pediatrics*. 2004;113(6):1833-5.

Declaración de política: Archivo hospitalario de niños lesionados y la necesidad de códigos de lesión por causa externa. *Pediatrics*. 1999;103(2):524-6.

Informe técnico: Uso no terapéutico de agentes antimicrobianos en agricultura animal: Implicaciones para los pediatras. *Pediatrics*. 2004;114(3):862-8.

Informe clínico: Profilaxis post exposición en niños y adolescentes para la exposición no profesional al virus de inmunodeficiencia humana. *Pediatrics*. 2003;111(6 pt 1):1475-89.

Informe clínico: Prevención y tratamiento de la diabetes mellitus tipo 2 en niños, con especial énfasis en los niños indios americanos y los nativos de Alaska. *Pediatrics*. 2003;112(4). Disponible en: www.pediatrics.org/cgi/content/full/112/4/e328

Declaración de política: Uso limitado en avión. *Pediatrics*. 2001;108(5):1218-22.

Declaración de política: Lesiones por monopatín y patinete. *Pediatrics*. 2002;109(3):542-3.

Retirado octubre 2008

Declaración de política: Papel de las enfermeras y los auxiliares médicos en los cuidados de los niños hospitalizados. *Pediatrics*. 1999;103(5 pt 1):1050.

Declaración de política: Disritmias cardíacas y deportes. *Pediatrics*. 1995;95(5):786-8.

Seguro con cobertura insuficiente de los adolescentes: recomendaciones para mejorar la cobertura de los servicios de asistencia sanitaria preventiva, reproductiva y de comportamiento

Committee on Adolescence y Committee on Child Health Financing

El propósito de esta declaración de política es afrontar los graves problemas de insuficiente cobertura (es decir, existe seguro pero es insuficiente) que afectan el acceso de los adolescentes asegurados a la necesaria asistencia preventiva, reproductiva y de comportamiento. Además, la declaración se refiere a los problemas de pago de los proveedores que afectan de forma desproporcionada a los médicos que cuidan a los adolescentes.

Entre los adolescentes con seguro médico, particularmente con seguros privados, la cobertura de los servicios necesarios es a menudo inadecuada. Los beneficios están típicamente limitados en cuanto a cantidad y ámbito; ciertos diagnósticos frecuentemente están excluidos; y los requerimientos de costes compartidos son frecuentemente muy altos. Como resultado, la cobertura insuficiente representa un problema sustancial entre los adolescentes y afecta negativamente su salud y su bienestar.

Además de los problemas de cobertura insuficiente, los problemas de pago en forma de pago inadecuado, atención no compensada para servicios de reproducción confidenciales, y la incapacidad de las aseguradoras para reconocer y pagar ciertas facturaciones y códigos diagnósticos están extendidos entre las aseguradoras públicas y privadas. Los problemas de pagos afectan negativamente a la capacidad de los médicos de ofrecer los servicios que necesitan los adolescentes, especialmente los adolescentes asegurados en seguros públicos.