Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

Evaluación crítica de los artículos Originales en ANALES ESPAÑOLES DE PEDIATRÍA 1999-2000

(An Esp Pediatr 2001; 54: 605-606)

Sr. Director:

Con motivo del cambio de dirección y de editorial de la revista ANALES ESPAÑOLES DE PEDIATRÍA en el año 2000, y con el objetivo fundamental de mejorar la calidad de la revista, se ha realizado una evaluación crítica de los artículos originales publicados durante 2 años. Los resultados correspondientes al año 2000 no pueden atribuirse exclusivamente a la actual dirección y editorial, ya que el 30% de los artículos evaluados por la última redacción procedían de la anterior editorial y dirección[1].

Aleatoriamente y de forma estratificada se han seleccionado al menos el 40% de todos los artículos "Originales" y de "Medicina Fetal y Neonatología" de cada uno de los números de ANALES ESPAÑOLES DE PEDIATRÍA desde enero de 1999 a diciembre de 2000. En total se evaluaron 101 artículos originales (46,9% del total) correspondiendo 51 artículos al año 1999 (48,7%) y 50 al año 2000 (46,3%). Sobre la base de las recomendaciones internacionales para manuscritos en revistas biomédicas[2], evaluación crítica sistematizada de la investigación publicada[3,4] y las normas de publicación y evaluación de la revista, se analizaron en cada artículo 36 ítems correspondientes a los distintos apartados de los artículos originales (título, introducción, material, métodos, resultados, discusión, conclusiones y resumen).

La calidad de las publicaciones científicas depende de dos factores fundamentales: *a)* de la evidencia científica del diseño del estudio, y *b)* que exista una descripción rigurosa de la selección de los sujetos que intervienen en el estudio y de la metodología utilizada, que permiten a cualquier investigador poder repetir el estudio, y constituyen los criterios básicos en la evaluación de la calidad de un artículo publicado[2-4].

Con respecto a la evidencia científica de las publicaciones, en los últimos 2 años el 18% de los artículos correspondieron a ensayos clínicos controlados o estudios de cohortes prospectivos (13% en 1999 frente a 24% en el año 2000), siendo la mayoría de las publicaciones estudios observacionales de cohortes retrospectivas, en general revisión de casos.

En los últimos 2 años los errores metodológicos más frecuentes se encuentran en los apartados de material y métodos y en la discusión (tabla 1). Aunque la evaluación de 2 años consecutivos no es tiempo suficiente para evaluar tendencias, durante el año 2000 se ha producido una importante mejora metodológica en los artículos originales publicados, con disminución de

TABLA 1. **Errores detectados en la evaluación crítica de ANALES ESPAÑOLES DE PEDIATRÍA**

	1999-2000 (%) (n = 101)	1999 (%) (n = 51)	2000 (%) (n = 50)	RR
El **título** no refleja el estudio realizado	22	28	18	1,59
Introducción				
No define la importancia y/o magnitud del problema	28	30	26	1,07
Bibliografía poco actual (> 80% es de hace más de 5 años)	31	26	36	0,72
Material y métodos				
No describe cómo selecciona la muestra	23	29	16	1,62
Descripción inadecuada de variables analizadas	15	14	16	0,87
Método estadístico inadecuado	5	6	4	1,5
No describe estadística y aplica "p" en resultados	10	16	4	4,0
Resultados. Se repiten en texto y tablas	10	10	10	1,0
Discusión				
No se contrastan los resultados fundamentales	28	31	24	1,3
Se omite la mayoría de los resultados	38	43	32	1,3
Gran desviación de los objetivos y de los resultados	19	25	12	2,1
Deducciones incorrectas de los resultados	7	10	4	2,5
Conclusiones				
Diferentes a los objetivos del estudio	9	12	5	2,4
No justificadas con los resultados	18	24	12	2,0
Error en más de 3 ítems sobre 21 fundamentales	37	49	24	2,0

RR: riesgo de encontrar un error en 1999 respecto al año 2000.

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

aproximadamente el 50% en el número de errores metodológicos detectados. No obstante, el 24% de los artículos originales publicados sí los tienen (tabla 1). Quizá la mayoría no debían haberse publicado para mejorar la calidad científica de la revista y su índice de impacto, considerando insuficiente el 54% de los manuscritos rechazados por su dirección[1].

Al depender la difusión internacional de la revista en gran medida del *"abstract"* en inglés que aparece en la mayoría de los formatos de búsquedas bibliográficas, se ha realizado una evaluación crítica del resumen (5 ítems). En el año 2000 el número de ítems inadecuados ha descendido el 60% en relación al año 1999, siendo relevante en el último año la existencia de conclusiones no justificadas con los resultados en el 20% de los artículos y la inadecuada descripción de la muestra seleccionada (14%).

Aunque es limitada la posibilidad de corregir errores metodológicos en los artículos recibidos por la secretaría de redacción de una revista científica[5] y es evidente la gran mejora en la calidad científica de ANALES ESPAÑOLES DE PEDIATRÍA durante el año 2000 (tabla 1); la redacción, la dirección y los evaluadores deben poner especial énfasis en los siguientes apartados: adecuar el título al estudio realizado, llevar a cabo una descripción detallada de la selección de los pacientes y las variables analizadas en los estudios, centrar la discusión en la comparación de los resultados obtenidos con la bibliografía reciente, y adecuar las conclusiones a los objetivos y resultados del estudio. Aunque representan un pequeño porcentaje (tabla 1), deben evitarse resultados estadísticos sin describir el método utilizado, que éste sea inadecuado y las deducciones incorrectas de los resultados.

Al ser ANALES ESPAÑOLES DE PEDIATRÍA la publicación oficial de la Asociación Española de Pediatría (AEP), y observada la gran calidad de los "Artículos Especiales", comparto el interés y la necesidad[6] de promover (AEP a través de sus diferentes secciones), elaborar y publicar protocolos, guías de actuación o algoritmos diagnóstico-terapéuticos basados en la evidencia; los cuales mejorarían la calidad de la asistencia, disminuiría la variabilidad asistencial y mantendrían el interés por la revista, aunque disminuya el número de artículos originales publicados.

A. Bonillo Perales
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.
Hospital Torrecárdenas. Almería.

BIBLIOGRAFÍA

1. González Pérez-Yarza E. Los manuscritos del año 2000. An Esp Pediatr 2001; 54: 191.

2. International Committee of Medical Journal Editors. Uniform Requirement for Manuscript Submitted to Biomedical Journal. N Engl J Med 1997; 336: 309-315.

3. Polgar S, Thomas SA. Introducción a la Investigación en Ciencias de la Salud. Madrid: Churchill-Livingstone, 1993.

4. Burgos Rodríguez R. Metodología de Investigación y Escritura Científica en Clínica. Escuela Andaluza de Salud Pública, 1998.

5. Lock S. Journalology: evolution of medical journals and some current problems. J Inter Med 1992; 232: 199-205.

6. González Pérez-Yarza E. Opina el lector. Encuesta de opinión sobre ANALES ESPAÑOLES DE PEDIATRÍA. An Esp Pediatr 2000; 53: 504-507.

La Ley del Menor y la "kaleborroka"

(An Esp Pediatr 2001; 54: 606-607)

Sr. Director:

La preocupación por la violencia juvenil, ya sea individual o colectiva, responde al deseo sincero por parte del público de que "se tomen algunas medidas", y a la necesidad por parte de los responsables de la toma de decisiones de "hacer algo al respecto". Esta situación es generalizable a casi todos los lugares del mundo, debido a los cambios sociodemográficos, políticos y económicos que aumentan el número de niños y adolescentes propensos a delinquir[1].

La toma de decisiones en el área de la violencia infantojuvenil está impulsada por situaciones de crisis, que no permiten una respuesta general y objetiva a las situaciones de conflicto emergentes. Es por esto que, desde los ámbitos de la medicina, la jurisprudencia, la educación o la sociología, se reclaman estrategias basadas en pruebas científicas, fruto de una evaluación rigurosa que integren de manera racional las aportaciones de estas disciplinas[2].

La reforma legislativa planteada por el Gobierno español para endurecer la lucha contra el terrorismo, con la modificación de la ley penal del menor, es la antítesis de una estrategia basada en la evidencia científica[3].

Aunque algunos profesionales de la comunidad médica adoptaron esta metodología hace algún tiempo, los términos como "basado en la evidencia" o "basado en la ciencia", son aún novedosas en el ámbito de la justicia, la educación y el trabajo social[4].

La pretensión política de ampliar a 10 años el tiempo máximo de reclusión para los menores que han participado en actos de violencia, así como el hecho de que estos adolescentes sean recluidos lejos de su entorno geográfico, carecen de toda base científica contrastada (con evidencias de efectos perversos), y se enmarcan en respuestas o programas de cariz represivo (con pruebas científicas de su dudosa eficacia individual y social), soslayando la apuesta por la prevención, la educación y la rehabilitación (con menos impacto mediático, pero con más rendimiento electoral)[5].

El fenómeno de la violencia juvenil debe abordarse con una base científica de estudios experimentales y observacionales multidisciplinarios, con una correcta metodología y análisis. Sólo así es posible avanzar en la dirección correcta y responsable, no mediante medidas excepcionales[6].

La adolescencia es un período de formación y cambio en las vertientes física, mental y social de la persona. Esta plasticidad es la razón biopsicosocial que permite la reeducación y reinserción del adolescente violento. Existen serias dudas de que el endurecimiento de la ley del menor que se pretende introducir puedan mejorar el resultado final en términos de salud física, mental y social de los individuos o colectivos con comportamientos violentos.

Se necesita un diálogo real entre los responsables políticos, los legisladores, los preocupados ciudadanos, los médicos y los educadores, sobre cómo responder a la violencia infantojuvenil basados en evidencias científicas.

F. Sabaté Casellas
Can Rull. Barcelona.
Centro de Atención Primaria.

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

BIBLIOGRAFÍA

1. Petrosino AJ. ¿Cómo podemos responder con eficacia a la delincuencia juvenil? Pediatrics (ed. esp.) 2000; 49: 143-144.
2. Boruch RF, Petrosino AJ, Chalmers I. The Campbell Collaboration: a proposal for multinational, continuous and systematic revisions of evidence. Paper presented at International Meeting on Systematic Reviews of the effects of Social and Educational Interventions. Londres: University College-London School of Public Policy, 1999.
3. Giménez E. La ley del Menor no debería cambiarse. Barcelona: La Vanguardia, 22-X-2000.
4. Boruch RF, Snyder B, DeMoya D. The importance of randomized field trials in delinquency research and other areas. Paper presented to the American Academy of Arts and Sciences, Cambridge, 1999.
5. Campbell DT. Reforms as experiments. Am Psychol 1969, 24: 409.
6. Davies P, Petrosino AJ, Chalmers I. The effects of social and educational interventions: developing an infrastructure for international collaboration to prepare, maintain and promete the accessibility to systematic reviews of relevant research. Report of a meeting at the School of Public Policy, Universty College, Londres, 1999.

Hábitos poblacionales en el uso pediátrico de antitérmicos

(An Esp Pediatr 2001; 54: 607-608)

Sr. Director:

La fiebre es uno de los motivos de consulta más frecuentes[1] y los antitérmicos constituyen uno de los grupos de fármacos más empleados en niños. A pesar de esto el tratamiento de la fiebre sigue sujeto a controversia y, aunque el paracetamol es el antitérmico más usado en las diferentes series[2], las pautas de tratamiento han cambiado en los últimos años. Además existen variaciones en el tratamiento de la fiebre dependientes tanto del pediatra como de las preferencias de la familia. Los antitérmicos no están exentos de efectos adversos, extremo éste en ocasiones obviado o desconocido por la familia y puede llevar al uso inadecuado de los mismos.

En el Servicio de Urgencias de Pediatría del hospital de Cruces de Bilbao realizamos de manera aleatoria encuestas a los acompañantes de 200 niños atendidos entre enero y junio de 2000 y se observó que la población de nuestro entorno, en general, utiliza los antitérmicos de forma correcta. La mayoría de los encuestados registra la temperatura de manera fiable, administra el fármaco en la dosis adecuada, con temperatura superior a 38 °C y con un intervalo entre dosis superior a 4 h.

En cualquier caso, existe una serie de aspectos cuya corrección facilitaría un mejor tratamiento del niño con fiebre. En la mayoría de los casos se recoge la temperatura axilar (83,5%), incluso en menores de 24 meses, en los que la temperatura rectal refleja más fielmente la del organismo. Los termómetros más usados son los de mercurio (48,5%) y digital (46%). El termómetro ótico es utilizado por el 4,5%. Estudios recientes atribuyen a este método una menor fiabilidad en la determinación de la temperatura[3].

El paracetamol es el antitérmico más utilizado (56%). Las alternativas preferidas son el ibuprofeno (18%) en menores de 2 años y el ácido acetilsalicílico (AAS) (20,5%) en los mayores. Esta tendencia es resultado de los cambios producidos en los últimos años en el mundo de los antitérmicos. La evidencia de la asociación entre el uso de AAS y el síndrome de Reye indujo un descenso notable en la prescripción de AAS para el tratamiento de la fiebre en niños[2]. En los últimos años, el ibuprofeno se ha introducido como antitérmico y se ha comprobado que su eficacia es similar[4] e incluso superior[5] a la del paracetamol; también posee escasos efectos adversos en niños mayores de 6 meses[6], sin que exista experiencia suficiente en menores de 6 meses.

Casi la mitad de los encuestados consideran un antitérmico mejor que los demás y el paracetamol es el compuesto preferido seguido muy de cerca del ibuprofeno.

La madre suele administrar el antitérmico (71,5%), responsabilidad en ocasiones compartida con el padre (26,5%) que no fue en ningún caso el único encargado del tratamiento en nuestra serie.

La vía de administración del antitérmico es casi exclusivamente oral (97%). La rectal es poco habitual (3,5%) y, en contra de lo esperado, en nuestro estudio es más utilizada en niños mayores de 2 años.

El antitérmico se administra con una temperatura menor de 38 °C en una tercera parte de los casos. Un pequeño grupo de familias (7,5%) lo administra con un intervalo entre dosis inferior a las 4 h con el consiguiente peligro de sobredosificación, extremo éste que era desconocido por las familias.

En general, se administran en dosis correctas. El AAS se administra en dosis infraterapéuticas en el 45% de los casos. Existe una tendencia a administrar dosis excesivas de paracetamol (hasta casi el 10% de las familias) (fig. 1). Numerosas familias consideran este antitérmico como un fármaco exento de riesgo, lo cual explica que las intoxicaciones medicamentosas accidentales más frecuentes en nuestro medio se deban al paracetamol[7]. Así mismo, en los procesos febriles prolongados la administración de dosis sucesivas de un mismo antitérmico en un intervalo corto de tiempo incrementa el riesgo de sobredosificación[8].

El 50% de las familias alterna diferentes antitérmicos, habitualmente ibuprofeno y paracetamol. A pesar de ser un hábito ampliamente difundido, no existe evidencia científica de mayor efecto antipirético y además refuerza la idea de que la fiebre elevada se corresponde con una enfermedad más grave[9].

Las medidas físicas constituyen una práctica eficaz y sin riesgos potenciales asociados que permanecen vigentes en nuestro medio (53,5%), principalmente los baños tibios (35,5%) y la aplicación de paños húmedos (12,5%).

En resumen, puede afirmarse que la mayoría de la población de nuestro entorno usa correctamente los antitérmicos, siendo los errores más importantes referentes a la dosificación de éstos. Una labor educativa por parte del pediatra de atención primaria puede solventar estos errores.

C. Calvo Monge, E. Onís González, M.A. Vázquez Ronco, M.ªJ. Martínez González, J. Benito Fernández y S. Mintegui Raso
Urgencias de Pediatría. Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces. Bilbao.

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

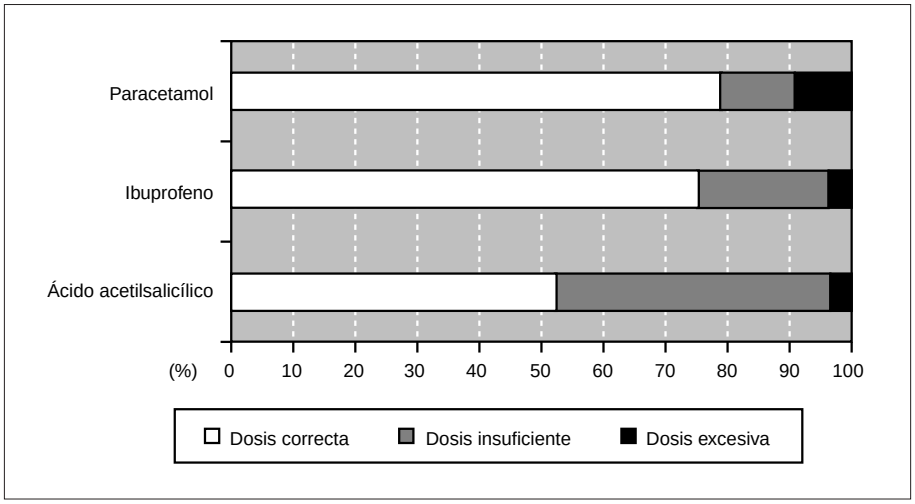

Figura 1. *Dosificación de los diferentes antitérmicos.*

BIBLIOGRAFÍA

1. Pou J, Cambra FJ, Moreno J, Fernández Y. Estudio de la demanda urgente de asistencia pediátrica en el servicio de urgencias de un hospital infantil. An Esp Pediatr 1995; 42: 27-30.
2. Drug therapy and Hazardous Sustances Committee. Canadian Paediatric Society. Acetaminophen and ibuprofen in the management of fever and mild to moderate pain. Paediatrics and Child Health 1998; 3.
3. Brennan DF, Falk JL, Rothrock SG, Kerr RB. Reliability of infrared tympanic thermometry in the detection of rectal fever in children. Ann Emerg Med 1995; 25: 21-30.
4. Vauzelle-Kervroëdan F, d'Athis P, Pariente-Khayat A, Debregeas S, Olive G. Equivalent antipyretic activity of Ibuprofen and paracetamol in febrile children. J Pediatr 1997; 131: 683-687.
5. Autret E, Reboul-Marty J, Henry-Launois B, Laborde C, Courcier S, Goehrs JM et al. Evaluation of ibuprofen versus aspirin and paracetamol on efficacy and comfort in children with fever. European J Clin Pharmacol 1997; 51: 367-371.
6. Lesko SM, Mitchell AA. The Safety of Acetaminophen and Ibuprofen among children younger than two years old. Pediatrics 1999; 104.
7. Blanco E, Azúa B, Rodríguez R, Mintegui S, Sánchez J, Benito J. Intoxicaciones en la infancia: aspectos epidemiológicos y manejo hospitalario. An Esp Pediatr 1995; 42: 265-268.
8. Heubi JE, Barbacci MB, Zimmerman HJ. Therapeutic misadventures with acetaminophen. Hepatotoxicity after multiple doses in children. J Pediatr 1998; 132: 22-27.
9. Mayoral CE, Marino RV, Rosenfeld W, Greenssher J. Alternating antipyretics:is this an alternative? Pediatrics 2000; 105: 1009-1012.

Estudio seroepidemiológico frente al virus del sarampión

(An Esp Pediatr 2001; 54: 608-609)

Sr. Director:

La importancia que ha cobrado la estrategia de adelantar la revacunación frente al sarampión no necesita ser destacada[1]. Las recomendaciones efectuadas por los comités de expertos y la actualización de los calendarios vacunales vigentes en nuestro país son unánimes a la hora de incorporar la referida estrategia[2]. En este contexto, los estudios de vigilancia seroepidemiológica permiten, aun asumiendo los potenciales sesgos inherentes a su diseño, establecer la respuesta inmunitaria de base humoral frente a los antígenos estructurales del virus[3,4].

Conscientes de la relevancia de la descripción del estado real de la seropositividad frente al virus del sarampión en nuestro medio nos propusimos documentar su situación en niños sometidos a pautas de inmunización teóricamente correctas.

La presente aportación se basa en los datos obtenidos de un estudio transversal realizado en niños de un área sanitaria de Castilla y León a lo largo del período comprendido entre 1999 y 2000. El marco elegido se circunscribió a muestras de suero remitidas a un servicio de microbiología de un hospital de tercer nivel, para determinación de marcadores de infección diferentes del sarampión. Se realizó una doble estratificación: por una parte se evaluaron 124 niños con edades comprendidas entre 1 y 5 años y, de otra, 162 niños de 6 a 14 años. Todos los sueros se repartieron en alícuotas y se conservaron a –20 °C hasta el momento de su procesamiento. La determinación de anticuerpos frente a antígenos proteicos de la envoltura del virus del sarampión se realizó mediante enzimoinmunoanálisis (EIA) indirecto (Bio-Whittaker, EE.UU.). Para la valoración de los resultados se siguieron las instrucciones del fabricante y se consideraron positivos aquellos sueros cuya absorbancia neta superó el 15% del valor umbral *(cutoff)*.

Se ha encontrado que 110 de los niños investigados entre 1 y 5 años (88,9%) poseían anticuerpos frente al virus del sarampión (intervalo de confianza [IC] 95%, 67,1-100%), siendo el resto seronegativos en el momento de nuestro estudio. En el grupo de edad de 6 a 14 años la prevalencia de anticuerpos fue del 73,2% (118/162) (IC 95%, 64,3-82,1%), lo cual resultó ser significativamente inferior a lo hallado en el grupo precedente ($p < 0,05$). Este hecho refleja una notoria disminución (15,7%) en el porcentaje de seropositividad entre los dos estratos de edad analizados.

Con la cautela exigible a este tipo de estudios y asumiendo su validez interna para la muestra poblacional evaluada, nuestro hallazgo apunta a una pérdida de seroprotección intraedad. Entre las potenciales causas que sustentan esta realidad cabe apun-

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

tar, por una parte, las diferencias de cobertura vacunal alcanzadas en ambos grupos de niños, tal y como han señalado recientemente Paunio et al[5] y por otra, las limitaciones inherentes a la propia vacunación[6,7]. Además, si bien es verdad que en nuestro país se documenta, al igual que en todas las naciones desarrolladas, un franco declive de los casos declarados en el último decenio, no deja de ser menos cierto que continuamos asistiendo a la aparición de brotes epidémicos, cuya incidencia se centra en niños desprotegidos[8]. La eficiencia de las nuevas estrategias de adelantar las vacunas combinadas debe ser evaluada y los estudios seroepidemiológicos parecen constituir un buen instrumento para ello[9]. Las técnicas de detección de anticuerpos mediante EIA consolidan como las más sensibles para este fin[10].

J.M.ª Eiros Bouza, M.ªR. Bachiller Luque, R. Ortiz de Lejarazu y A. Rodríguez Torres
Áreas de Microbiología y Pediatría.
Facultad de Medicina. Valladolid.

BIBLIOGRAFÍA

1. OrensteinWA, Strebel PM, Papania M, Sutter RW, Bellini WJ, Cochi SL. Measles eradication: is it in our future? Am J Public Health 2000; 90: 1521-1525.
2. Godoy P, Domínguez A, Alvarez J, Camps N, Jansa JM, Minguell S et al. Measles epidemiology in Catalonia (Spain): implications for a regional vaccination programme. Int J Epidemiol 1999; 28: 558-562.
3. Meqdam M, Mostratos A. Characterization of immune response to synthetic peptides derived from the hemagglutinin of measles virus. New Microbiol 2000; 23: 113-118.
4. Crovari P, Gabutti G, Giammanco G, Dentico P, Moiraghi AR, Ponzio F et al. Reactogenicity and immunogenicity of a new combined measles-mumps-rubella vaccine: results of a multicentre trial. The Cooperative Group for the Study of MMR vaccines. Vaccine 2000; 18: 2796-2803.
5. Paunio M, Hedman K, Davidkin I, Valle M, Heinonen OP, Leinikki P et al. Secondary measles vaccine failures identified by measurement of IgG avidity: high occurrence among teenagers vaccinated at a young age. Epidemiol Infect 2000; 124: 263-271.
6. Klinge J, Lugauer S, Korn K, Heininger U, Stehr K. Comparison of immunogenicity and reactogenicity of a measles, mumps and rubella (MMR) vaccine in German children vaccinated at 9-11, 12-14 or 15-17 months of age. Vaccine 2000; 18: 3134-3140.
7. Afzal MA, Minor PD, Schild GC. Clinical safety issues of measles, mumps and rubella vaccines. Bull World Health Organ 2000; 78: 199-204.
8. Castell J, Peiró EF, Rullán JV, Nieto-Sandoval A. Intervención en un brote de sarampión. Enf Infec Microbiol Clin 1996; 14: 426-432.
9. Tischer A, Gerike E. Immune response after primary and re-vaccination with different combined vaccines against measles, mumps, rubella. Vaccine 2000; 18: 1382-1392.
10. Hartter HK, De Swart RL, Hanses F, Vos HW, Bouche FB, Osterhaus AD et al. Evaluation of different measles IgG assays based on recombinant proteins using a panel of low-titre sera. J Virol Methods 2000; 84: 191-200.

Prolapso de un catéter de derivación ventriculoperitoneal a través de la boca

(An Esp Pediatr 2001; 54: 609-610)

Sr. Director:

Las válvulas de derivación ventriculoperitoneal (DVP) se usan en neurocirugía para la descompresión de problemas de hidrocefalia. Este procedimiento por lo general es bien tolerado, bastante seguro y eficaz, aunque no está exento de complicaciones, como obstrucción mecánica, infección, migración del catéter y perforación visceral asociada con meningitis o absceso cerebral. La perforación gástrica por el catéter es una complicación abdominal rara de la que sólo hemos encontrado 6 casos descritos en la bibliografía: cuatro en niños y dos en adultos. Recientemente tuvo lugar en nuestra unidad un caso de perforación gástrica con expulsión, a través de la boca de la paciente, del catéter de DVP.

Se trataba de una niña de 11 años y 2 meses de edad que acudió al servicio de urgencias, porque tras toser, le había aparecido una sonda por la boca. No presentaba ninguna manifestación clínica asociada.

Antecedentes personales. En diciembre de 1997 a los 9 años y 11 meses de edad había sido diagnosticada de meduloblastoma. Fue intervenida quirúrgicamente de este proceso 4 días después, colocándose DVP en el lado izquierdo. Fue intervenida de apendicitis gangrenosa en noviembre de 1998, cursando el postoperatorio sin incidencias. Se realizó cambio de la DVP en enero de 1999 por presentar la paciente una úlcera en la piel del abdomen, a través de la cual se observaba el catéter. Estaba siendo tratada de polinosis con vacunas desensibilizantes, con seguimiento en la consulta de alergia infantil. No sufría otras alergias. Calendario vacunal correcto. Resto sin interés para el proceso actual.

Exploración física. Somatometría normal, paciente afebril, con buen estado general, bien hidratada y perfundida. Cabeza y cuello normales. Signos meníngeos negativos. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando, depresible, no doloroso, se palpaba el recorrido del catéter desde el cráneo hasta su entrada en hemiabdomen izquierdo. ORL: asoman por la boca desde orofaringe, unos 25 cm de sonda con la punta ocluida por material negruzco. Exploración neurológica central y periférica normal. El resto de la exploración física era normal.

Exploraciones complementarias. Hemograma, hemocultivo, bioquímica sanguínea, bioquímica y cultivo de líquido cefalorraquídeo (LCR): normales.

Radiografía simple de tórax (fig. 1): catéter de DVP que parece continuarse desde estómago con la sonda que salía por la boca. Se rellenó con 20 ml de contraste, confirmándose la sospecha anterior: perforación de la región anterior del estómago por el catéter de DVP, el cual aparecía por la boca de la paciente.

Evolución y tratamiento. Se procedió al traslado de la paciente a hospital de referencia con servicio de neurocirugía pediátrica para tratamiento medicoquirúrgico, administrándose antibióticos intravenosos de amplio espectro para flora intestinal

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

Figura 1. *Radiografía simple de tórax donde se observa el trayecto ascendente del catéter de DVP y salida del mismo a través de la boca de la paciente.*

durante una semana y posterior recambio de la DVP. La paciente no desarrolló meningitis ni otras complicaciones. La nueva DVP funciona con normalidad.

Las válvulas de DVP son una forma terapéutica muy común en neurocirugía para disminuir la presión intracraneal, siendo un procedimiento bastante seguro y eficaz[1-7]. Entre el 24 y el 47% de los casos se observan complicaciones como obstrucción mecánica, infección, migración del catéter y perforaciones viscerales[1-3,6].

Las complicaciones abdominales se presentan entre el 5 y el 25% de los pacientes con DVP y suelen ofrecer dificultad en su diagnóstico y tratamiento[2].

La perforación gástrica ocurre entre los 3 meses y los 4 años tras la colocación de la DVP, y en niños se relaciona con adherencias abdominales por cirugía previa[1,4], como ocurre en el caso que presentamos. En la literatura médica sólo hemos encontrado 6 casos de perforación gástrica por catéter de DVP: dos en adultos de 68 y 69 años y cuatro en niños de 5 meses, 1,5, 3 y 9,5 años, respectivamente. Las formas de presentación fueron: expulsión de la sonda a través de la boca, vómitos con fragmentos de catéter, vómitos de LCR, signos de infección meníngea (en 4 de los 6 casos), en uno de los cuales se descubrió al practicar la autopsia[1]. Nuestro caso no presentó dificultad para establecer el diagnóstico, pues el motivo de consulta en el servicio de urgencias fue la exteriorización del catéter.

La infección secundaria a la contaminación bacteriana es la complicación más seria y difícil de tratar, ya que puede producir meningitis y abscesos cerebrales. Es importante administrar antibióticos de amplio espectro que cubran la flora intestinal, que los cultivos y la tinción de Gram de LCR sean negativos en el momento del ingreso. Antes de reemplazar la DVP es necesario esperar a tener cultivos negativos de LCR, ya que esto es fundamental para asegurarnos un buen resultado postoperatorio de la nueva implantación valvular de la DVP[1,2].

A. Jiménez Moya, T. Penela Vélez de Guevara, R. Gracia Remiro, D. Romero Escós, C. Santana Rodríguez, C. Reig del Moral y M. Herrera Martín
Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Christoph CL, Poole CA, Kochan PS. Operative gastric perforation: a rare complication of ventriculoperitoneal shunt. Pediatr Radiol 1995; 25: 173-174.

2. Sánchez Jarquín MR, Cordón R, Girón Romero R. Prolapso de una válvula de derivación ventriculoperitoneal a través del recto. Cir Pediatr 1996; 9: 122-124.

3. Haralampopoulos F, Iliadis H, Karniadakis S, Koutentakis D. Invasion of a peritoneal catheter into the inferior vena cava: report of a unique case. Surg Neurol 1996; 46: 21-22.

4. Besson R, Hladky JP, Hellemmes P, Debeugny P. Peritoneal pseudocyst ventriculoperitoneal shunt complications. Eur J Pediatr Surg 1995; 5: 195-197.

5. Doh JW, Bae HG, LeeKS, Yun IG, Byun BJ. Hydrotorax from intrathoracic migration of a ventriculoperitoneal shunt catheter. Surg Neurol 1995; 43: 340-343.

6. Huang P, Constantini S, Epstein F. Shunt migration into the thorax. Arch Pediatr Adolesc Med 1996; 150: 323-324.

7. Brownlee JD, Brodkey JS, Schaefer IK. Colonic perforation by ventriculoperitoneal shunt tubing: a case of suspected silicone allergy. Surg Neurol 1998; 49: 21-24.

Derrame pleural bilateral asociado a hepatitis A

(An Esp Pediatr 2001; 54: 610-611)

Sr. Director:

El desarrollo de derrames pleurales en pacientes con hepatitis vírica aguda es una complicación rara[1-4]. Se han descrito cinco casos de derrame pleural asociado a hepatitis A en niños[3,5-7] y otro caso en una paciente joven[8]. La asociación con hepatitis tipo B, hepatitis no clasificadas o reagudizaciones de hepatitis crónica y cirrosis es más frecuente. Se aporta un caso de hepatitis A asociado a derrame pleural.

Se trataba de una niña de raza gitana, de 6 años de edad, que ingresó en el hospital por ictericia. Entre los antecedentes familiares destacaba la sordera congénita de un hermano. El embarazo y parto, así como período neonatal fueron normales. Estaba correctamente inmunizada y el desarrollo psicomotor y pondostatural era normal. Sufría una hipoacusia neurosensorial congénita. La enfermedad que motivó el ingreso fue un proceso de 48 h de evolución de ictericia de instauración progresiva y dolor abdominal difuso,

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

con náuseas y sin vómitos. La paciente estaba afebril. No presentaba síntomas respiratorios. En la exploración física realizada en el momento del ingreso se apreciaba ictericia cutaneomucosa, sin exantemas y con buena hidratación. Sensorio normal. En la auscultación respiratoria se observó una hipofonesis en plano posterior de base derecha, sin ruidos patológicos sobreañadidos y con matidez a la percusión. En la palpación abdominal se apreciaba hepatomegalia difusa, de bordes lisos y consistencia dura de 4 cm. No se detectó esplenomegalia, ascitis, circulación colateral ni presencia de masas. El resto de la exploración física general no aportó otros datos de interés.

Las pruebas de imagen (radiografías de tórax [fig. 1] y abdomen y ecografía) mostraron derrame pleural bilateral, mayor en el lado derecho, con hepatomegalia homogénea difusa.

En las determinaciones analíticas practicadas destacaban: Quick, 56%; tiempo de tromboplastina parcial activado (TTPA) 35,5 (control, 32,2); fibrinógeno, 1,44 g/l; antiestreptolisina (AST), 789 U/l; alanino aminotransferasa (ALT), 1.210 U/l; lacticodeshidrogenasa (LDH), 667 U/l; fosfatasa alcalina, 1.634 U/l; bilirrubina total, 8,43 mg/dl; bilirrubina directa, 7,11 mg/dl; colesterol, 608 mg/dl; proteínas totales, 6,71 g/dl; alfa-1-antitripsina, 2,7 g/l (valores normales, 1,2-2,2); ceruloplasmina, 0,52 g/l (valores normales, 0,15-0,6); anticuerpos antinucleares (ANA) negativos. Las serologías *Toxoplasma* + otros organismos + virus de la rubéola + citomegalovirus + herpes simple (TORCH), lúes, virus de Epstein-Barr, hidatidosis, hepatitis B y C fueron negativas, resultando positiva la IgM anti-virus de la hepatitis A. La aminoacidemia y aminoaciduria resultaron normales. La prueba de Mantoux fue negativa.

La evolución de la paciente fue favorable, con mejoría clínica y analítica progresivas. El derrame pleural sufrió una regresión espontánea muy rápida, desapareciendo totalmente a la semana del ingreso. No pudo realizarse punción pleural diagnóstica por negativa familiar.

La aparición de derrame pleural en la hepatitis A no parece correlacionarse ni con la evolución ni con la gravedad de la hepatitis ni constituir un factor de mal pronóstico. Los casos descritos presentan como características clínicas más destacadas: inicio en la fase preictérica o al inicio de la fase ictérica, volumen insuficiente para causar síntomas respiratorios, localización unilateral derecha y tendencia a la reabsorción espontánea. Sólo un caso requirió drenaje. Respecto a las características del líquido pleural, en los casos debidos a hepatitis B o D suele tratarse de un exudado con predominio linfocitario y pueden aislarse AgHBs, AgHBe, partículas delta y virus de hepatitis B, junto con inmunocomplejos circulantes. En los derrames causados por hepatitis A, se trata en todos los casos pediátricos de un trasudado, sin celularidad apreciable. Sin embargo, en una paciente de 24 años[8] el derrame presentó otras características tanto clínicas como respecto a la composición del líquido pleural: inicio en la fase de curación de la hepatitis, derrame masivo con sintomatología asociada y necesidad de drenaje y presencia de abundante eosinofilia en el líquido pleural.

Se postula un mecanismo inmunológico para los derrames asociados a hepatitis B, mientras que los en los debidos a hepatitis A la patogenia está menos clara. En la mayor parte de los casos las características del líquido, localización, evolución y falta de asociación a alteraciones de otras membranas orientan hacia un derrame parainflamatorio inespecífico. En uno de los casos[8], los autores propugnan un mecanismo inmunológico; de hecho, desde hace tiempo se conocen complicaciones extrahepáticas de la hepatitis A de etiopatogenia inmune como vasculitis, ataxia, mononeuritis, anemia hemolítica, glomerulonefritis aguda o hepatitis autoinmune.

Figura 1. *Radiografía de tórax realizada en el momento del ingreso que demuestra derrame pleural bilateral de predominio derecho.*

Debe señalarse en cualquier caso, que es posible que la relación entre derrame pleural y hepatitis A no sea causal, sino que teniendo en cuenta la elevada prevalencia de la hepatitis A el hallazgo de ambos procesos de manera conjunta constituya una coincidencia.

X. Bringué Espuny, S. Prado Muñoz, J. Vidal Bota, J.J. Galíndez Allende, J. Bosch Muñoz y A.R. Gomà Brufau
Servicio de Pediatría. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lérida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Katsilabros L, Triandafillou G, Kontoyiannis P, Katsilabros N. Pleural effusion and hepatitis. Gastroenterology 1972; 63: 718.

2. Laverdant C, Vergeau B, Molinie C, Essioux H, Daly JP, Denee JM. Pleural effusion in viral hepatitis. 6 cases arising from the statistics of 5800 cases. Med Chir Dig 1982; 11: 321-323.

3. Willner IR, Uhl MD, Howard SC, Williams EQ, Riely CA, Waters B. Serious hepatitis A: an analysis of patients hospitalized during an urban epidemic in the United States. Ann Intern Med 1998; 128: 111-114.

4. Gross PA, Gerding DN. Pleural effusion associated with viral hepatitis. Gastroenterology 1971; 60: 898-902.

5. Alhan E, Yildizdas D, Yapicioglu H, Necmi A. Pleural effusion associated with acute hepatitis A infection. Pediatr Infect Dis J. 1999; 18: 1111-1112.

6. Tesovic G, Vukelic D, Vukovic B, Benic B, Bozinoic D. Pleural effusion associated with acuted hepatitis A infection. Pediatr Infect Dis J 2000; 19: 585-586.

7. Brik T, Koren A, Katzuni E. Hepatitis A and pleural effusion in children. Harefuah 1989; 117: 245-246.

8. Simmons WW, Warren RE. Eosinophilic pleural effusion associated with recovery from viral hepatitis A. J Clin Gastroenterol 1994; 19: 143-145.

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

"Perdone doctor, pero este niño huele a regaliz"

(An Esp Pediatr 2001; 54: 612-614)

Sr. Director:

Se requirió nuestra presencia en la Maternidad para valorar un recién nacido varón de 4 días de vida. Tenía aspecto desnutrido, *livedo reticularis* generalizada, hipertonía con tendencia a la flexión de las cuatro extremidades, y lo más llamativo, un llanto agudo prácticamente continuo. Llevaba 24 horas con rechazo parcial de las tomas, y había perdido más peso del habitual.

Procedía de un embarazo normal, controlado. El parto había sido una cesárea por fracaso de inducción a las 38 semanas de gestación, con test de Apgar de 9 al minuto y 10 a los 5 min. El peso y la talla estaban en el P_{50} y el perímetro cefálico en el P_{97}. Los padres eran jóvenes, parientes muy lejanos, sin otros antecedentes de interés.

El recién nacido fue trasladado a la unidad neonatal, donde se practicaron hemograma, bioquímica, proteína C reactiva (PCR) y punción lumbar, que fueron normales, y se tomaron muestras para hemocultivo y urocultivo.

En las siguientes 12 h la exploración física no varió, tan sólo parecía alternar episodios de flaccidez absoluta con la hipertonía de base que presentaba.

La enfermera responsable del niño comentó que su compañera del turno de noche había dejado la siguiente nota: "No sé si será importante, pero a este niño le huele muchísimo la orina a regaliz". En ese momento, se decidió iniciar una dieta exenta en aminoácidos ramificados sin esperar el resultado del aminograma en sangre y orina.

La enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce (EOJA) resulta de un trastorno en el metabolismo de los aminoácidos de cadena ramificada (ACR)[1]. La transaminación inicial de la valina, leucina, isoleucina a sus cetoácidos (CTA) suele producirse normalmente, pero no así la descarboxilación oxidativa de éstos, que tiene como consecuencia una acumulación de los aminoácidos y sus cetoácidos en sangre, orina y líquido cefalorraquídeo (fig. 1)[2].

Basándose en las distintas formas clínicas y en la respuesta a la tiamina, pueden diferenciarse distintos tipos de EOJA: forma clásica, intermedia, intermitente, sensible a tiamina y deficiencia de dihidrolipoil deshidrogenasa[1].

La incidencia es de 1/200.000 recién nacidos, afecta por igual a ambos sexos y se transmite de forma autosómica recesiva[1-3]. En nuestro caso, una vez sospechada la enfermedad, se reincidió en la historia clínica; el padre refirió que hacía 20 años una hermana suya había fallecido a los 4 meses de edad, desconociendo el motivo de la muerte. Posteriormente, y una vez confirmado el caso, supimos que se había tratado de un caso de EOJA.

Al igual que nuestro niño, la forma clásica suele iniciarse en los primeros días de vida con falta de apetito y dificultad en las tomas, llanto continuo y alteraciones neurológicas en forma de hipertonía y flaccidez, convulsiones y evolución al coma y muerte[1]. Actualmente se cree que las manifestaciones neurológicas son debidas al aumento de leucina y sus cetoácidos, mientras que el aumento de isoleucina sólo intensifica el olor a jarabe de arce y el de valina no produce manifestaciones clínicas evidentes[3]. Las distintas teorías sobre la causa final que produce la lesión cerebral hacen referencia a una disminución de la fuente energética cerebral y de los neurotransmisores y una interrupción de la producción de mielina y de la migración oligodendroglial[4]. Como nuestro caso, es típico que estos niños tengan un perímetro cefálico con tendencia a la macrocefalia, debido al importante edema cerebral que suelen presentar en el momento del diagnóstico[1,2,5]. El control y la evolución del perímetro cefálico es fundamental en estos pacientes.

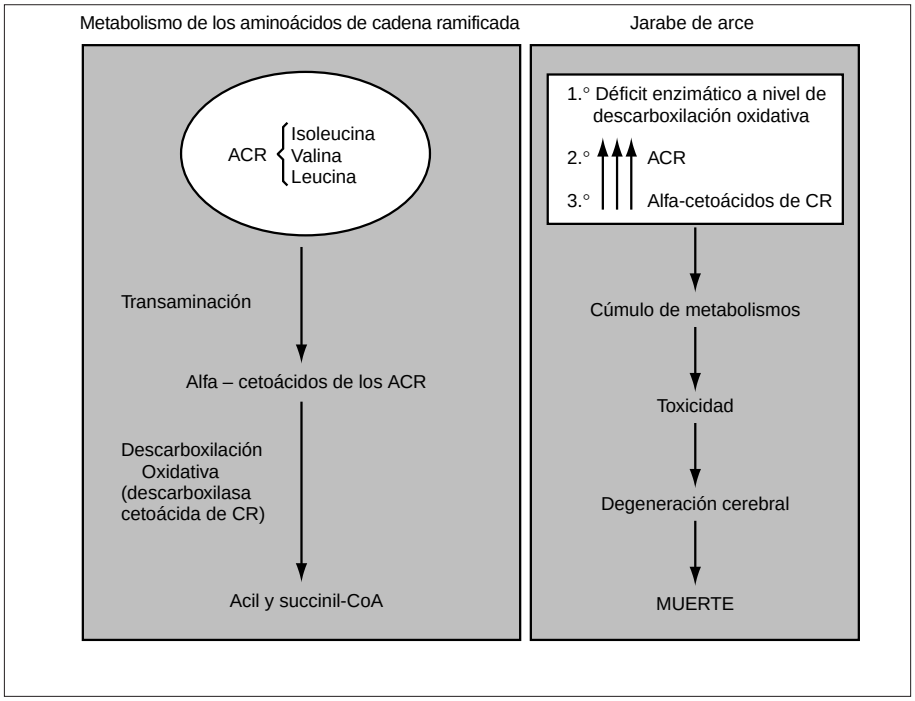

Figura 1. *Esquema simplificado del metabolismo de los aminoácidos de cadena ramificada y las alteraciones que se producen en la enfermedad de orina con olor a jarabe de arce. ACR: aminoácidos de cadena ramificada; CR: cadena ramificada.*

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

Clásicamente los 10-12 primeros días de vida se consideran esenciales para establecer el diagnóstico en la forma clásica de la enfermedad, ya que realizar el diagnóstico en edades posteriores se acompaña de trastornos neurológicos irreversibles y de una mortalidad muy elevada[1-3]. En cuadros tan complejos como las metabolopatías, es fundamental la sospecha clínica y posteriormente encuadrar el enfermo en uno de los 5 grupos de la clasificación de Saudubray para intentar llegar a un diagnóstico precoz. Nuestro caso se encuadra en el grupo I (tipo intoxicación), pero la clave fundamental en el diagnóstico fue el olor dulzón de la orina y de la piel del niño, provocado por la acumulación de aminoácidos (sobre todo isoleucina) y sus cetoácidos. Aun así, ese olor particular ha de ser identificado por alguien con experiencia, ya que son varias las metabolopatías que pueden acompañarse de un olor peculiar, aunque sólo en el caso que nos ocupa el olor es "relativamente" agradable.

En algunos países, la EOJA forma parte del cribado metabólico neonatal, con la importancia que esto representa para el diagnóstico y tratamiento precoz de esta enfermedad[3].

Una vez sospechada la EOJA y en espera de confirmarla con el aminograma en sangre y orina, es necesario iniciar una alimentación hipercalórica y exenta de aminoácidos de cadena ramificada. Inicialmente suelen administrarse 3 g/kg/día de proteínas sin aminoácidos ramificados y dextrinomaltosa para aportar en torno a las 180-200 kcal/kg/día, lo cual evita así el catabolismo proteico. Si el diagnóstico no se hubiera realizado de forma precoz y la situación clínica del paciente fuera crítica, puede intentarse la diálisis peritoneal o exanguinotransfusión para disminuir con rapidez los valores de ACR y CTA[6]. El control intensivo de las cifras de ACR en el momento del inicio de la enfermedad es fundamental (fig. 2), ya que la leucina, valina e isoleucina han de mantenerse dentro de un intervalo, de tal forma que si los valores de uno de ellos disminuyen, se produce un catabolismo proteico que lleva al aumento de los otros dos.

Existen en el mercado valina e isoleucina como aminoácidos aislados, lo que ayuda a mantener sus cifras dentro de los anteriores intervalos. Es particularmente importante mantener la isoleucina en las concentraciones adecuadas, ya que cuando sus cifras son persistentemente bajas se produce una de las complicaciones más frecuentes y graves de estos pacientes, el síndrome de la piel escaldada[7].

Cuando la leucina ha disminuido hasta valores normales, debe ser aportada en forma de proteínas de alto valor biológico; es decir, como proteínas de una fórmula de inicio maternizada. Así, se tiende a aportar 3 g/kg/día de proteínas totales, 2,5 g/kg en forma de proteínas sin ACR y 0,5 g/kg como proteínas naturales. En estos niños suele ensayarse el tratamiento con tiamina (100 mg/8 h) durante 3 semanas por si se tratara de una forma sensible a la tiamina. Además, estos pacientes suelen requerir L-arginina (400 mg/día) debido al aumento de amonio que presentan. En el momento de iniciarse la enfermedad, así como durante los episodios de descompensación, se emplea carnitina (100 mg/kg) por el déficit que se produce cuando ésta se combina con los CTA.

El paciente que presentamos fue diagnosticado al cuarto día de vida, iniciándose desde ese mismo momento el tratamiento, mostrando una evolución clínica muy favorable, con normalización progresiva de la exploración neurológica, desaparición del llanto y ganancia ponderal mantenida. Una vez superada la fase aguda es fundamental el tratamiento dietético de mantenimiento y de las descompensaciones agudas, muy características de estos pacientes cuando presentan procesos infecciosos[8]. Con 3,5 meses de vida, nuestro paciente tiene realizada una TC craneal de control, donde han desaparecido las lesiones de edema cerebral de sustancia blanca encontradas en la TC del inicio de la enfermedad. Ha precisado un ingreso de 48 h por una descompensación debida a una diarrea por rotavirus.

Para completar el estudio es necesario determinar la deficiencia en la descarboxilación de ACR en leucocitos y cultivos de linfoblastos o fibroblastos (biopsia de piel), que en la forma

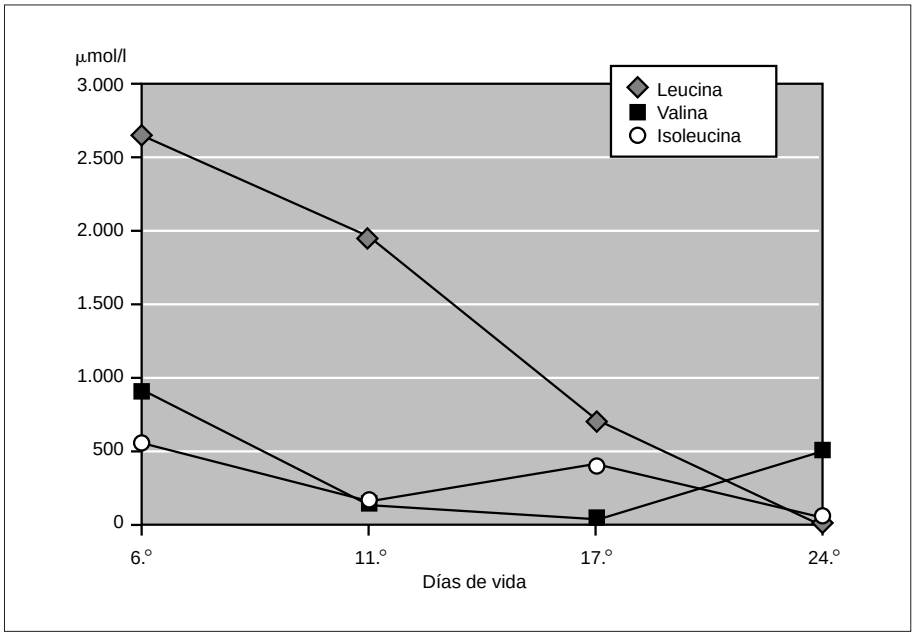

Figura 2. *Cuantificación y evolución con el paso de los días de los aminoácidos de cadena ramificada.*

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

clásica suele ser menor del 2%[1]. Asimismo, es obligatorio ofrecer a estas familias la posibilidad del diagnóstico prenatal en futuros embarazos mediante análisis directo en tejidos o cultivos celulares de vellosidades coriónicas y el estudio molecular para el diagnóstico de portadores[1].

La forma clásica de EOJA tiene mal pronóstico. Sin embargo, si se realiza el diagnóstico y tratamiento precoz puede conseguirse un desarrollo psicomotor normal entre los 3 y 5 años de edad[1-2].

El trasplante hepático constituye actualmente una alternativa terapéutica esperanzadora[9]. Una de sus máximas limitaciones la constituye la existencia de lesiones neurológicas irreversibles, lo que vuelve a subrayar la importancia del diagnóstico precoz.

Agradecimientos

Desde estas líneas, queremos agradecer a la Dra. Mercedes Martínez-Pardo Casanova (Unidad de Enfermedades Metabólicas del Servicio de Pediatría del Hospital Ramón y Cajal, Madrid) su colaboración y ayuda en el manejo de nuestro niño, sin la cual, estamos seguros que la evolución inicial tan satisfactoria del paciente no habría sido posible.

M. Marrero Calvo[a], A. Martín Sanz[a], T. Lema Garrett[a], A. de Carlos Campo[a], C. Grande Sáez[b] y J.M. Merino Arribas[c]

[a]Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. Servicios de [b]Medicina Interna y [c]Pediatría. Hospital General Yagüe. Burgos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández Sánchez A, Dalmau Serra J, García Gómez AM, Cabello Tomás ML, Martínez Pardo M. Protocolo de diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de jarabe de arce. An Esp Pediatr 1997; 89: 9-13.
2. Cidras Pidre M, García Martínez R, Feret Siguile MA, Clemente Yago F, Escriva Tomás P, Orts Serrano F et al. Enfermedad de jarabe de arce: un caso con diagnóstico precoz y tratamiento dietético. An Esp Pediatr 1991; 34: 92-94.
3. Chuag DT. Maple syrup urine disease: it has come a long way. J Pediatr 1998; 132: 17-23.
4. Korein J, Sansaricq C, Kalmijn M, Honig J, Lange B. Maple syrup urine disease: clinical, EEG, and plasma amino acid correlations with a theoretical mechanism of acute neurotoxicity. Int J Neurosci 1994; 79: 21-45.
5. Riviello JJ, Rezvani I, DiGeorge AM, Foley CM. Cerebral edema causing death in children with maple syrup urine disease. J Pediatr 1991; 119: 42-45.
6. Thompson GN, Butt WW, Shann FA, Kirby DM, Henning RD, Howells DX et al. Continuous venovenous hemofiltration in the management of acute descompensation in inborn errors of metabolism. J Pediatr 1991; 118: 879-880.
7. De Raeve I, De Meirleir L, Ramet J, Vandenplas Y, Gerlo E. Acrodermatitis enteropathica-like cutaneous lesions in organic aciduria. J Pediatr 1994; 124: 416-420.
8. Nyhan WL, Rice-Kelts M, Klein J, Barshop BA. Treatment of the acute crisis in maple syrup urine disease. Arch Pediatr Adolesc Med 1998; 152: 593-598.
9. Wendel U, Saudubray JM, Bodner A, Schadewaldt P. Liver transplantation in maple syrup urine disease. Eur J Pediatr 1999; 158: 60-64.

Síndrome de megavejiga-microcolon-hipoperistaltismo intestinal

(An Esp Pediatr 2001; 54: 614-615)

Sr. Director:

El síndrome de megavejiga-microcolon-hipoperistaltismo intestinal puede englobarse dentro de las seudoobstrucciones intestinales primarias, como una forma de presentación de una miopatía visceral[1]. Como tal seudoobstrucción se caracteriza por síntomas y signos semejantes a los de una obstrucción intestinal, pero sin una verdadera obstrucción mecánica.

La anatomía patológica no es específica, aunque suele predominar la degeneración del músculo liso y la sustitución por colágeno[2] como sucede en el caso presentado por Rite et al[3].

Las formas de presentación congénita tienen en general una mayor afectación al nacimiento con tendencia a la mejoría o a la estabilización durante los primeros meses de vida[1].

Hasta la fecha no existe una prueba diagnóstica específica de la seudoobstrucción intestinal. La historia clínica y los hallazgos radiológicos (distensión abdominal y niveles hidroaéreos) sugieren el diagnóstico. La manometría antroduodenal y la biopsia intestinal abarcando todo el grosor de la pared pueden ayudar a clarificarlo, pero en la mayoría de casos no modifican el tratamiento[4]. Aunque la confirmación histológica no es imprescindible para el diagnóstico, algunos autores, incluyendo la Conferencia de Consenso sobre diagnóstico de la seudoobstrucción intestinal en niños[1] proponen obtener una muestra de tejido aprovechando una laparotomía por cualquier otra indicación[1,5].

Un adecuado soporte nutricional por vía enteral o, si ésta no es posible, por vía parenteral, es imprescindible para conseguir el crecimiento y desarrollo adecuados. El tratamiento del sobrecrecimiento bacteriano puede facilitar la mejoría clínica y disminuir el riesgo de lesión hepática y de sepsis. Los tratamientos con procinéticos, en especial cisaprida, eritromicina u octeótrido proporcionan resultados controvertidos. El trasplante intestinal constituye una alternativa para los casos con mala evolución o con complicaciones graves a causa de la nutrición parenteral[6].

La variabilidad de la afectación puede condicionar un mejor o peor pronóstico. En nuestra corta experiencia (un único paciente que se describe a continuación), la evolución puede ser favorable, a diferencia del comunicado por Rite et al[3] o en la serie de Granata[7].

La paciente era una recién nacida a término que fue diagnosticada intraútero de masa abdominal (9 × 6,5 cm), por lo que se realizó una cesárea en la semana 39. En la laparotomía practicada a las 12 h de vida se encontró una megavejiga sin obstrucción uretral. Al segundo día de vida con el inicio de la alimentación oral presentó distensión abdominal y abundantes restos gástricos. Durante el primer mes de vida se produjeron varios episodios de obstrucción intestinal, en uno de los cuales se realizó una nueva laparotomía que demostró un rectosigma de pequeño calibre y una gran dilatación de asas de intestino delgado y del resto de colon, sin malrotación ni intestino corto. Se realizó una colostomía de descarga con el diagnóstico inicial (que luego se comprobó erróneo) de enfermedad de Hirschsprung. La mala evolución con nuevos episodios obstructivos llevaron a

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

realizar otra laparotomía en la que se obtuvieron muestras de yeyuno, íleon y colon ascendente que mostraban múltiples vacuolas perinucleares de tamaño variable y un aumento de la trama fibrosa en la capa muscular longitudinal, compatible con miopatía visceral.

Durante los cuatro primeros años de vida la paciente presentó numerosos cuadros suboclusivos (10 ingresos con una duración total de 21 meses) que se controlaron con tratamiento conservador que incluyó nutrición enteral en el domicilio y nutrición parenteral durante los ingresos hospitalarios (11 meses). A los 4 años y 2 meses se incluyó en programa de nutrición parenteral domiciliaria, que se suspendió 3 meses después a causa de un candidemia asociada a catéter. Durante los 3 años posteriores recibió alimentación oral fraccionada y nutrición enteral nocturna con una dieta peptídica. Sólo precisó ingresar en una ocasión a causa de una arritmia cardíaca por hipopotasemia. En octubre de 1996 se suspendió la alimentación enteral nocturna y se le retiró el botón de gastrostomía. Desde enero de 1998 en que se diagnosticó sobrecrecimiento bacteriano mediante test de hidrógeno espirado con lactosa, recibe ciclos periódicos de metronidazol oral. En la actualidad tiene 12 años y 6 meses, sigue una dieta libre sin suplementos calóricos. Su peso es de 32,2 kg (P_{3-10}) y su talla es de 140 cm (P_{3-10}), perímetro braquial, de 18,5 cm (P_{3-10}) y pliegue tricipital de 10 mm (P_{10-25}). No presenta signos de desarrollo puberal. Sus resultados académicos son buenos. En los últimos 3 años no ha presentado ningún episodio suboclusivo. No presentaba alteraciones en la micción, pero ecográficamente fue diagnosticada de nefrocalcinosis que actúa como una nefropatía pierde-potasio, por lo que recibe suplementos orales de potasio y magnesio.

El espectro de presentación de la seudoobstrucción intestinal crónica es, como puede verse en los casos presentados, muy amplio. La asociación del trastorno motor a una malrotación intestinal y a un intestino corto como ocurre en el caso presentado por los autores[3] conlleva un peor pronóstico. El papel de la cirugía en la seudoobstrucción intestinal crónica es muy limitado: la técnica de Ladd en presencia de malrotación para prevenir un vólvulo intestinal y la realización de estomas de descompresión. Con la elección del mejor tipo de soporte nutricional a domicilio[8] y el tratamiento médico de los epifenómenos consecuencia de la alteración grave de la motilidad intestinal pueden obtenerse evoluciones favorables.

J. M. Moreno Villares
Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil.
Departamento de Pediatría.
Hospital 12 de Octubre. Madrid.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rudolph CD, Hyman PE, Altschuler SM, Christensen J, Colletti RB, Cucchiara S et al. Diagnosis and treatment of chronic intestinal pseudo-obstruction in children: report of Consensus Workshop. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1997; 24: 102-112.

2. Christensen J, Dent J, Malagelada JR, Wingate DL. Pseudo-obstruction. Gastroenterol International 1990; 3: 107-119.

3. Rite Gracia S, Fernández Álvarez de Sotomayor B, Rebage Moisés V, Marco Tello A, Esteban Ibarz JA, Romeo Ulecia M et al. Síndrome de megavejiga-microcolon-hipoperistaltismo intestinal. An Esp Pediatr 2000; 53: 253-256.

4. Rudolph CD. Diagnosis of pseudo-obstruction in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1993; 88: 802-805.

5. Mann SD, Debinski HS, Kamm MA. Clinical characteristics of chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction in adults. Gut 1997; 41: 675-681.

6. Heneyke S, Smith VV, Spitz L, Milla PJ. Chronic intestinal pseudo-obstruction: treatment and long term follow up of 44 patients. Arch Dis Child 1999; 81: 21-27.

7. Granata C, Puri P. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1997; 25: 12-19.

8. Chasco A, Guibelalde M, Moreno JM, Manzanares J, Gomis P, León M. Nutrición parenteral domiciliaria en el manejo de pacientes con pseudobstrucción intestinal crónica idiopática. Nutr Hosp 1995; 10: 264-267.