

Doctor, ¿tiene cinco minutos?

SELECCIÓN A CARGO DE MIRIAM TONIETTI* Y BETTINA VIOLA**

Seguimiento de los recién nacidos con encefalopatía hipóxico isquémica

M. MARTÍNEZ-BIARGE^a; D. BLANCO^a; A. GARCÍA-ALIX^a; S. SALAS^a
AN PEDIATR (BARC) 2014;81(1):52.e1-52.e14

La encefalopatía hipóxico isquémica (EHI) es una causa importante de mortalidad y discapacidad neurológica. Las consecuencias de esta enfermedad sobre el neurodesarrollo y la calidad de vida del recién nacido justifican que estos pacientes sean incluidos en programas de seguimiento específicos con el fin de identificar y tratar precozmente las morbilidades asociadas y ofrecer orientación y apoyo a las familias. La introducción del tratamiento con hipotermia ha disminuido el número de niños que fallecen o que presentan discapacidad grave en el seguimiento, motivo por el cual, en España se considera que dicha terapia debe ser ofrecida a todos los niños con EHI moderada o grave.

Estos niños necesitan la atención de un equipo multidisciplinario, coordinado por un pediatra, neonatólogo o neuropediatra que mantenga un vínculo más estrecho con la familia. El seguimiento debe ser individualizado y adaptado a las necesidades cambiantes del niño y la familia.

Se han establecido pautas de seguimiento según el grado y localización del daño cerebral. Se destacan como principales problemas a tener en cuenta en el seguimiento: trastornos motores (parálisis cerebral), trastornos de la alimentación y el lenguaje,

trastornos sensoriales (visuales y auditivos), epilepsia, déficits cognitivos y problemas conductuales. Se ha establecido un calendario de seguimiento según cada situación clínica.

La EHI está asociada a una alta tasa de mortalidad en el período neonatal (25-30%). Entre los supervivientes con EHI grave, la mayoría fallecen durante el primer año de vida principalmente por problemas respiratorios (neumonía, neumonía aspirativa) y en segundo lugar por crisis epilépticas refractarias al tratamiento. La atención al duelo no solo en los padres, sino también en los hermanos y otros miembros de la familia debe formar parte de los cuidados médicos que se ofrecen a estos pacientes.

Las demandas legales por supuesta negligencia obstétrica o perinatal son muy frecuentes tras el nacimiento de un niño con EHI. Esto podría perjudicar la relación médico-paciente-familia y requerir de la derivación del paciente a otro centro para su atención.

a. Grupo de Trabajo de Hipotermia de la Sociedad Española de Neonatología.

* Servicio de Nutrición, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

** Hospital de Día Polivalente, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

Consenso argentino para el diagnóstico, seguimiento y tratamiento de la enfermedad de Pompe

A. DUBROVSKY, E. FULGENZI, H. AMARTINO, D. CARLÉS, J. CORDERI, E. DE VITO, A. FAINBOIM, N. FERRADÁS, N. GUELBERT, F. LUBIENIECKI, CL. MAZIA, L. MESA, S. MONGES, J. PESQUERO, R. REISIN, M. RUGIERO, A. SCHENONE, M. SZLAGO, A. TARATUTO y M. ZGAGA

Neurol Arg 2014;6(2):96-113

La enfermedad de Pompe (EP) es un desorden metabólico autosómico recesivo infrecuente (incidencia global de 1:40.000) que se produce por ausencia o deficiencia de la enzima lisosomal alfa-glucosidasa ácida (AGA) en los tejidos de los afectados. El fenotipo está determinado principalmente por la actividad residual de la enzima; además está influenciado por factores nutricionales, el tipo de fibra muscular afectada, la actividad física, la edad de inicio de la enfermedad y los modificadores genéticos aún no bien comprendidos.

La EP infantil es una enfermedad multisistémica rápidamente progresiva, con compromiso muscular (esquelético, cardíaco y liso), severa hipotonía y dificultad en la deglución, que se manifiesta antes del año de vida, y que se caracteriza por una actividad de AGA ausente o menor al 1%. El pronóstico es fatal a corto plazo por insuficiencia cardio-respiratoria en ausencia de Terapia de Reemplazo Enzimático (TRE). La forma clásica, se asocia a miocardiopatía dilatada; la forma atípica no presenta compromiso cardíaco y tiene una progresión de la enfermedad más lenta.

En la EP de inicio tardío, los síntomas aparecen después del año de vida, con actividad enzimática residual <10% en la forma juvenil y <40% en adultos y con afectación principalmente del músculo esquelético; se manifiesta clínicamente con una debilidad muscular lentamente progresiva a predominio proximal, generalmente de miembros inferiores.

En cualquiera de sus formas es importante la realización de una evaluación clínica integral, con especial atención en el aspecto respiratorio (evaluación de la función respiratoria, espirometría, oximetría de pulso, capnografía, radiografía de tórax, vacunas, manejo de secreciones, uso de CiPAP o BiPAP, uso de TRE), aspecto cardiológico (valoración cardiológica con ECG, ecocardiograma, RMN, tratamiento farmacológico oportuno) y aspecto neurológico (evaluación neurológica integral del tono muscular, fuerza y reflejos osteotendinosos, dosaje de ck y evaluación de las pautas neuromadurativas). Ante la sospecha clínica, pueden utilizarse distintas pruebas de laboratorio que permitan demostrar la disminución de la actividad enzimática de la AGA en sangre o músculo o la mutación del gen responsable que pueda originarla.

El tratamiento de los pacientes con EP se basa en el manejo de los síntomas y de las complicaciones derivadas de la enfermedad y la implementación de una terapéutica específica de reposición de la enzima faltante o deficitaria (TRE).

El objetivo del presente consenso fue revisar las pautas actuales y brindar recomendaciones para un correcto diagnóstico, evaluación, manejo y tratamiento de los pacientes con EP. Por ser una afección infrecuente, las presentes recomendaciones se basan en la opinión de expertos.

Recomendaciones nutricionales para el niño deportista

*F SÁNCHEZ-VALVERDE VISUS; A MORÁIS LÓPEZ; J IBÁÑEZ; J DALMAU SERRA y
COMITÉ DE NUTRICIÓN DE LA ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA
An Pediatr (Barc). 2014;81(2):125.e1-125.e6*

La mayor parte de la actividad deportiva realizada por la población infantil tiene lugar en el ámbito escolar, no incluye actividades de resistencia y con frecuencia no tiene carácter de alta competición. La distribución de los macronutrientes de la dieta del niño deportista es similar a la de la población pediátrica general (50% hidratos de carbono, 12-15% proteínas y 30-35% lípidos) y debe proveer de energía y nutrientes en cantidad suficiente para reponer y mantener las reservas de glucógeno hepático y muscular, garantizar el crecimiento, y mantener una adecuada composición corporal.

La Academia Americana de Pediatría ha establecido normas de alimentación e hidratación para antes, durante y después de la actividad física basada en hidratos de carbono y fluidos. Según el momento del día en el que se realiza la actividad deportiva, se debe garantizar la adecuación de la ingesta en las comidas principales. Se recomienda el uso del agua para la hidratación y sólo en situaciones especiales se necesitan las bebidas ricas en sodio o hidratos de carbono. En el caso de que un niño practique actividad física

competitiva, debe asegurarse la noche previa, una cena basada en hidratos de carbono y proteínas.

La práctica deportiva destinada a la alta competición frecuentemente incluye estrategias para perder o ganar peso; en el caso de que exista un exceso de adiposidad previa y se desee obtener un descenso progresivo de peso, este no debe superar el 1,5% de peso por semana para evitar la pérdida de masa magra. En el caso de deportes de contacto que requieran ganancia de peso a expensas de la masa magra, ésta se logra con un aumento de la ingesta calórica de 300-400 Kcal/día, con 1,5-1,8g/kg de proteínas. No están recomendados en pediatría el uso de los suplementos nutricionales de proteínas o micronutrientes.

Se propone que el pediatra como agente de salud debe evaluar sistemáticamente el estado nutricional y los hábitos alimentarios del niño deportista con especial atención en la pesquisa de prácticas inadecuadas para perder peso y la valoración de los aspectos psicológicos relacionados con la práctica deportiva competitiva.

Fruit and vegetable intake during infancy and early childhood

KIRSTEN A. GRIMM, SONIA A. KIM, AMY L. YAROCH and KELLEY S. SCANLON
PEDIATRICS 2014;134;S63

Ingesta de Frutas y verduras durante la infancia y niñez temprana

Las frutas y los vegetales son una fuente excelente de micronutrientes de la dieta como el potasio, ácido fólico, fibra, vitamina A, vitamina C y vitamina K. Las dietas ricas en frutas y verduras están asociadas a la reducción del riesgo de enfermedades crónicas no transmisibles como la enfermedad cardiovascular, el accidente cerebrovascular, la diabetes y algunos cánceres. Además, el reemplazo de comidas densamente energéticas por frutas y verduras es una estrategia para el control saludable del peso. Las Guías Dietarias para la Población Americana recomiendan incrementar el consumo de frutas y verduras para toda la población desde los dos años. La Academia Americana de Pediatría (AAP) recomienda la introducción de frutas, cereales y verduras dentro de la alimentación complementaria alrededor del sexto mes, sin definir el orden y la edad de introducción.

A pesar de los importantes beneficios, una gran proporción de niños no cubren las recomendaciones. El propósito de este estudio fue evaluar la asociación entre el momento de introducción de frutas y verduras y la frecuencia de consumo a los 6 años en un estudio longitudinal de niños de EEUU, desde el nacimiento al año y nuevamente a los 6 años.

Los resultados demuestran que uno de cada tres niños de seis años consumen frutas menos de una vez al día y que uno de cada cinco consumen menos de 1 vez al día verduras. Después de ajustar por otros factores, el escaso consumo de frutas y verduras en el segundo semestre de la vida aumentó en 2,5 y 2,4 el riesgo de consumir frutas y verduras menos de una vez al día a los 6 años. Estos hallazgos resaltan la importancia del adecuado asesoramiento temprano en la vida para la adquisición de buenos hábitos alimentarios.
