

La prueba de Altman evidencia una falta de concordancia o acuerdo ( $p < 0,001$ ), especialmente en la temperatura rectal (Figura 1). La diferencia entre la temperatura axilar y la temperatura auricular en modo «equal» es menor, pero 1/3 de la muestra queda fuera de los límites clínicamente aceptables ( $\pm 0,3$  °C) (Figura 2).

El presente estudio pone de manifiesto que, aunque los coeficientes de correlación son altos, el grado de acuerdo entre el termómetro auricular y el termómetro de referencia es escaso. Quizá sea preciso recordar que a la hora de validar un nuevo instrumento de medida la correlación es una condición necesaria, pero no suficiente, motivo por el que se debe utilizar el grado de acuerdo mediante la prueba de Altman<sup>(8)</sup>. La falta de concordancia encontrada es mayor cuanto menor es la edad del niño, fenómeno que ya viene referido en la literatura<sup>(6,9,10)</sup>. La medición no se ve influenciada por factores locales del oído externo ni por diferentes condiciones clínicas del niño<sup>(11,12)</sup>, siempre que la toma de la temperatura sea realizada con una técnica correcta. Hay que ser muy cautelosos a la hora de utilizar este dispositivo ya que no refleja con exactitud las temperaturas rectal y axilar tomadas con el termómetro de mercurio, lugares habituales de medición de la temperatura en los niños.

El pediatra debe ser consciente de esta falta de acuerdo a la hora de evaluar los resultados obtenidos mediante los termómetros auriculares por infrarrojos.

## Bibliografía

- 1 Kenney RD, Fortenberry JD, Surrat SS y cols. Evaluation of an infrared tympanic membrane thermometer in pediatric patients. *Pediatrics* 1990; **85**:854-858.
- 2 Shenep JL, Adair JR, Hughes WT y cols. Infrared, thermistor and glass mercury thermometry for measurement of body temperature in children with cancer. *Clinic Pediatrics* 1991; Suppl. 36-41.
- 3 Fraden J, Lackey RP. Estimation of body sites temperatures from tympanic measurements. *Clinic Pediatrics* 1991; Suppl. 65-70.
- 4 Rhoads FA, Grandner J. Assessment of an aural infrared sensor for body temperature measurement in children. *Clinic Pediatrics* 1990; **29**:112-115.
- 5 Yetman RJ, Coody DK, West MS y cols. Comparison of temperature measurements by an aural infrared thermometer with measurements by traditional rectal and axillary techniques. *J Pediatrics* 1993; **122**:769-773.
- 6 Pettersen-Smith A, Barber N, Coody DK y cols. Comparison of aural infrared with traditional rectal temperatures in children from birth to age three years. *J Pediatrics* 1994; **125**:83-85.
- 7 Freed GL, Fraley JK. Lack of agreement of tympanic membrane temperature assessment with conventional methods in a private practice setting. *Pediatrics* 1992; **89**:384-386.
- 8 Bland JM, Altman DG. Statistical methods for assessing agreement between two methods of clinical measurement. *Lancet* 1986; **1**:307-310.
- 9 Davis K. The accuracy of tympanic temperature measurement in children. *Pediatric Nursing* 1993; **19**:267-272.
- 10 Chamberlain JM y cols. Comparison of a tympanic thermometer to rectal and oral thermometers in a Pediatric Emergency Department. *Clin Pediatr* 1991; Suppl. 24-29.
- 11 Kelly B, Alexander D. Effect of otitis media on infrared tympanic thermometry. *Clin Pediatr* 1991; Suppl. 46-48.
- 12 Terndrup TE, Wong A. Influence of otitis media on the correlation between rectal and auditory canal temperatures. *AJDC* 1991; **145**:75-78.

J. González de Dios, A. García-Alix<sup>1</sup>

*An Esp Pediatr* 1998;48:197-199.

*Sr. Director:*

Un apartado fundamental en dismorfología es utilizar correctamente la terminología para describir las diferentes entidades, en ocasiones excesivamente compleja y repleta de sinónimos. Recientemente, Angulo y cols.<sup>(1)</sup> han publicado, bajo el título de «Secuencia de akinesia/hipokinesia fetal (sín-

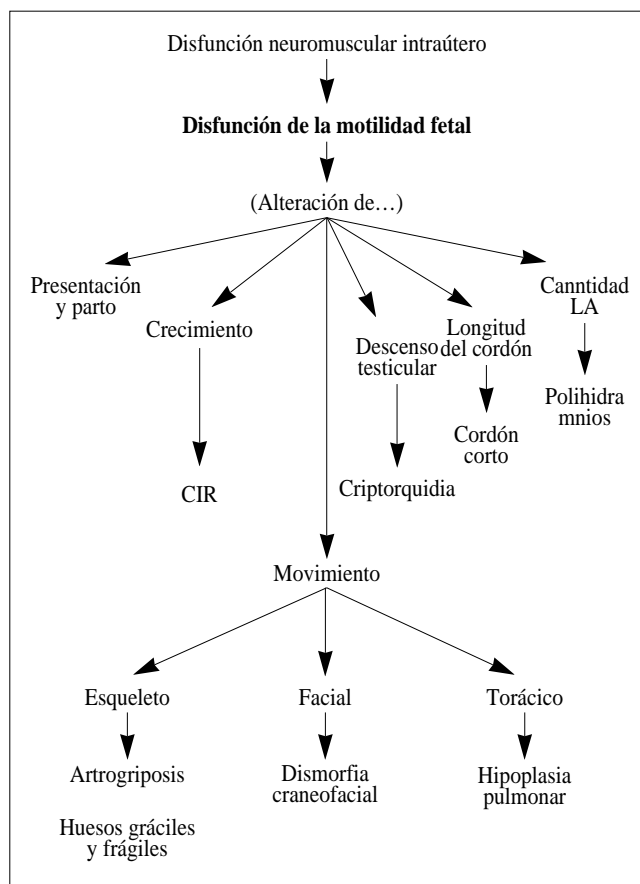
## Secuencia de acinesia/hipocinesia fetal, síndrome de Pena-Shokeir, artrogriposis múltiple congénita y/o síndrome del cordón corto: Delimitación conceptual

drome de Pena-Shokeir). Aportación de 4 casos con etiología y pronóstico diverso», a cuatro recién nacidos cuyo único nexo común es la presencia de un cordón umbilical corto, asociado con anomalías faciales y contracturas. En nuestra opinión la lectura del artículo en vez de aclarar conceptualmente la repercusión sobre el feto de la hipo-inmovilidad fetal, puede llevar a errores conceptuales importantes. De aquí nuestros comentarios.

La hipo-inmovilidad fetal durante el embarazo responde a dos grupos de etiologías (de carácter intrínseco o extrínseco) y

Departamento de Pediatría. Hospital Universitario San Juan. Facultad de Medicina. Alicante.

<sup>1</sup>Servicio de Neonatología. Complejo Hospitalario Materno-Insular. Las Palmas de Gran Canaria.



**Figura 1.** Manifestaciones clínicas de la secuencia de akinesia/hipokinesia fetal. CIR = crecimiento intrauterino retardado. LA = líquido amniótico

es responsable de diferentes anomalías que se engloban con el término de secuencia. La hipomotilidad fetal de carácter intrínseco se conoce como secuencia de acinesia-hipocinesia fetal (SAF), siendo la etiología debida a: 1) procesos neuromusculares de inicio intraútero; 2) alteraciones del desarrollo o lesiones cerebrales, y 3) procesos dérmicos que dan lugar a una piel rígida y restricción del movimiento (dermopatía restrictiva). Todos estos procesos, aunque muy diferentes entre sí, comparten las consecuencias que en forma de «cascada» derivan de la acinesia/hipocinesia fetal<sup>(2-4)</sup> (Fig. 1). La hipomotilidad fetal de carácter extrínseco es debida a procesos externos al feto, cuyo paradigma es la secuencia de oligoamnios (SO), en la cual el movimiento es restringido por compresión uterina y falta de espacio<sup>(4,5)</sup>. La SO se presenta clínicamente de forma parecida a la SAF, siendo los rasgos diferenciales los expresados en la tabla I.

Como ha ocurrido con otros cuadros dismorfológicos, una vez descrita la SAF, rápidamente se puso de manifiesto la heterogeneidad causal y se observaron recién nacidos que no mostraban la secuencia deformativa en toda su expresión («full blown») <sup>(2,4,6)</sup>. Por tanto, existía variabilidad en la expresión de la SAF, siendo el síndrome de Pena-Shokeir la expresión más generalizada y severa de la hipomotilidad fetal<sup>(7)</sup>; posteriormente Moessinger y cols.<sup>(8)</sup> demostraron en un modelo animal que la hipomotilidad in-

Tabla I Secuencias de akinesia/hipokinesia fetal (SAF) vs secuencia de oligoamnios (SO)

	SAF	SO
Alteración primaria	Disfunción neuromuscular	Escasez de líquido amniótico
Disminución motilidad	Intrínseca	Extrínseca
Líquido amniótico	Polihidramnios	Oligoamnios
Descripción inicial	S. de Pena-Shokeir	S. de Potter

traútero origina un modelo similar, proponiendo el término SAG. Este paradigma permitió reconocer la importancia del movimiento fetal intraútero no sólo en el desarrollo del sistema musculoesquelético, sino también en otros sistemas y estructuras del feto (Fig. 1).

Desafortunadamente, debido a la heterogeneidad etiológica y variabilidad de la expresión de la SAF, en los últimos años no es infrecuente encontrar artículos pediátricos en los que la designación de SAF se aplica más o menos indiscriminadamente a muchos neonatos con problemas de origen etiológico y patogénico incierto, pero que presentan una o varias anomalías descritas clásicamente en la SAF. Los cuatro pacientes descritos por Angulo y cols.<sup>(1)</sup> no presentaron letalidad, hipoplasia pulmonar ni polihidramnios, sólo uno de ellos presentó retraso del crecimiento y otro criptorquidia. El hallazgo común fue la presencia de un cordón umbilical corto (no medido en ninguno), asociado con anomalías faciales muy heterogéneas, y en tres de ellos a contracturas articulares. Es evidente que ninguno de los pacientes presentaba el anteriormente denominado síndrome de Pena-Shokeir, tal como los autores refieren en la discusión.

Es preciso recordar que ninguna de las anomalías que forman parte de la SAF (Fig. 1) es específica y que éstas pueden ser encontradas de forma aislada o aun asociadas sin que ello implique la obligatoriedad de que tengan su origen en la hipomotilidad fetal. La combinación de anomalías como contracturas articulares, camptodactilia, micrognatia y criptorquidia pueden sugerir la existencia de una SAF pero no prueba su existencia.

¿Cuándo establecer entonces el diagnóstico de SAF? De acuerdo al concepto patogénico que subyace al término, debe de haber existido acinesia/hipocinesia fetal y ser ésta responsable de las anomalías deformativas. Aunque posible de diagnosticar, la hipomotilidad es observada sólo excepcionalmente mediante ecografía fetal. Por otro lado, no existen criterios ni pruebas de laboratorio que confirmen que las anomalías que observamos tienen su origen en la inmovilidad fetal. Por tanto, ante un recién nacido que presenta una combinación de anomalías que sugieren una posible SAF, la primera condición para establecer este diagnóstico patogénico es demostrar que presenta un proceso etiológico que puede producir hipomotilidad intraútero. Utilizar inapropiadamente el término y concepto de SAF en procesos de etio-

logía incierta basándose en que presenta un cordón corto y alguna otra anomalía inespecífica puede conllevar desafortunadas consecuencias. Por un lado, el hecho de establecer implicaciones de mecanismos patogénicos y relación causa-efecto sobre mínimas bases clínicas y racionales confundirá y dificultará los esfuerzos por comprender el origen real del problema, su magnitud y su etiopatogenia. Por otro, el excesivo número de pacientes diagnosticados bajo este término conllevará una pérdida de la utilidad clínica de este diagnóstico, para convertirse en un cajón de sastre que guarda una miscelánea de cuadros y etiologías imprecisas.

Dentro del espectro clínico de la SAF se incluye la presencia de contracturas articulares (de ahí la definición ocasional de atrogriposis múltiple congénita) y de cordón umbilical corto (de ahí la definición ocasional del síndrome del cordón corto), pero ambas definiciones no nos parecen correctas, dado que sólo describen un apartado concreto de la secuencia (Fig. 1).

Existen evidencias clínicas<sup>(9)</sup> y experimentales<sup>(8)</sup> de que la longitud del cordón umbilical es condicionada por la tensión aplicada al cordón por los movimientos fetales, clasificándose como cordón corto si la longitud es  $\leq 40$  cm y cordón largo si la longitud es  $> 80$  cm<sup>(10)</sup>. Miller y cols.<sup>(9)</sup> observan que los niños con cordones extremadamente cortos manifiestan, generalmente, una disminución de los movimientos fetales, bien de carácter intrínseco (SAF) y/o extrínseco (SO). En nuestra experiencia la longitud del cordón umbilical sigue una distribución normal, siendo corto en un 3% de la población global de recién nacidos y largo en un 2,7%<sup>(11)</sup>. Si bien el cordón corto nos debe alertar sobre un trastorno de la motilidad fetal, no debemos sobreestimar su significado. En un período de 5 años hemos encontrado un total de 160 recién nacidos con cordón corto: de ellos, tres casos presentaron SO y en ningún caso SAF.

En resumen, nosotros creemos que el diagnóstico de SAF debe aplicarse restringidamente y, dada sus implicaciones, limitarse a aquellos neonatos que presentan una combinación de

anomalías (incluyendo siempre las contracturas articulares) que caracterizan el cuadro de SAF y un diagnóstico certero de una enfermedad de inicio fetal que puede producir hipo-inmovilidad intraútero.

## Bibliografía

- 1 Angulo Barreras MP, De la Infiesta Alvarez C, Centeno Monterrubio C, Castro Laíz C, Martín Vargas L. Secuencia de akinesia/hipokinesia fetal (síndrome de Pena-Shokeir). Aportación de 4 casos con etiología y pronóstico diverso. *An Esp Pediatr* 1997; **46**:288-290.
- 2 Rodríguez I, García-Alix A, Palacios J, Paniagua R. Changes in the long bone due to fetal immobility caused by neuromuscular disease. *J Bone Joint Surg* 1988; **70**(A):1052-1060.
- 3 García-Alix A, Quero J, Rodríguez J, León L. La secuencia de acinesia fetal. Bol de ECEMEC 1996; serie II, nº 5: 13.
- 4 Rodríguez JI, Palacios J. Pathogenic mechanisms of fetal akinesia deformation sequence and oligohydramnios sequence. *Am J Med Genet* 1991; **40**:284-289.
- 5 González de Dios J, Moya Benavent M, Juste Ruiz M, Herranz Sánchez Y. Secuencia deformativa de oligoamnios. *Rev Esp Pediatr* 1994; **50**:369-373.
- 6 Hageman G, Willemse J, Van Ketel BA, Barth PG, Lindhout D. The heterogeneity of Pena-Shokeir syndrome. *Neuropediatrics* 1997; **18**:45-50.
- 7 Pena SDJ, Shokeir MHK. Syndrome of camptodactyly, multiple ankyloses, facial anomalies, and pulmonary hypoplasia: A lethal condition. *J Pediatr* 1974; **85**:373-375.
- 8 Moessinger AC, Blanc AW, Marone PA, Polsen DC. Umbilical cord length as an index of fetal activity: experimental study and clinical implication. *Pediatr Res* 1982; **16**:109-112.
- 9 Miller ME, Jones MC, Smith DW. Tension: the basis of umbilical cord growth. *J Pediatr* 1982; **101**:844.
- 10 Rayburn WF, Beynen A, Brinkman DL. Umbilical cord length and intrapartum complications. *Obstet Gynecol* 1980; **57**:450-452.
- 11 González de Dios J, Moya M, Merino G, Jiménez L, Sirvent MC, Herranz Y. Diferencias perinatales en relación con la longitud del cordón umbilical. *Clin Invest Gin Obst* 1996; **23**:171-174.

---

M.M. Angulo Barreras, C. Centeno  
Monterrubio, C. Castro Laíz,  
L. Martín Vargas

*An Esp Pediatr* 1998;48:199-200.

### Sr. Director:

Agradecemos profundamente el interés demostrado y las aclaraciones conceptuales aportadas por González de Dios y García-Alix, sobre nuestro trabajo<sup>(1)</sup>. No obstante, nos gusta

---

Unidad Neonatal. Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces.  
Barakaldo, Vizcaya.

Correspondencia: M.P. Angulo. Unidad Neonatal, Departamento de Pediatría.  
Hospital de Cruces. 48903 Barakaldo (Vizcaya).

## Réplica

ría, aprovechando la oportunidad que se nos brinda, responder a la carta titulada «Secuencia de acinesia/hipocinesia fetal, síndrome de Pena-Shokeir, artrogriposis múltiple congénita y/o síndrome del cordón corto. Delimitación conceptual».

Como muy bien refieren, la secuencia de acinesia/hipocinesia fetal (SDAF)<sup>(2-4)</sup> representa un conjunto de manifestaciones, consecuencia de la hipomotilidad del feto debido a causas in-