



### Suplement de la revista Pediatrics sobre la malaltia de Duchenne

Ward LM, Birnkrant DJ. An Introduction to the Duchenne Muscular Dystrophy Care Considerations. *Pediatrics*. 2018; 142(Suppl 2):S1-S4

La distròfia muscular de Duchenne és la forma més comuna de distròfia muscular infantil. Amb les teràpies emergents, és important fer-ne un diagnòstic precoç per iniciar el tractament amb prou antelació per minimitzar-ne la morbiditat i la mortalitat. El maneig d'aquests pacients depèn d'una aproximació multidisciplinària. En aquest suplement de la revista <sup>1</sup> s'inclouen articles que cobreixen tots els aspectes de la malaltia: introducció i consideracions generals, tractament a nivell neurològic, diagnòstic i teràpies emergents, rehabilitació, maneig de l'osteoporosi, maneig de l'obesitat i trastorns endocrins, maneig nutricional i gastrointestinal, maneig respiratori, maneig cardiovascular, maneig a nivell ortopèdic i quirúrgic, maneig a l'atenció primària i a urgències, maneig psicossocial i implementació de les teràpies actualitzades en aquests pacients.

<sup>1</sup> [http://pediatrics.aappublications.org/content/142/Supplement\\_2](http://pediatrics.aappublications.org/content/142/Supplement_2)



### Utilització de la nova guia de pràctica clínica per a la classificació d'hipertensió arterial

Khoury M, Khoury PR, Dolan LM, Kimball TR, Urbina EM. Clinical Implications of the Revised AAP Pediatric Hypertension Guidelines. *Pediatrics*. 2018 Aug;142(2). pii: e20180245. doi: 10.1542/peds.2018-0245. Epub 2018 Jul 5.

El 2017 es van publicar les noves definicions d'hipertensió pediàtrica en una guia de pràctica clínica (GPC) <sup>1</sup>. Aquest estudi pretén avaluar l'impacte d'aquesta nova GPC en comparació amb les guies anteriors sobre la prevalença d'hipertensió i associacions amb danys en òrgans diana en joves d'alt risc. Els autors estudien joves d'entre 10 i 18 anys dels quals s'avaluen els efectes cardiovasculars de l'obesitat i la diabetis mellitus tipus 2. Categoritzen la pressió arterial segons les dues guies (la vigent de l'any 2017 i la proposada en l'estudi) en normal, elevada o hipertensió. Obtenen mesures de dany en òrgans diana (artèria caròtida, gruix íntima-mitjana, velocitat d'ona de pols, massa ventricular esquerra i funció diastòlica). Conclouen que la incorporació d'aquesta nova GPC augmenta la prevalença de la hipertensió pediàtrica en la seva població de joves d'alt risc i millora la sensibilitat en la identificació d'afectació d'òrgans diana.

<sup>1</sup> Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, et al; Subcommittee on Screening and Management of High Blood Pressure in Children. Clinical practice guideline for screening and management of high blood pressure in children and adolescents [published correction appears in *Pediatrics*. 2017;140(6):e20173035]. *Pediatrics*. 2017;140(3):e20171904.

### Dilemes ètics en decisions a l'UCI neonatal



Lantos JD. Ethical Problems in Decision Making in the Neonatal ICU. *N Engl J Med*. 2018;379(19):1851-60.

A la unitat de cures intensives neonatals (UCIN), els desacords sobre mantenir o retirar tractaments en determinats pacients no són infreqüents. En general, el dilema es redueix a preguntes sobre el valor de la vida amb greus deficiències físiques o cognitives. Els desacords poden sorgir tant si els metges recomanen certs tractaments i els pares s'hi neguen, com si són els pares que demanen un tractament continuat que els metges consideren inadequat. La forma d'afrontar aquests dilemes ha canviat en els darrers anys a causa de la investigació en psicologia i economia del comportament, que suggereix maneres efectives d'ajudar els pares a participar en la presa de decisions per als seus fills.

### Histiocitosi de cèl·lules de Langerhans



Allen CE, Merad M, McClain KL. Langerhans-Cell Histiocytosis. *N Engl J Med*. 2018;379(9):856-68.

La histiocitosi de les cèl·lules de Langerhans (HCL) és el trastorn histiocític més comú, engloba condicions caracteritzades per la funció aberrant i la diferenciació o proliferació de cèl·lules del sistema fagocític mononuclear. En aquest article, els autors revisen la història natural de l'HCL i discuteixen sobre els descobriments més recents en la biologia de la malaltia que es preveu que modifiquin el tractament de la malaltia cap a una personalització més eficaç enlloc de la teràpia més empírica disponible actualment.



### Correlació entre l'índex de massa corporal (IMC) en la infantesa i obesitat a l'adolescència

Geserick M, Vogel M, Gausche R, Lipek T, Spielau U, Keller E, et al. Acceleration of BMI in Early Childhood and Risk of Sustained Obesity. *N Engl J Med*. 2018;379(14):1303-12.

La dinàmica de l'índex de massa corporal (IMC) en infants des del naixement fins a l'adolescència no està clara i és important determinar si la susceptibilitat del desenvolupament de l'obesitat sostinguda té lloc en una edat específica. Aquest grup porta a terme una anàlisi prospectiva i retrospectiva del curs de l'IMC al llarg del temps en una mostra de 51.505 infants dels quals disposaven de dades antropomètriques seqüencials durant la infància (de 0 a 14 anys) i l'adolescència (de 15 a 18 anys). Arriben a la conclusió que entre els adolescents obesos, l'augment de pes més ràpid havia tingut lloc entre els 2 i els 6 anys; la majoria dels infants que eren obesos a aquesta edat eren obesos en l'adolescència.

Accés web al videoresum explicatiu: <https://www.nejm.org/doi/10.1056/NEJMoa1803527>



### Vacunació en pacients pediàtrics trasplantats

Dulek DE, de St Maurice A, Halasa NB. Vaccines in pediatric transplant recipients. Past, present, and future. *Pediatr Transplant*. 2018;22(7):e13282.

Article de revisió útil tant per als especialistes de centres terciaris com per als centres de primària que segueixen pacients pediàtrics trasplantats. Les infeccions impacten significativament en els resultats del trasplantament en l'edat pediàtrica d'òrgans sòlids i de cèl·lules mare hematopoètiques. Els autors revisen l'estat actual d'evidència sobre la vacunació de la grip, el pneumococ, la varicel·la, el papil·loma i el meningococ en els receptors de trasplantaments pediàtrics.

Maria M. Mercadal-Hally