

PEDIATRICS

páginas electrónicas

Las *Páginas electrónicas* es la sección sólo en línea de PEDIATRICS. Establecidas en 1997, las características de las *Páginas electrónicas* son la investigación original y los comentarios que cubren los avances médicos importantes. Los artículos que aparecen en las *Páginas electrónicas*, al igual que los que salen impresos en la revista, son sometidos a rigurosa revisión por expertos y son publicados con los mismos patrones de calidad. Estos artículos se hallan indexados en Medline/Pubmed, Thompson's IDL y otros importantes índices internacionales.

Los resúmenes de los artículos que aparecen en las *Páginas electrónicas* salen impresos en esta sección de cada número de PEDIATRICS y los artículos completos sólo pueden obtenerse en línea. La URL de cada artículo puede hallarse al final del resumen impreso. Todos los artículos también se pueden encontrar simplemente mirando la tabla de contenidos en línea de cada número, que se halla en la página web de la revista (www.pediatrics.org). Todos los artículos que aparecen en las *Páginas electrónicas* son accesibles en línea de forma gratuita, no se precisa registro o suscripción para esta sección de "acceso abierto" de la revista.

Tabla de contenidos y resúmenes actuales

- e1054** Asociación del tabaco y la exposición a plomo con el trastorno de déficit de atención/hiperactividad. *Tanya E. Froehlich et al*
- e1064** Resultado intelectual desde la lesión cerebral traumática preescolar: estudio longitudinal, prospectivo de 5 años. *Vicki Anderson et al*
- e1072** Impacto relativo de la gripe y el virus respiratorio sincitial en los niños pequeños. *Florence T. Bourgeois et al*
- e1081** Adherencia del hospital pediátrico a los estándares de salud para la gastroenteritis aguda. *Joel S. Tieder et al*
- e1088** Dolor abdominal recurrente en la urolitiasis infantil. *Cesare Polito et al*
- e1095** Trombocitopenia grave en la UCIN. *Vickie L. Baer et al*
- e1101** Contacto piel con piel y/o dextrosa oral al 25% para el alivio de los procesos de dolor en los neonatos a término. *Aurimery Gomes Chermont et al*
- e1108** Tratamiento de la impactación fecal rectal en el estreñimiento infantil: enemas frente a altas dosis orales de PEG. *Noor-L-Houda Bekkali et al*
- e1116** Enfermedad de pompe en niños: mejorar el pronóstico por el cribado y el tratamiento precoz de los neonatos. *Yin-Hsiu Chien et al*
- e1126** Factores de riesgo asociados con plagiocefalia deformacional. *Jessica L. Joganic et al*
- e1134** Transición a la atención adulta para los jóvenes con diabetes mellitus: hallazgos del sistema sanitario universal. *Meranda Nakhla et al*
- e1142** Actitudes de los adolescentes supervivientes de cáncer hacia las decisiones terminales para menores. *Geert Pousset et al*
- e1149** Gasto de energía para los niños pretérmino alimentados con biberón y lactando. *Irit Berger et al*
- e1153** Resultado del desarrollo neurológico de los niños con infarto hemorrágico periventricular unilateral o bilateral. *Nathalie L. Maitre et al*
- e1161** Volumen cerebral regional disminuido y lesión cognitiva en niños pretérmino con bajo riesgo. *Sara Soria-Pastor et al*
- e1171** Asociación entre la adherencia y los controles glucémicos en la diabetes tipo 1 pediátrica: un metaanálisis. *Korey K. Hood et al*
- e1180** Reducción del riesgo de VIH entre los adolescentes detenidos: estudio clínico controlado, aleatorizado. *Angela D. Bryan et al*
- e1189** Exposición antirretroviral y contenido de DNAmT linfocitario entre niños no infectados de mujeres infectadas con VIH-1. *Grace M. Aldrovandi et al*
- e1198** Historia natural de las anomalías de la columna y escoliosis asociada con atresia esofágica. *Saara J. Sistonen et al*
- e1205** Monitorización continua de la reactividad de la presión cerebrovascular tras una lesión cerebral traumática en niños. *Ken M. Brady et al*
- e1213** Exposición al di(2-etilhexil) ftalato prenatal y duración de la gestación entre una cohorte de barrio. *Robin M. Whyatt et al*
- e1221** Variantes en el gen UGT A1A y el riesgo de enfermedad de hígado graso no alcohólica pediátrica. *Yu-Cheng Lin et al*
- e1228** Manejo multidisciplinar del síndrome de Hunter. *Joseph Muenzer et al*
- e1240** Efecto antioxidante de la bilirrubina y enfermedad de hígado graso no alcohólica pediátrica. *Ezequiel Neimark et al*

RESUMEN. Asociación del tabaco y la exposición a plomo con el trastorno de déficit de atención/hiperactividad. Tanya E. Froehlich, MD, MS, Bruce P. Lanphear, MD, MPH, Peggy Auinger, MS, Richard Hornung, PhD, Jeffery N. Epstein, PhD, Joe Braun, MSPH, BSN, y Robert S. Kahn, MD, MPH.

Objetivo. El objetivo del estudio fue determinar las asociaciones independientes y conjuntas de las exposiciones a tabaco prenatal y a plomo en la infancia con los trastornos de déficit de atención/hiperactividad (TDAH), definido por los actuales criterios diagnósticos en una muestra nacional de niños americanos.

Métodos. Los datos provienen del National Health and Nutrition Examination Survey, del 2001-2004, un estudio transversal, con una muestra representativa a nivel nacional de población americana. Los participantes tenían entre 8 y 15 años de edad (N = 2.588). Se midió la exposición prenatal a tabaco por el informe de cantidad de cigarrillos maternos fumados durante el embarazo. La exposición al plomo se valoró utilizando los niveles actuales de plomo en sangre. Se utilizó el Diagnostic Interview Schedule for Children para establecer la presencia de TDAH en el año anterior, según los criterios del *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, cuarta edición.

Resultados. Un total del 8,7% (intervalo de confianza [IC] del 95%: 7,3%-10,1%) de los niños cumplieron los criterios para TDAH. La exposición prenatal a tabaco (odds ratio ajustado [ORA]: 2,4 [IC 95%: 1,5-3,7]) y las altas concentraciones sanguíneas de plomo actuales (ORA para el tercer frente al primer tercil: 2,3 [IC 95%: 1,5-3,8]) se asociaron independientemente con TDAH. Comparado con los niños que nunca fueron expuestos, los niños expuestos a ambas exposiciones (exposición prenatal a tabaco y niveles de plomo en el tercer tercil) tuvieron incluso mayor riesgo de TDAH (ORA: 8,1 [IC 95%: 3,5-18,7]) del esperado si los riesgos independientes se hubieran multiplicado (término de interacción de exposición tabaco-plomo, $P < 0,001$).

Conclusiones. Las exposiciones a tabaco prenatal y a plomo en la infancia se asociaron con TDAH en los niños americanos, especialmente entre aquellos con ambas exposiciones. La reducción de la exposición de estos tóxicos comunes puede ser una importante vía para la prevención de TDAH. *Pediatrics*. 2009;124:e1054-e1063.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0738

RESUMEN. Resultado intelectual desde la lesión cerebral traumática preescolar: estudio longitudinal, prospectivo de 5 años. Vicki Anderson, PhD, Cathy Catroppa, PhD, Sue Morse, BAppSci, Flora Haritou, BAppSci, y Jeffrey V. Rosenfeld, MD, MS, FRACS.

Introducción. La lesión cerebral traumática (LCT) es una discapacidad adquirida frecuente que puede utilizarse como modelo para entender el impacto de la lesión cerebral precoz en la estructura y función cerebral. Hasta el momento, pocos estudios han seguido a lo largo del tiempo a niños muy jóvenes tras la lesión.

Objetivo. Determinar la recuperación y el resultado de la capacidad intelectual tras la LCT precoz durante los 5 años posteriores a la lesión, e identificar los predictores de resultado incluyendo la lesión, las características sociodemográficas y prelesión, y la recuperación funcional aguda.

Diseño. Se reclutaron de forma consecutiva al ingreso en el Royal Children's Hospital, Victoria, Australia, los niños entre 2 y 7 años que fueron diagnosticados con LCT (N = 54), para participar en un estudio longitudinal prospectivo. Nuestro estudio tuvo un diseño entre factores que utilizó la gravedad de la lesión como variable independiente. Los participantes se clasificaron en grupos según la gravedad de la lesión (leve, moderada, grave) y se compararon con los controles sanos (n = 16) en el momento agudo, y a los 12 meses, 30 meses y 5 años después de la lesión. Se administraron mediciones intelectuales incluyendo habilidades verbales y no verbales, atención, y rapidez de procesamiento.

Resultados. Los niños con lesiones graves demostraron menor recuperación y peores resultados cognitivos hasta los 5 años después de la lesión que aquellos que fueron visitados por lesiones menos graves. Las trayectorias de recuperación se asociaron con la gravedad de la lesión durante los primeros 30 meses después de la lesión, observándose el mayor deterioro de la función para las lesiones más graves. De los 30 meses a los 5 años después de la lesión, el progreso fue estable. Sólo la gravedad de la lesión (determinada por la puntuación de la Glasgow Coma Scale) y el rendimiento cognitivo agudo fueron predictores potentes de los resultados a 5 años.

Conclusiones. Este estudio ha confirmado el alto riesgo de los déficits globales y persistentes asociados con lesión cerebral grave al principio de la infancia. Contrariamente a especulaciones previas sobre los "déficits en el crecimiento", los niños con lesiones cerebrales graves tienen períodos de recuperación más prolongados pero no siguen perdiendo terreno comparado con sus compañeros. A los 30 meses después de la lesión, la recuperación parece estabilizarse y los niños empiezan a realizar evoluciones de desarrollo adecuadas. *Pediatrics*. 2009;124:e1064-e1071.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0365

RESUMEN. Impacto relativo de la gripe y el virus respiratorio sincitial en los niños pequeños. Florence T. Bourgeois, MD, MPH, Clarissa Valim, MD, ScD, Alexander J. McAdam, MD, PhD, y Kenneth D. Mandl, MD, MPH.

Objetivo. Medimos el impacto relativo de la infección por gripe y por virus respiratorio sincitial (VRS) en los niños pequeños en términos de visita al servicio de urgencias (SU), necesidades de cuidados clínicos, y uso de recursos globales.

Métodos. Se incluyeron durante 2 inviernos entre el 2003 y 2005 a los pacientes ≤ 7 años y que fueron tratados en el SU de un hospital pediátrico terciario por infección respiratoria aguda. Cuantificamos la utilización de recursos sanitarios para los niños con infección por gripe o por VRS y extrapolamos los resultados para estimar el uso nacional de recursos asociado con las infecciones por gripe o por VRS.

Resultados. A nivel nacional, se atribuyó un estimado de 10,2 visitas por 1.000 niños a la gripe y 21,5 visitas por 1.000 niños al VRS. Los niños de edades entre los 0 y 23 meses e infección por VRS tuvieron el mayor índice de visitas al SU con 64,4 visitas por 1.000 niños. Un número significativamente mayor de niños necesitaron hospitalización como resultado de infección por VRS comparado con la gripe, con unos índices de hospitalización nacional de 8,5 y 1,4 por 1.000 niños respectivamente. El número total de días laborales perdidos anualmente por los cuidadores

de los niños que precisaron cuidados en SU fue de 246.965 días para las infecciones por gripe y 716.404 para las infecciones por VRS.

Conclusión. Para los niños pequeños, el VRS se asoció con mayores índices de visitas al SU, hospitalización y utilización de recursos por parte de los cuidadores que la gripe. Nuestros resultados proporcionan datos del gran número de niños que reciben cuidados ambulatorios por la gripe y la enfermedad del VRS y sirve de análisis informativo de los programas de prevención y de los tratamientos para ambas enfermedades, la gripe y el VRS. *Pediatrics*. 2009;124:e1072-e1080.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2008-3074

RESUMEN. Adherencia del hospital pediátrico a los estándares de salud para la gastroenteritis aguda. Joel S. Tieder, MD, MPH, Andrea Robertson, MPH, y Michelle M. Garrison, PhD.

Antecedentes. Se desconoce la adherencia a las guías clínicas publicadas para el manejo de la gastroenteritis aguda (GEA).

Objetivos. Evaluar la asociación de la adherencia a las guías clínicas de GEA con los resultados y la utilización de recursos en los hospitales pediátricos.

Diseño y métodos. Estudiamos, en el servicio de urgencias, los centros de observación o el hospital a niños de edades comprendidas entre los 6 meses y 6 años con código de alta hospitalaria indicativo de GEA según la *International Classification of Diseases, Novena Edición* (ICD-9), y sin enfermedades comórbidas. Se evaluaron los estudios de laboratorio, el uso de antieméticos y el uso de antibióticos, y se documentó la duración de la estancia, la media de gastos totales ajustados y la proporción de readmisiones. El análisis de varianza múltiple determinó si la varianza de los gastos ajustados, la duración de la estancia y los estudios diagnósticos estaban relacionados con el hospital. El análisis de regresión determinó la asociación entre la adherencia a las guías clínicas y los resultados.

Resultados. Hubo un total de 188.837 pacientes; 174.594 (92,4%) fueron no ingresados y 14.279 (7,6%) fueron ingresados. Hubo una variación sustancial en el uso de recursos entre los hospitales. La media del cargo total ajustado para todos los pacientes fue de 863 \$ (DE: 1.336). La media del cargo total ajustado para los pacientes no ingresados fue de 591 \$ (DE: 636). Los hospitales individuales contribuyeron a la varianza de la duración de la estancia media, cargos ajustados totales, y uso de estudios diagnósticos después de controlar para covariantes ($p < 0,001$). La adherencia a las guías clínicas se asoció con un descenso medio en el promedio de costes ajustados (591 \$) para los pacientes no ingresados de 296 \$ (intervalo de confianza del 95%: -399 a -193).

Conclusiones. Los hospitales que se adhirieron a las guías clínicas demostraron un 50% menos de gasto para el servicio de urgencias o la observación de pacientes con GEA no complicada sin afectar adversamente a los resultados. El uso de recursos no recomendados de forma rutinaria por las guías clínicas de GEA publicadas sigue siendo común en los hospitales pediátricos. *Pediatrics*. 2009;124:e1081-e1087.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0473

RESUMEN. Dolor abdominal recurrente en la urolitiasis infantil. Cesare Polito, MD, Angela La Manna, MD, Giuseppe Signoriello, MD, y Antonio Marte, MD.

Objetivo. Nuestro objetivo fue establecer la presentación clínica y las características de los episodios de dolor en niños con dolor abdominal recurrente (DAR) y urolitiasis.

Métodos. Comparamos el índice de apendicectomías previas entre 100 pacientes consecutivos con los de 270 sujetos control. También comparamos la frecuencia de los episodios de dolor con el comentado por los niños con DAR gastrointestinal orgánico o funcional.

Resultados. Cincuenta y tres pacientes no tuvieron historia de disuria o hematuria bruta y sólo 35 tuvieron hematuria en la primera visita; 41 pacientes fueron evaluados sólo por urolitiasis debido a historia familiar de litiasis renal asociada a DAR. Treinta y nueve pacientes habían sido previamente hospitalizados por síntomas abdominales. Dieciséis pacientes y 4 sujetos control (1,5%) habían sido sometidos a apendicectomía ($P < 0,0001$). Entre 2 y 28 meses antes del diagnóstico de urolitiasis, 37 pacientes fueron sometidos a ultrasonografía abdominal, que no mostró cálculos urinarios. El 69% de los pacientes menores de 8 años de edad tuvieron dolor abdominal central/difuso. La frecuencia media de los episodios de dolor fue de 4 a 9 veces menor que en los pacientes con DAR gastrointestinal orgánico o funcional.

Conclusiones. Dada la inconstante incidencia de disuria y hematuria, la localización del dolor en áreas distintas del costado, y la ausencia de cálculos mostrados en los estudios por la imagen realizados después de los episodios de dolor, el origen urológico del dolor puede pasarse por alto y realizarse procedimientos ineficaces. Debe considerarse la posibilidad de urolitiasis en niños con DAR que presentan una historia familiar de urolitiasis y/o episodios de dolor frecuentes, incluso cuando no exista disuria y hematuria, y en niños pequeños incluso cuando el dolor no sea lateral. *Pediatrics*. 2009;124:e1088-e1094.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0825

RESUMEN. Trombocitopenia grave en la UCIN. Vickie L. Baer, RN, Diane K. Lambert, RN, Erick Henry, MPH, y Robert D. Christensen, MD.

Objetivo. La trombocitopenia grave (plaquetas $\leq 50.000/\mu\text{L}$) en pacientes de UCIN puede tener consecuencias significativas; sin embargo, los informes previos no se han centrado exclusivamente en pacientes de UCIN con este bajo recuento.

Métodos. Identificamos a todos los pacientes con trombocitopenia grave que fueron atendidos en las UCIN de nivel III del Intermountain Healthcare desde 2003-2007.

Resultados. Entre los 11.281 ingresos, se identificó trombocitopenia grave en 273 (2,4%). Sólo en el 30% de éstos, estaba presente en los primeros tres días de vida. Sobre el día 10, estaba presente en la mitad, sobre el día 27 en el 75%, y en el día 100 había aparecido en el 90%. La prevalencia estuvo inversamente relacionada con el peso al nacer. El sangrado cutáneo fue más común en los pacientes con recuento de plaquetas $< 20.000/\mu\text{L}$; sin embargo, no se observaron correlaciones estadísticamente significativas entre el recuento plaquetar y el sangrado pulmonar, gastrointestinal o intraventricular. Las explicaciones más comunes para la trombocitopenia grave fueron variedades adquiridas de

trombocitopenia de consumo. Se administraron transfusiones de plaquetas (media 5, rango 0-76) al 86% de los pacientes. No se atribuyeron muertes a las exanguinaciones. El índice de mortalidad no se correlacionó con el menor recuento plaquetario pero fue proporcional al número de transfusiones plaquetares.

Conclusiones. La prevalencia de la trombocitopenia grave en las UCIN es inversamente proporcional al peso al nacer y en muchos casos son trombocitopenias de consumo adquiridas. Especulamos que los recuentos plaquetares muy bajos son un factor causal en los sangrados cutáneos, pero los sangrados pulmonar, gastrointestinal e intraventricular están menos influenciados por el recuento plaquetar y ocurren principalmente por causas distintas a la trombocitopenia. El menor recuento plaquetar no predice el índice de mortalidad pero sí el número de transfusiones plaquetares recibidas. *Pediatrics*. 2009;124:e1095-e1100.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0582

RESUMEN. Contacto piel con piel y/o dextrosa oral al 25% para el alivio de los procesos de dolor en los neonatos a término. Aurimery Gomes Chermont, MD, Luis Fábio Magno Falcão, Eduardo Henrique Laurindo de Souza Silva, Rita de Cássia Xavier Balda, MD, y Ruth Guinsburg, MD.

Objetivo. El objetivo fue comparar la eficacia del tratamiento con dextrosa oral al 25% y/o el contacto piel con piel para la analgesia en los neonatos a término durante la inyección intramuscular de la vacuna de la hepatitis B.

Métodos. Se realizó un estudio clínico prospectivo, aleatorizado, cegado parcialmente con 640 neonatos sanos a término. Los niños de 12 a 72 h de vida fueron asignados aleatoriamente a recibir inyección intramuscular de la vacuna de la hepatitis B en el muslo derecho según 4 grupos de analgesia, esto es, sin analgesia (rutina), tratamiento de dextrosa oral al 25%, tomada 2 min antes de la inyección; contacto piel con piel iniciado 2 min antes de la inyección y manteniéndolo durante el procedimiento, y una combinación del tratamiento con dextrosa oral y el contacto piel con piel. Para todos los grupos se evaluaron las puntuaciones del Neonatal Facial Coding System y de la Neonatal Infant Pain Scale, antes del procedimiento, durante la limpieza del muslo, durante la inyección, y 2 min después de la inyección. También se valoraron las puntuaciones de la Premature Infant Pain Profile para todos los niños. Se compararon las puntuaciones de dolor entre los 4 grupos.

Resultados. El uso del tratamiento con dextrosa oral al 25% disminuye la duración del dolor del procedimiento en la población estudiada. El contacto piel con piel disminuye el dolor de la inyección y la duración. La combinación de las 2 medidas analgésicas fue más eficaz que cada una de las medidas por separado para los neonatos a término.

Conclusiones. Las medidas de analgesia no farmacológicas fueron efectivas para el tratamiento de los procedimientos de dolor en los niños a término. La combinación del tratamiento con dextrosa oral al 25% y el contacto piel con piel actúa sinérgicamente en el descenso del dolor agudo en los neonatos sanos. *Pediatrics*. 2009;124:e1101-e1107.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0993

RESUMEN. Tratamiento de la impactación fecal rectal en el estreñimiento infantil: enemas frente a altas dosis orales de PEG. Noor-L-Houda Bekkali, MD, Maartje-Maria van den Berg, MD, PhD, Marcel G.W. Dijkgraaf, PhD, Michiel P. van Wijk, MD, Marloes E.J. Bongers, MD, PhD, Olivia Liem, MD, y Marc A. Benninga, MD, PhD.

Objetivo. Hipotetizamos que los enemas y el polietilenglicol (PEG) pueden ser igualmente eficaces en el tratamiento de la impactación fecal rectal (IFR) pero los enemas pueden ser peor tolerados y el tiempo de tránsito colónico (TTC) puede mejorar durante la desimpactación.

Métodos. Participaron niños (4-16 años) con estreñimiento funcional e IFR. Una semana antes de la desimpactación, se realizó un examen rectal, se registraron los síntomas de estreñimiento, y se iniciaron las mediciones del primer TTC. Si se determinó el IFR, los pacientes fueron asignados aleatoriamente a recibir enemas una vez al día o PEG (1,5 g/kg por día) durante 6 días consecutivos. Durante este período, se iniciaron las mediciones del segundo TTC y se administró un cuestionario de conducta de los niños. Se valoraron la desimpactación fecal con éxito, las frecuencias de defecación e incontinencia fecal, la aparición de dolor abdominal y heces acuosas, TTC (antes y después de la desimpactación) y las puntuaciones de conducta.

Resultados. Fueron elegibles 95 pacientes, de los cuales participaron 90 (varones = 60; media de edad: 7,5 ± 2,8 años). Cuarenta y seis pacientes recibieron enemas y 44 PEG, con 5 abandonos en cada grupo. Se consiguió el éxito de la desimpactación con enemas (80%) y PEG (68%; $P = 0,28$). La incontinencia fecal y las heces acuosas se comunicaron más frecuentemente con PEG ($P < 0,01$), pero las puntuaciones de frecuencia de defecaciones ($P = 0,64$), el dolor abdominal ($P = 0,33$) y de comportamiento fueron comparables entre grupos. La TTC normalizada igualmente ($P = 0,85$) en los 2 grupos.

Conclusiones. Los enemas y el PEG fueron igualmente eficaces en el tratamiento de IFR en niños. Comparado con los enemas, el PEG provocó más incontinencia fecal, con puntuaciones de comportamiento comparables. Los tratamientos deben ser considerados iguales como primera línea de tratamiento para la IFR. *Pediatrics*. 2009;124:e1108-e1115.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0022

RESUMEN. Enfermedad de Pompe en niños: mejorar el pronóstico por el cribado y el tratamiento precoz de los neonatos. Yin-Hsiu Chien, MD, Ni-Chung Lee, MD, Beth L. Thurberg, MD, PhD, Shu-Chuan Chiang, MSc, Xiaokui Kate Zhang, PhD, Joan Keutzer, PhD, Ai-Chu Huang, MSc, Mei-Hwan Wu, MD, PhD, Pei-Hsin Huang, MD, PhD, Fuu-Jen Tsai, MD, PhD, Yuan-Tsong Chen, MD, PhD, y Wuh-Liang Hwu, MD, PhD.

Objetivo. La enfermedad de Pompe provoca síntomas musculoesqueléticos, respiratorios y cardíacos progresivos, debilitantes y que frecuentemente amenazan la vida. Se han comunicado resultados favorables con tratamiento de reemplazo enzimático intravenoso precoz y alglucosidasa alfa, pero el diagnóstico clínico precoz antes del desarrollo de síntomas graves raramente ha sido posible en niños.

Métodos. Recientemente realizamos un programa piloto de cribado de neonatos en Taiwán para mejorar la detección precoz de la enfermedad de Pompe. Seis de los 206.088 re-

cién nacidos explorados fueron positivos y fueron tratados para la enfermedad de Pompe. Cinco tuvieron una forma progresiva rápida de la enfermedad de Pompe, caracterizada por alteraciones cardíacas y motoras, y fueron tratados precozmente después del diagnóstico. Los 6 pacientes iniciaron el tratamiento a los 14 meses de edad debido a debilidad muscular progresiva. Los resultados fueron comparados con los pacientes tratados cuya enfermedad fue diagnosticada clínicamente y con sujetos control históricos no tratados.

Resultados. En el momento de este informe, los pacientes habían sido tratados durante 14 a 32 meses. Los 5 niños que tuvieron alteración cardíaca precoz demostraron normalización del tamaño cardíaco y de la patología muscular con crecimiento físico normal y ganancias apropiadas por la edad en el desarrollo motor. El niño sin problemas cardíacos también consiguió un desarrollo motor normal con tratamiento. La supervivencia en los pacientes a los que se realizó un cribado neonatal fue significativamente mejor comparada con aquellos de la cohorte de referencia no tratada ($P = 0,001$). La supervivencia en los comparadores clínicos tratados fue pequeña pero no estadísticamente distinta de los del grupo de cribado neonatal ($P = 0,48$).

Conclusiones. Los resultados de este estudio indican que el tratamiento precoz puede beneficiar a los niños con enfermedad de Pompe y subraya las ventajas del diagnóstico precoz, que puede realizarse mediante el cribado de los recién nacidos. *Pediatrics*. 2009;124:e1116-e1125.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2008-3667

RESUMEN. Factores de riesgo asociados con plagiocefalia deformacional. Jessica L. Joganic, BA, John M. Lynch, PhD, Timothy R. Littlefield, MS, y Brian C. Verrelli, PhD.

Objetivo. Se diseñó este estudio para evaluar estadísticamente los efectos independientes e interrelacionados de los factores de riesgo biológicos y medio ambientales que influyen en la lateralización de la plagiocefalia deformacional (PD) en un intento de proporcionar futuras guías para el tratamiento clínico.

Métodos. Se examinó una base de datos de > 20.000 niños tratados por PD utilizando análisis de factor de 2 y 3 vías para los datos categóricos de frecuencia, significando el mayor análisis estadístico de PD hasta el momento. Se recopilaron datos de paridad, cigosidad, presentación intrauterina, número de nacimiento y peso, posición al dormir, lateralización y sexo, por parte de los padres de los niños con PD que fueron tratados en el Cranial Technologies, Inc, desde 1990 hasta 2007.

Resultados. Como muchos estudios de PD, los pacientes varones estuvieron significativamente sobrerrepresentados. Aun así, después del recuento estadístico para el sexo en nuestro análisis, el PD se ha correlacionado significativamente con la primiparidad, menor presentación intrauterina de vértice pero mayor presentación intrauterina de nalgas y transversa, gemelos (específicamente digocidad) y, finalmente, lateralización a la derecha. Los análisis adicionales indicaron que muchos factores correlacionados con PD, como la presentación intrauterina, posición al dormir, y lateralización, no son fácilmente explicables por un factor biológico subyacente. Sin embargo, la posición al dormir fue el mayor predictor de lateralización individual.

Conclusiones. Aunque los estudios previos han encontrado argumentos para ambos factores medioambientales y biológicos subyacentes asociados con PD, encontramos que la lateralización en los niños con PD puede explicarse ampliamente por factores medioambientales como la posición al dormir. *Pediatrics*. 2009;124:e1126-e1133.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2008-2969

RESUMEN. Transición a la atención adulta para los jóvenes con diabetes mellitus: hallazgos del sistema sanitario universal. Meranda Nakhla, MD, MSc, Denis Daneman, MBBCh, Teresa To, PhD, Gilles Paradis, MD, MSc, y Astrid Guttmann, MD, MSc.

Objetivos. Los objetivos fueron (1) describir los índices de hospitalizaciones relacionadas con diabetes mellitus (DM) y la exploración de la retinopatía antes y después de la transición a los cuidados de adulto y (2) probar si los distintos métodos de transferencia de la atención se asociaron con mejoría de los resultados.

Métodos. En un estudio de cohorte retrospectivo, incluimos a 1.507 adultos jóvenes con DM de ≥ 5 años de duración y seguimos a estos individuos hasta los 20 años de edad.

Resultados. Los índices de hospitalizaciones relacionadas con la DM aumentaron de 7,6 a 9,5 casos por 100 pacientes año en los 2 años después de la transición a atención adulta ($P = 0,03$). Las hospitalizaciones previas relacionadas con DM, bajos ingresos, género femenino y vivir en áreas con bajo apoyo médico se asociaron con altos índices de admisiones. Controlando para todos los otros factores, los individuos que fueron remitidos a nuevos equipos sanitarios aliados sin cambios en el médico tuvieron una probabilidad un 23% menor (riesgo relativo: 0,23 [intervalo de confianza del 95%: 0,05-0,79]) de ser hospitalizados después de la transición que aquellos que fueron remitidos a un médico nuevo con un equipo sanitario nuevo o no aliado. Los índices de examen ocular fueron estables a lo largo de la transición a cuidados de adulto (72% vs. 70%; $P = 0,06$). Las pacientes femeninas, los pacientes con altos ingresos y los pacientes con cuidados oculares previos tuvieron más probabilidad de tener una visita de control ocular después de la transición.

Conclusiones. Durante la transición a la atención adulta, aumenta el riesgo de hospitalizaciones relacionadas con DM, a pesar de que puede ser atenuada en los jóvenes para los que hay continuidad médica. Las visitas oculares no se relacionaron con la transición; sin embargo, los índices estuvieron por debajo de las recomendaciones de las guías clínicas basadas en la evidencia. *Pediatrics*. 2009;124:e1134-e1141.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0041

RESUMEN. Actitudes de los adolescentes supervivientes de cáncer hacia las decisiones terminales para menores. Geert Pousset, MA, Johan Bilsen, PhD, Joke De Wilde, PhD, Yves Benoit, MD, PhD, Joris Verlooy, MD, An Bomans, PhD, Luc Deliens, PhD, y Freddy Mortier, PhD.

Objetivos. El presente estudio trató de investigar las actitudes de los adolescentes supervivientes de cáncer hacia las decisiones terminales con efectos que acortan la vida, in-

cluyendo las decisiones de no tratamiento (DNT), intensificar el alivio del dolor y los síntomas (ADS), y eutanasia, y la influencia de la experiencia de la enfermedad en esas actitudes.

Métodos. Se entrevistó a los adolescentes supervivientes de cáncer con un cuestionario estructurado utilizando descripciones de casos hipotéticos. Se compararon los resultados con un estudio de 1.769 adolescentes sin la experiencia de enfermedades crónicas.

Resultados. Se entrevistó a 83 adolescentes, entre 11 y 18 años de edad. En las situaciones terminales, del 70% al 90% encontraron aceptables las solicitudes de DNT, el 84% las solicitudes de ADS, y del 57% al 64% las solicitudes de eutanasia. Las peticiones para las decisiones terminales fueron menos aceptables en situaciones no terminales, donde el 28% encontraron aceptables las peticiones para DNT, del 39% al 47% las peticiones para ADS, y del 11% al 21% las peticiones para eutanasia. Las razones citadas frecuentemente por las que los médicos se contienen de administrar un fármaco letal a un niño fueron que el niño no estaba bien informado sobre su enfermedad (92%) y no haber preguntado la opinión a los padres (92%). Comparado con los adolescentes sin experiencia de enfermedades crónicas, los supervivientes mostraron más aceptación hacia las peticiones de DNT y ADS en situaciones terminales.

Conclusiones. Los adolescentes supervivientes de cáncer, como otros adolescentes, quieren estar implicados en las decisiones médicas al final de su vida. Valoran la toma de decisión autónoma, sin excluir a los padres del proceso. La experiencia de vivir a través de una enfermedad mortal puede alterar las actitudes de los adolescentes hacia las peticiones para DNT y ADS. *Pediatrics*. 2009;124:e1142-e1148.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0621

RESUMEN. Gasto de energía para los niños pretérmino alimentados con biberón y lactando. Irit Berger, MD, Valentin Weintraub, PhD, Shaul Dollberg, MD, Rozalia Kopolovitz, RN, y Dror Mandel, MD.

Objetivo. Hipotetizamos que el gasto de energía en reposo (GER) puede ser mayor después de la alimentación con el pecho que de la alimentación por biberón.

Métodos. Diecinueve niños pretérmino (edad gestacional: 32 semanas) estables que fueron alimentados completamente con la leche de sus madres fueron asignados aleatoriamente a alimentarlos por biberón o con el pecho. Cada niño sirvió como su propio sujeto control. Se midió el GER durante 20 min después de la comida. Se evaluó la cantidad de leche con el peso antes y después de comer. Los valores de GER para la alimentación con biberón y con el pecho se compararon con los test de t pareada.

Resultados. Contrariamente a nuestra hipótesis nula, los valores GER medios de grupo después de alimentación con biberón y con pecho fueron muy similares ($284,7 \pm 26,8$ kJ/kg por día [$68,3 \pm 6,4$ kcal/kg por día] vs. $282,6 \pm 2,5$ kJ/kg por día [$67,5 \pm 6,8$ kcal/kg por día]; no significativo). La duración de la comida fue significativamente más prolongada para el pecho que para el biberón ($20,1 \pm 7,9$ vs. $7,8 \pm 2,9$ min; $P < 0,0001$).

Conclusión. No hubo diferencia significativa en GER cuando los niños fueron alimentados por el pecho frente al biberón. La mayor duración de la alimentación con el pe-

cho no aumentó el GER. Especulamos que es seguro recomendar la alimentación con el pecho para los niños nacidos con > 32 semanas cuando pueden tolerar la alimentación oral. *Pediatrics*. 2009;124:e1149-e1152.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0165

RESUMEN. Resultado del desarrollo neurológico de los niños con infarto hemorrágico periventricular unilateral o bilateral. Nathalie L. Maitre, MD, PhD, Diane D. Marshall, MD, MPH, Wayne A. Price, MD, James C. Slaughter, DrPH, Thomas M. O'Shea, MD, MPH, Charles Maxfield, MD, y Ricki F. Goldstein, MD.

Objetivo. El infarto hemorrágico periventricular (IHPV) es el principal factor contribuyente a malos resultados de desarrollo neurológico en los niños pretérmino. Hipotetizamos que los niños supervivientes con IHPV unilateral pueden tener resultados más favorables que aquellos con IHPV bilateral.

Métodos. Éste fue un estudio multicéntrico, retrospectivo, de niños que fueron ingresados en 3 UCIN en Carolina del Norte desde 1998 a 2004. Se revisó la evolución clínica y los estudios de neuroimagen posteriores y los resultados de desarrollo neurológico de 69 niños que pesaron < 1.500 g y tuvieron IHPV confirmado en la ultrasonografía craneal temprana. Se construyó un modelo predictivo de la Bayley Scales of Infant Development, Second Edition, Mental Developmental Index (MDI) < 70 , utilizando variables clínicas y radiológicas.

Resultados. Los niños con IHPV unilateral tuvieron mayor MDI medio (82 vs. 49) e Índice de Desarrollo Psicomotor (53 vs. 49) que los niños con IHPV bilateral. Los niños con IHPV unilateral tuvieron menos probabilidad de tener parálisis cerebral grave (odds ratio ajustado: 0,15 [intervalo de confianza (IC) de 95%: 0,05-0,45]) que los niños con IHPV bilateral. Los niños que tuvieron IHPV unilateral y desarrollaron leucomalacia periventricular y retinopatía de prematuridad que necesitó cirugía tuvieron una probabilidad aumentada de tener MDIZ70 comparado con aquellos sin estas complicaciones (probabilidad de MDI < 70 : 89% [IC 95%: 0,64-1,00] vs. 11% [IC 95%: 0,01-0,28]).

Conclusiones. Los niños con IHPV unilateral tuvieron mejores resultados motores y cognitivos que los niños con IHPV bilateral. Combinando la lateralidad del IHPV, la leucomalacia periventricular y la retinopatía de prematuridad es posible estimar la probabilidad de tener un MDI < 70 , que puede ayudar a los médicos cuando aconsejen a las familias. *Pediatrics*. 2009;124:e1153-e1160.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0953

RESUMEN. Volumen cerebral regional disminuido y lesión cognitiva en niños pretérmino con bajo riesgo. Sara Soria-Pastor, MSc, Nelly Padilla, MD, PhD, Leire Zubiaurre-Elorza, MSc, Naroa Ibarretxe-Bilbao, MSc, Francesc Botet, MD, PhD, Carme Costas-Moragas, PhD, Carles Falcon, PhD, Nuria Bargallo, PhD, Josep Maria Mercader, MD, PhD, y Carme Junqué, PhD.

Objetivo. Investigar si los niños pretérmino con bajo riesgo para déficits de desarrollo neurológico muestran cambios a largo término en los volúmenes de la sustancia gris (MG) y en la sustancia blanca (SB) comparado con los ni-

ños a término, y relacionar estos cambios con los resultados cognitivos.

Métodos. Se utilizó la MRI para evaluar a 20 niños pretérmino que se determinó que tenían bajo riesgo de déficits de desarrollo neurológico y nacieron entre las 30 y 34 semanas de edad gestacional sin morbilidades neonatales o patología cerebral graves en el período neonatal, y se emparejaron con 22 sujetos control a término. Se analizaron las imágenes volumétricas por medias de morfometría basada en la media ponderal para identificar las alteraciones cerebrales regionales. También se sometió a los niños a valoraciones cognitivas y de conducta/emocional.

Resultados. Los niños pretérmino mostraron reducciones del volumen de la SG regional y global en varias áreas cerebrales, incluyendo los lóbulos parietal y temporal y disminuciones concomitantes del volumen de la SB en las mismas áreas, aunque sólo las regiones temporales izquierdas alcanzaron significación estadística. La capacidad intelectual global en el grupo pretérmino estaba significativamente disminuida comparado con los sujetos control. No se observaron problemas conductuales ni emocionales en el grupo pretérmino. En la muestra global, encontramos una correlación positiva entre el volumen de la SG bilateralmente en la región temporal media y en las circunvoluciones poscentrales con IQ. Se observaron correlaciones positivas entre la SG y la edad gestacional al nacer en las regiones cerebrales parietal y temporal y con la SB en las regiones parietales.

Conclusiones. El nacimiento pretérmino tiene un impacto importante en los resultados de desarrollo neurológico y cognitivo de los niños a los 9 años de edad, siendo un factor de riesgo para la SG y SB regionales corticales disminuidas incluso en los niños pretérmino con bajo riesgo de déficits de desarrollo neurológico. *Pediatrics*. 2009;124:e1161-e1170.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0244

RESUMEN. Asociación entre la adherencia y los controles glucémicos en la diabetes tipo 1 pediátrica: un metaanálisis. Korey K. Hood, PhD, Claire M. Peterson, MA, Jennifer M. Rohan, MA, y Dennis Drotar, PhD.

Contexto. Aunque en las guías de práctica clínica se ha identificado que la adherencia de los jóvenes con diabetes tipo 1 favorece el óptimo control glucémico, no ha habido una integración sistemática de los estudios que han investigado la conexión de la adherencia con el control glucémico. Esta recomendación proviene parcialmente del Diabetes Control and Complications Trial (DCCT); sin embargo, este estudio no midió la adherencia de forma integral e incluyó sólo a 195 adolescentes.

Objetivo. Nuestro objetivo fue determinar la magnitud de la conexión de la adherencia con el control glucémico en la diabetes tipo 1 pediátrica y evaluar sus correlaciones.

Métodos. Nuestras fuentes de datos fueron PubMed (1950-2008), Scopus (1950-2008), y las referencias de los revisores en la diabetes tipo 1 pediátrica. Se eligieron para la inclusión estudios que incluyeron a jóvenes menores de 19 años con diabetes tipo 1 y que comunicaron una asociación entre la adherencia y el control glucémico. No se incluyeron los artículos que contenían jóvenes con diabetes tipo 2, tenían muestras de estudio que se solapaban con otros estudios, o los resultados provenientes de estudios de

intervención. De los 26 estudios elegibles, 21 tuvieron suficientes datos estadísticos. Dos autores extrajeron información independiente utilizando un protocolo estandarizado. El acuerdo entre los codificadores fue elevado.

Resultados. El tamaño del efecto medio en los 21 estudios, que incluyeron 2.492 jóvenes con diabetes tipo 1, fue $-0,28$ (intervalo de confianza del 95%: $-0,32$ a $-0,24$). A medida que aumentaba la adherencia, disminuían los valores de A1c. Ni las características de la muestra ni de la enfermedad se correlacionaron con la conexión de la adherencia con el control glucémico. Los estudios pre-DCCT tenían un tamaño de efecto medio de $-0,32$ (8 estudios: 1.169 participantes) comparado con $-0,25$ en los estudios post-DCCT (13 estudios: 1.323 participantes).

Conclusiones. Este metaanálisis apoya la conexión de la adherencia con el control glucémico en la diabetes tipo 1 pediátrica. La débil asociación post-DCCT sugiere que la estrategia del manejo intensivo de la diabetes tiene defectos. Concluimos que esto es por un mal emparejamiento entre lo que los científicos y clínicos creen que es la mejor forma de manejar la diabetes tipo 1 pediátrica y las capacidades de la juventud y sus familias. *Pediatrics*. 2009;124:e1171-e1179.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0207

RESUMEN. Reducción del riesgo de VIH entre los adolescentes detenidos: estudio clínico controlado, aleatorizado. Angela D. Bryan, PhD, Sarah J. Schmiege, PhD, y Michelle R. Broadus, PhD.

Objetivos. Los adolescentes envueltos en actos criminales participan en altos niveles de riesgo sexual relacionado con el alcohol. Se diseñó, implementó y evaluó una intervención teórica de la reducción de riesgo sexual y de alcohol, en los centros de detención juvenil.

Participantes y métodos. En un estudio controlado, aleatorizado, 484 adolescentes detenidos recibieron 1 de las 3 intervenciones basadas en el grupo: disminución combinada del riesgo de alcohol y sexo (grupo de intervención psicosocial [GIP] + terapia de grupo de aumento motivacional [TGAM]); sólo disminución del riesgo sexual (GIP); o sólo información de prevención de enfermedades de transmisión sexual/VIH (grupo de intervención de sólo información [GISI]). Se obtuvieron los datos de seguimiento a los 3, 6, 9 y 12 meses tras la intervención. Los resultados conductuales fueron la actitud de uso de condón, frecuencia de relación sexual mientras bebía y problemas relacionados con el alcohol.

Resultados. La actitud de uso de condón medida como frecuencia de uso de condón durante la relación sexual (puntuada desde nunca a siempre) disminuyó con el tiempo, aunque los grupos GIP y GIP + TGAM mitigaron esta tendencia en las valoraciones de seguimiento de los 3, 6 y 9 meses. Aunque las dos intervenciones activas tuvieron significativamente más éxito que la condición GISI y los patrones de los efectos favorecieron el GIP + TGAM, no hubo diferencias estadísticamente significativas entre las intervenciones GIP y GIP + TGAM.

Conclusiones. Los hallazgos apoyan la viabilidad de integrar el contenido de riesgo sexual específico de alcohol en una intervención de reducción de riesgo sexual teórico y proporcionan evidencia adicional de que las intervenciones teóricas son eficaces en la disminución del riesgo sexual en

esta población. Hubo una evidencia limitada de los efectos de la intervención en los resultados de uso de alcohol. Algunas investigaciones futuras deberían centrarse en fortalecer el GIP + TGAM para dirigirse de forma más efectiva a la conducta de riesgo sexual entre los adolescentes de riesgo. *Pediatrics*. 2009;124:e1180-e1188.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0679

RESUMEN. Exposición antirretroviral y contenido de DNAmT linfocitario entre niños no infectados de mujeres infectadas con VIH-1. Grace M. Aldrovandi, MD, CM, Clara Chu, PhD, William T. Shearer, MD, PhD, Daner Li, MS, Jan Walter, PhD, Bruce Thompson, PhD, Kenneth McIntosh, MD, Marc Foca, MD, William A. Meyer, III, PhD, Belinda F. Ha, PhD, Kenneth C. Rich, MD, y Jack Moye Jr, MD.

Objetivo. La preocupación por los potenciales efectos adversos de la quimioterapia antirretroviral (ARV) utilizada para prevenir la transmisión del VIH de madre a hijo ha llevado al Servicio Público de Salud americano a recomendar el seguimiento a largo plazo de los niños expuestos a ARV. Los agentes ARV nucleósidos inhibidores de la transcriptasa inversa pueden inhibir el DNA de la γ polimerasa, alterando la síntesis de DNA mitocondrial (DNAmT) y produciendo una depleción o disfunción.

Métodos. Medimos el contenido de DNAmT de las células mononucleares almacenadas en sangre periférica (CMSP) de 411 niños sanos que nacieron de madres no infectadas por VIH y 213 niños no infectados que nacieron de madres infectadas por VIH con exposición neonatal a ARV dentro o fuera del útero. El DNAmT del CMSP criopreservado fue cuantificado utilizando el ensayo Primagen Retina Mitos.

Resultados. La media geométrica de los niveles de DNAmT del CMSP fue menor al nacer en los niños nacidos de mujeres infectadas por VIH. Entre los niños expuestos a VIH, los niveles de DNAmT fueron menores en aquellos que no estuvieron expuestos a ARV, mayores en los expuestos a zidovudina sola, y aún mayores en aquellos con exposición a combinación de nucleósidos inhibidores de la transcriptasa inversa. Se observó un patrón similar en las mujeres correspondientes. Los niveles de DNAmT aumentaron durante los primeros 5 años de vida en todos los niños expuestos a VIH pero alcanzaron niveles normales sólo en aquellos con exposición a ARV.

Conclusiones. Los niveles de DNAmT son menores de lo normal entre los niños expuestos a VIH. Contrariamente a lo esperado, los niveles de DNAmT del CMSP son significativamente mayores en los niños expuestos a ARV, no infectados por VIH y sus madres infectadas comparadas con los niños no expuestos a ARV y las mujeres. A los 5 años, los niveles de DNAmT del CMSP aumentan a concentraciones normales en los niños expuestos a ARV pero permanecen bajas en los niños no expuestos a ARV. *Pediatrics*. 2009;124:e1189-e1197.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2008-2771

RESUMEN. Historia natural de las anomalías de la columna y escoliosis asociada con atresia esofágica. Saara J. Sistonen, MD, Ilkka Helenius, MD, PhD, Jari Peltonen, MD, PhD, Seppo Sarna, PhD, Risto J. Rintala, MD, PhD, y Mikko P. Pakarinen, MD, PhD.

Objetivo. Las características clínicas de las deformidades de la columna que ocurren frecuentemente en pacientes con atresia esofágica (AE) no están claras. El objetivo de este estudio fue valorar la incidencia y la historia natural de las anomalías de la columna y la escoliosis en pacientes con AE.

Métodos. Se examinó clínica y radiológicamente a una cohorte basada en la población de 100 adultos que fueron operados por AE en nuestro hospital, por deformidades en la columna. Se compararon los resultados con los datos obtenidos de controles normales basados en la población.

Resultados. Se observaron anomalías vertebrales en 45 pacientes, predominantemente en la columna cervical en 38 pacientes. Cualquier anomalía adicional fue el factor de riesgo más significativo (odds ratio [OR]: 27 [intervalo de confianza (IC) del 95%: 8-100]) para la aparición de anomalías vertebrales. Se observó escoliosis de $> 10^\circ$ en 56 pacientes, $> 20^\circ$ en 11 pacientes, y $> 45^\circ$ en 1 paciente. El riesgo para escoliosis de $> 10^\circ$ fue 13 veces (OR: 13 [IC 95%: 8,3-21]), y el riesgo de escoliosis para $> 20^\circ$ fue de 38 veces (OR: 38 [IC 95%: 14-106]) comparado con los de la población normal. La fusión de costillas inducida por toracotomía (OR: 3,6 [IC 95%: 0,7-19]) y otras anomalías asociadas (OR: 2,1 [IC 95%: 0,9-2,9]) fueron los factores predictivos más fuertes de escoliosis. La evolución clínica general para las deformidades de la columna fue leve y ninguno de los pacientes se sometió a cirugía de columna.

Conclusiones. El riesgo de escoliosis es de 13 veces tras reparar la AE en relación con la población general. Casi la mitad de los pacientes tienen anomalías vertebrales predominantemente en la columna cervical. Muchas de estas deformidades no se diagnosticaron primariamente o durante el crecimiento. La cirugía de la columna raramente está indicada. *Pediatrics*. 2009;124:e1198-e1204.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2008-3704

RESUMEN. Monitorización continua de la reactividad de la presión cerebrovascular tras una lesión cerebral traumática en niños. Ken M. Brady, MD, Donald H. Shaffner, MD, Jennifer K. Lee, MD, R. Blaine Easley, MD, Peter Smielewski, PhD, Marek Czosnyka, PhD, George I. Jallo, MD, y Anne-Marie Guerguerian, MD.

Objetivo. Hipotetizamos que los valores del índice de reactividad de la presión (RP) que indican autorregulación conservada de la presión cerebrovascular podrían asociarse con supervivencia en niños con lesión cerebral traumática (LCT). Se probó esta hipótesis en un estudio piloto, observacional, prospectivo y cegado.

Métodos. Se incluyó en este estudio a 21 niños ingresados entre mayo del 2006 y septiembre del 2008 con LCT grave que necesitaron monitorización invasiva de la presión intracraneal. La RP se monitorizó continuamente como movimiento, coeficiente de correlación lineal entre las ondas de baja frecuencia de la presión intracraneal y la presión sanguínea arterial. Los valores positivos de la RP cercanos a 1 indican alteración de la reactividad de la presión cerebrovascular, mientras que los valores negativos de la RP o los valores cercanos a 0 indican reactividad conservada de la presión intracraneal. La medida de resultado principal fue la supervivencia y se comparó con el promedio de los valores de RP obtenidos durante el período de monitorización de la presión intracraneal.

Resultados. La RP se asoció con supervivencia en esta cohorte; los supervivientes ($N = 15$) tuvieron una RP media \pm DE de $0,08 \pm 0,19$, y los no supervivientes ($N = 6$) tuvieron una RP media \pm DE de $0,69 \pm 0,21$ ($P = 0,0009$). En esta muestra, la monitorización continua de la RP sugiere alteración de la reactividad de la presión cerebrovascular a bajos niveles de presión de perfusión cerebral (PPC) y reactividad de la presión cerebrovascular intacta a altos niveles de PPC.

Conclusiones. La reactividad de la presión cerebrovascular intacta cuantificada con RP está asociada a supervivencia después de un traumatismo craneal grave en niños. La RP es dependiente de la PPC en los niños. La RP puede ser útil para definir los objetivos óptimos específicos por la edad y posiblemente específicos por paciente para la PPC después de LCT. *Pediatrics*. 2009;124:e1205-e1212.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0550

RESUMEN. Exposición al di(2-etilhexil) ftalato prenatal y duración de la gestación entre una cohorte de barrío. Robin M. Whyatt, DrPH, Jennifer J. Adibi, ScD, Antonia M. Calafat, PhD, David E. Camann, MS, Virginia Rauh, ScD, Hari K. Bhat, PhD, Frederica P. Perera, DrPH, Howard Andrews, PhD, Allan C. Just, MA, Lori Hoepner, MPH, De-liang Tang, DrPH, y Russ Hauser, MD, ScD.

Objetivo. Nuestro objetivo fue valorar la relación entre la exposición a di(2-etilhexil) ftalato (DEHF) durante el embarazo y la edad gestacional en el momento del parto entre 311 mujeres afroamericanas o dominicanas de la ciudad de Nueva York.

Métodos. Se recogieron muestras urinarias únicas y/o del aire al que estaban expuestas las personas de 48 h durante el tercer trimestre. Se midieron los niveles de DEHF en las muestras de aire y se midieron los niveles del metabolito 4DEHF en orina. Se utilizó la gravedad específica para ajustar por la dilución urinaria. Se extrajo la edad gestacional de los registros médicos de los neonatos ($n = 289$) o se calculó de la fecha esperada de parto ($n = 42$). Los posibles factores de confusión se controlaron con modelos de regresión lineal multivariante.

Resultados. Se detectó DEHF en el 100% de las muestras de aire personales (media geométrica: $0,20 \mu\text{g}/\text{m}^3$ [intervalo de confianza (IC) del 95%: $0,18-0,21 \mu\text{g}/\text{m}^3$]); los logaritmos naturales de las concentraciones de aire fueron asociados inversamente pero no significativos con la edad gestacional. Se detectaron 2 o más de los metabolitos DEHF en el 100% de las muestras urinarias (media geométrica $4,8-38,9 \text{ ng}/\text{ml}$ [IC 95%: $4,1-44,3 \text{ ng}/\text{ml}$]). Controlando por los factores de confusión potenciales, la edad gestacional fue menor en 1,1 días (IC de 95%: $0,2-0,18$ días) para cada aumento de una unidad logarítmica en la concentración de mono (2-etilhexil) ftalato ajustada por la gravedad específica ($P = 0,01$) y promedió 5,0 días (IC 95%: $2,1-8,0$ días) menos entre los sujetos con el mayor versus al menor cuartil de concentraciones ($P = 0,001$). Los resultados fueron similares y estadísticamente significativos para los otros metabolitos DEHF.

Conclusiones. La exposición prenatal a DEHF se asoció con gestaciones más cortas pero, a la vista de las inconsistencias con los hallazgos previos de otras poblaciones de estudio, los resultados deben interpretarse con precaución, y deben garantizarse investigaciones adicionales. *Pediatrics*. 2009;124:e1213-e1220.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-0325

RESUMEN. Variantes en el gen UGT A1A y el riesgo de enfermedad de hígado graso no alcohólica pediátrica. Yu-Cheng Lin, MD, Pi-Feng Chang, MD, Fu-Chang Hu, PhD, Mei-Hwei Chang, MD, y Yen-Hsuan Ni, MD, PhD.

Objetivo. El estrés oxidativo está aumentado en la enfermedad del hígado graso no alcohólica (EHGNA). Las variantes en el gen UGT A1A contribuyen a aumentar los niveles de bilirrubina, y la bilirrubina puede actuar como un antioxidante. Hipotetizamos que estos genotipos variantes del UGT A1A disminuyen el riesgo de desarrollo de EHGNA.

Métodos. Se reclutaron 234 niños obesos de 6 a 13 años de edad. Se determinó la EHGNA a través de ultrasonografía hepática. Se detectaron los genotipos del UGT A1A, UGT A1A*6 y UGT A1A*28. Valoramos los efectos de los genotipos UGT A1A en la EHGNA pediátrica.

Resultados. En total, un 12% de los niños obesos tenían EHGNA. Los sujetos con EHGNA tuvieron menores niveles séricos de bilirrubina total ($0,25 \pm 0,30 \text{ mg}/\text{dl}$) que aquellos sin EHGNA ($0,36 \pm 0,38 \text{ mg}/\text{dl}$; $P = 0,021$). Con el acondicionamiento de los efectos del IMC ajustado por género y edad, índice cintura/cadera, y los niveles de adiponectina, los genotipos variantes UGT A1A*6 fueron factor protector para la EHGNA, con un odds ratio ajustado estimado de 0,31 (intervalo de confianza del 95%: $0,11-0,91$; $P = 0,033$) pero los genotipos variantes UGT A1A*28 no se asociaron significativamente con la presencia de EHGNA.

Conclusiones. Los genotipos variantes UGT A1A*6 se asociaron con menor riesgo de EHGNA en niños taiwaneses obesos. El genotipo UGT A1A es un nuevo factor de riesgo para la EHGNA pediátrica. *Pediatrics*. 2009;124:e1221-e1227.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2008-3087

RESUMEN. Manejo multidisciplinar del síndrome de Hunter. Joseph Muenzer, MD, PhD, M. Beck, MD, C.M. Eng, MD, M.L. Escolar, MD, R. Giugliani, MD, PhD, N.H. Guffon, MD, P. Harmatz, MD, W. Kamin, MD, C. Kampmann, MD, S. T. Koseoglu, MD, B. Link, MD, R.A. Martin, MD, D.W. Molter, MD, M.V. Muñoz Rojas, MD, J.W. Ogilvie, MD, R. Parini, MD, U. Ramaswami, MD, M. Scarpa, MD, PhD, I.V. Schwartz, MD, PhD, R.E. Wood, MD, PhD, y E. Wraith, MD.

El síndrome de Hunter es una enfermedad rara, ligada al cromosoma X, causada por deficiencia de la enzima lisosomal iduronato-2sulfatasa. En ausencia de suficiente actividad de la enzima, los glicosaminoglicanos se acumulan en los lisosomas de muchos tejidos y órganos y contribuyen a las patologías progresivas multisistémicas observadas en el síndrome de Hunter. Los sistemas nervioso, cardiovascular, respiratorio y musculoesquelético pueden verse afectados en los individuos con síndrome de Hunter. Aunque el manejo de algunos problemas clínicos asociados a la enfermedad pueda parecer rutinario, el manejo es típicamente complejo y necesita que el médico esté al corriente de los temas especiales en torno al paciente con síndrome de Hunter, y debe realizarse un enfoque multidisciplinar. Las subespecialidades como otorrinolaringología, neurocirugía, ortopedia, cardiología, anestesiología y desarrollo neurológico deberán tener un papel en el manejo, así como áreas especiales, como fisioterapia, audiología y otras. En esta revisión se co-

mentan importantes temas de manejo, y se presenta el uso de terapia de reemplazo enzimático con iduronato-2sulfatasa humana recombinante como tratamiento específico para el síndrome de Hunter. *Pediatrics*. 2009;124:e1228-e1239.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2008-0999

RESUMEN. **Efecto antioxidante de la bilirrubina y enfermedad de hígado graso no alcohólica pediátrica.** Ezequiel Neimark, MD, y Neal S. LeLeiko, MD, PhD.

Pediatrics. 2009;124:e1240-e1241.

URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-2487