

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⁽⁹⁾ y experimentales⁽⁸⁾ 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 ≤ 40 cm y cordón largo si la longitud es > 80 cm⁽¹⁰⁾. Miller y cols.⁽⁹⁾ 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%⁽¹¹⁾. 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⁽¹⁾. 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)⁽²⁻⁴⁾ representa un conjunto de manifestaciones, consecuencia de la hipomotilidad del feto debido a causas in-

trínsecas. Dichas causas son muy heterogéneas (musculares, nerviosas, etc.) y conllevan una gran variabilidad en la expresión clínica. Así, se han descrito recién nacidos que no muestran la secuencia deformativa en toda su extensión, y que no corresponden con la descripción inicial del síndrome (campodactilia, anquilosis múltiples, anomalías faciales, hipoplasia pulmonar, retraso del crecimiento intrauterino, hidramnios, cordón umbilical corto y criptorquidia). Esto no quiere decir que no se puedan considerar como SDAF o síndrome de Pena-Shokeir o que éste sea sólo la expresión más generalizada y severa, tal y como apuntan González de Dios y García-Alix. Lo que al principio parecía un síndrome letal más o menos específico, posteriormente se ha comprobado que se trata más de la descripción de un fenotipo asociado a la acinesia fetal. Este fenotipo no exige la existencia de polihidramnios, criptorquidia, retraso del crecimiento intraútero e hipoplasia pulmonar; sí son necesarias las anomalías faciales, la anquilosis de múltiples articulaciones, y el que exista un trastorno subyacente que sea responsable de la hipomotilidad fetal. Este trastorno no siempre es demostrable y en parte de los casos descritos hasta ahora no se han encontrado anomalías que lo justifiquen.

Como no existen criterios ni pruebas de laboratorio que confirmen el diagnóstico, éste se hace en función de las caracterís-

ticas asumiendo su heterogeneidad clínica y etiológica, sin ánimo de utilizar inapropiadamente el término, confundir o dificultar el conocimiento del proceso. En todo caso, las precisiones en la definición y clasificación que proponen González de Dios y García-Alix son de tener en cuenta, pero no siempre abarcan la variabilidad de este síndrome. Nosotros hemos pretendido llamar la atención acerca de este hecho. Son las similitudes de la clínica de estos pacientes las que nos han sugerido su inclusión y las diferencias las que invitan a su discusión.

Bibliografía

- 1 Angulo Barreras MP, De la Infiesta Alvarez C, Centeno Monterrubio C, Castro Laíz C, Martín Vargas L. Secuencia akinesia/hipokinesia fetal (síndrome de Pena-Shokeir). Aportación de 4 casos de etiología y pronóstico diverso. *An Esp Pediatr* 1997; **46**:288-290.
- 2 Hall JG. Invited editorial comment: Analysis of Pena-Shokeir phenotype. *Am J Med Genet* 1986; **25**:99-117.
- 3 Shenker L, Reed K, Anderson C, Hauck L, Spark R. Syndrome of camptodactyly, ankyloses, facial anomalies, and pulmonary hypoplasia (Pena-Shokeir Syndrome): Obstetric and ultrasound aspects. *Am J Obstet Gynecol* 1985; **152**:303-307.
- 4 Lindhout D, Hageman G, Beemer FA, Ippel PF, Breslau-Sinderius L, Willemsse J. The Pena-Shokeir syndrome: Report of nine Dutch cases. *Am J Med Genet* 1985; **21**:655-668.