Doctor, ¿tiene cinco minutos?

Sección a Cargo de ***Miriam Tonietti[a] y Bettina Viola[b]***

Maralixibat Treatment Response in Alagille Syndrome is Associated with Improved Health-Related Quality of Life

La respuesta al tratamiento con maralixibat en el síndrome de Alagille se asocia con una mejor calidad de vida

Kamath BM, Goldstein A, Howard R, et al.

J Pediatr. 2023; 252:68-75.e5. doi: 10.1016/j.jpeds.2022.09.001. Epub 2022 Sep 10. PMID: 36096175

Los niños con Síndrome de Alagille (SA) se presentan típicamente con una colestasis crónica que se manifiesta por un intenso prurito, fallo de medro y características extrahepáticas como facies peculiar y alteraciones cardiovasculares, vertebrales, oculares y renales. En esta enfermedad, el prurito es considerado como uno de los más severos entre las enfermedades colestásicas y es la principal causa de una reducida calidad física y emocional.

El objetivo de este estudio fue evaluar el impacto sobre la calidad de vida de niños con SA que recibieron tratamiento con un inhibidor del transportador de ácido biliares a nivel ileal (maralixibat) interrumpiendo así el circuito enterohepático de los ácidos biliares. El análisis usó datos del estudio ICONIC, un ensayo de fase 2, randomizado, de 4 semanas de tratamiento a doble ciego placebo controlado en niños con prurito moderado a severo. Su objetivo primario fue la reducción en 1 punto en el score de picazón (Itch-Reported Outcome) entre el momento basal y la semana 48. Se evaluó la calidad de vida de los pacientes con las tres escalas: Pediatric Quality of Life Inventory Generic Core (PedsQL), test de impacto familiar y el score de fatiga multidimensional.

Veintisiete pacientes, 18 varones (67%) con SA fueron incluidos en el análisis hasta la semana 48 (3 pacientes abandonaron el estudio por presentar efectos adversos y 1 paciente no completó la escala de Impacto familiar). Al comienzo del mismo, la edad media de los pacientes fue de 5.7 años (DS ±4.3), la bilirrubina total de 5 mg/dL (DS ± 4.7) y los ácidos biliares séricos de 266.1 DS ± 213.9 mmol/L.

La media del score de picazón fue 2.9 (DS ±0.6). Todos excepto 1 de los pacientes recibían un tratamiento concomitante (ácido ursodesoxicólico, n = 21; rifampicina, n = 21). Se denominaron respondedores a aquellos pacientes en los que se observó una reducción significativa de 1 punto en el score de picazón. Este hallazgo correspondió a 20/27 pacientes (74%).

Al inicio del estudio, el PedsQL fue 58.8 (DS ±17.9) en respondedores y 61.2 (DS ±15.1) en no respondedores; el test de Impacto familiar de 56.1 (DS±19.2) y 50.8 (DS ±18.5) y el score de fatiga multidimensional fue de 48.9 y 67.4 respectivamente. Se observó una mejoría clínicamente significativa en los pacientes respondedores a maralixibat.

En esta cohorte de niños con SA la disminución en la escala de prurito se asoció con una mejoría clínicamente significativa en la calidad de vida. En todos los dominios evaluados, los pacientes respondedores experimentaron un significativo mayor cambio en la escala de Impacto familiar y en la de fatiga multidimensional. También en los ítems relacionados con el sueño mostraron mejoría significativa, posiblemente por la menor disrupción del sueño por prurito. Como el prurito es la indicación principal de trasplante hepático en pacientes con esta enfermedad, debería incluir una evaluación más extensa de su impacto futuro sobre la indicación del trasplante de hígado en función de los resultados de dicho tratamiento en esta población pediátrica.

a. Ex Jefa de Servicio de Nutrición, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.
b. Hospital de Día Polivalente, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

Epidemiology and Prevention of Child Pedestrian Injury

Epidemiología y prevención de lesiones en peatones infantiles

Kendi S, Johnston BD; Council on Injury, Violence and Poison Prevention.

Pediatrics. 2023; 152(1):e2023062508. doi: 10.1542/peds.2023-062508. PMID: 37337844.

En algún momento del día, casi todos los seres humanos somos peatones, ya sea caminando independientemente o con el apoyo de un dispositivo de asistencia. Caminar es el modo fundamental del transporte humano y es parte de cada viaje aun cuando se complete conduciendo un vehículo o usando un transporte público. Para los niños, caminar es especialmente importante y generalmente es la única forma de movilidad independiente accesible. Además, caminar es un componente fundamental de un estilo de vida activo y saludable. Un ambiente amigable que aliente el caminar está asociado con beneficios para la salud psico-física y la cohesión social.

Los peatones son vulnerables a injurias cuando los senderos para caminar están en estrecha proximidad con los vehículos, especialmente en las rutas de alta velocidad. El campo de la seguridad peatonal ha avanzado con nueva evidencia relacionada a los beneficios de políticas de transporte amigables para peatones, caminos seguros para las escuelas, políticas de salud como la iniciativa Visión Zero, así como las iniciativas para eliminar las lesiones graves derivadas del transporte de los heridos.

En EEUU, el 16% de los niños que fallecen en accidentes de tránsito son peatones. Las cifras de fatalidad sugieren que entre las horas 6 y 9 pm es el momento de mayor riesgo para los peatones infantiles. Los varones tienen más lesiones que las mujeres; la muerte en peatones infantiles es mayor en la población rural. Los niños con discapacidades tienen desproporcionadamente mayor riesgo.

La prevención de injurias en peatones infantiles se caracteriza por el desarrollo de un espectro de programas activos designados a educar o entrenar individualmente en el cambio de conductas hasta intervenciones pasivas que aumenten la seguridad de productos o del ambiente de un modo que impacte a todos los usuarios. Estas intervenciones pasivas tienden a ser más costosas y difíciles de implementar pero resultan en reducciones sostenidas en la incidencia de lesiones en esta población. La velocidad de los vehículos es probablemente el factor de riesgo más importante de estas lesiones. Aunque no hay una edad definitiva para que los niños estén seguros caminando, se desaconseja que niños menores de 10 años lo hagan sin supervisión.

Las intervenciones más importantes para la seguridad del peatón tienen que ver con el planeamiento urbano. Visión Zero es una iniciativa que entiende que las injurias en el tránsito son un problema de salud pública en el que se asume que el error es humano y esperable. Por lo tanto, ha corrido el foco de las conductas individuales hacia un cambio sistémico teniendo el error humano en consideración. Este incluye el uso de autocámaras de control acopladas y rotondas para reducir la velocidad; diseño de calles, con extensiones de aceras y carriles de bicicletas separados, para disminuir los errores y proporcionar una infraestructura segura, eficiente y conectada para las personas que caminan; calibración de las señales de tránsito para permitir el cruce seguro de peatones. También, campañas de educación pública para promover la concientización y la seguridad de los comportamientos, así como inversiones en sistemas de atención en traumatología para mitigar el costo humano de los accidentes inevitables.

Effect of Resistance Training on Body Composition of Adolescents: ABCD Growth Study

Efectos del entrenamiento de resistencia sobre la composición corporal de los adolescentes: Estudio de Crecimiento ABCD

De Souza Dias J, Agostinete R, Bexiga Urban J, et al.

Indian Pediatr. 2023; 60(4):285-289. Epub 2023 Jan 9. PMID: 36633112.

De acuerdo a la OMS, aproximadamente el 81% de los adolescentes no cumplen las recomendaciones de participación de 60 minutos diarios en actividades físicas. En estas recomendaciones están incluidos

ejercicios de fuerza muscular, también conocidas como ejercicios de resistencia (recomendados al menos 3 veces por semana). Aunque los beneficios de la actividad aeróbica han sido evaluados más frecuentemente, la importancia de los de resistencia se están reconociendo más recientemente.

Este estudio en Brasil se propuso analizar la relación entre el entrenamiento de resistencia y la composición corporal en adolescentes. En un estudio longitudinal de 12 meses de seguimiento, 190 adolescentes de ambos sexos fueron categorizados en 3 grupos: no practicantes (n=121), practicantes irregulares (n=44) y practicantes frecuentes (n=25) en los que se evaluó la densidad mineral ósea, el tejido magro y la grasa corporal. Los adolescentes practicantes frecuentes presentaron mayores ganancias en la masa magra: 6.1 kg (3.7- 8.5) vs 2.4 kg (1.4 - 3.4); P= 0.027 y densidad mineral ósea en miembros superiores [0.096 (0.072- 0.121) g/cm^2 vs 0.046 (0.036 -0.056) g/cm^2; P=0.002] que los no participantes respectivamente. Estos hallazgos fueron más consistentes en varones.

Los autores concluyen que la práctica regular en actividades de resistencia se relaciona a mayor ganancia en masa muscular y densidad ósea, especialmente entre los varones.

Este estudio refuerza la importancia de este tipo de intervenciones de bajo costo principalmente en adolescentes con obesidad que tienen más dificultades para participar inicialmente en actividades aeróbicas.

Recent advances in understanding the roles of the enteric nervous system

Avances recientes en la comprensión de las funciones del sistema nervioso entérico

Chanpong A, Borrelli O, Thapar N.

Fac Rev. 2022; 11:7. doi: 10.12703/r/11-7. PMID: 35373214; PMCID: PMC8953438.

El enigmático sistema nervioso entérico (SNE), inervación intrínseca del tracto gastrointestinal, es una vasta y compleja red de neuronas y glía distribuidas dentro de la pared intestinal. Es la subdivisión más grande del sistema nervioso periférico, que recibe señales tanto del sistema nervioso simpático como del parasimpático. Aunque es capaz de funcionar de manera autónoma, se comunica y puede ser modulado por el sistema nervioso central, en una comunicación bidireccional y que sustenta una de las interacciones más fascinantes del cuerpo humano, el llamado eje cerebro-intestino.

El SNE no sólo es responsable de la motilidad, sensación y secreción gastrointestinal, sino que parece capaz de interactuar con una serie de otras células, incluidas las células epiteliales intestinales, neuroendocrinas e inmunes, para regular su desarrollo, así como su integridad estructural y funcional. Aunque es designado generalmente como el "segundo cerebro", tal vez merece el título de "primer cerebro" ya que en las formas primordiales de la vida se desarrolla antes e independientemente del sistema nervioso central.

En este fascinante trabajo se exponen profundos y nuevos conocimientos del sistema nervioso entérico y de los mecanismos moleculares que se ponen en marcha para llevar a cabo sus funciones que permitirán desarrollar estrategias de prevención y tratamiento de varios desórdenes gastrointestinales incluyendo enfermedades neurodegenerativas.