



## Moduladors de la proteïna reguladora de la conductància transmembrana de la fibrosi quística

Sabharwal S, Lusman SS. CFTR Modulators for the Gastroenterologist. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2023;77(4):445-7.

Els últims anys hi ha hagut un ràpid desenvolupament de fàrmacs moduladors de CFTR (de l'anglès *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*) per al tractament d'infants amb fibrosi quística. Existeix una clara correlació entre l'estat nutricional i la funció pulmonar i la supervivència en pacients amb fibrosi quística. En aquest article es resumeixen de forma clara els diferents tipus de moduladors que hi ha i l'efecte que tenen sobre la nutrició, els símptomes gastrointestinals i l'afectació hepàtica.



## Síndrome de realimentació

Corsello A, Trovato CM, Dipasquale V, Bolasco G, Labriola F, Gottrand F, et al. Refeeding Syndrome in Pediatric Age, An Unknown Disease: A Narrative Review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2023;77(6):e75-e83.

Article de revisió sobre la síndrome de realimentació (SR), una malaltia potencialment mortal que es caracteritza per desequilibris electrolítics que poden tenir lloc en pacients desnodrits i realimentats bruscament. Una gestió correcta amb un augment progressiu dels nutrients és fonamental per prevenir l'aparició d'aquesta afecció. Un seguiment estret dels nivells d'electròlits serà fonamental en aquests pacients. Els autors d'aquesta revisió proporcionen algorismes de maneig per a la SR.



## Activitat física i canvis en l'estil de vida en pacients oncològics

Kesting S, Giordano U, Weil J, McMahon CJ, Albert DC, Berger C, et al. Association of European Paediatric and Congenital Cardiology practical recommendations for surveillance and prevention of cardiac disease in childhood cancer survivors: the importance of physical activity and lifestyle changes From the Association of European Paediatric and Congenital Cardiology Working Group Sports Cardiology, Physical Activity and Prevention, Working Group Adult Congenital Heart Disease, Working Group Imaging and Working Group Heart Failure. *Cardiol Young.* 2024;34(2):250-61.

En aquest treball es resumeixen els mètodes de prevenció i cribatge pel que fa al risc, el seguiment i el tractament de les malalties cardiovasculars. A més, s'expliquen els factors d'estil de vida modificables i els autors ofereixen recomanacions pràctiques específiques sobre com aconseguir els pacients que han sobreviscut una malaltia oncològica perquè augmentin el nivell d'activitat física.



## Alteracions dels cabells

Rangu SA, Oza VS. Poliosis, hair pigment dilution, and premature graying of the hair: A diagnostic approach in pediatric patients and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2024;41(2):197-203.

Article de revisió sobre la poliosi (absència de melanina als cabells). La poliosi i la disminució del pigment dels cabells s'han de reconèixer com a característiques que serveixen com a guia diagnòstica potencial per a moltes síndromes. Aquestes solen presentar manifestacions extracutànies, de manera que el diagnòstic precoç és vital per establir una atenció multidisciplinària.



## Hipertensió arterial primària

Litwin M. Pathophysiology of primary hypertension in children and adolescents. *Pediatr Nephrol.* 2024;39(6):1725-37.

Els autors d'aquest article fan un repàs de la història de la fisiopatologia de la hipertensió arterial. A més, revisen els assaigs clínics pediàtrics que descriuen els processos fisiopatològics més importants associats al desenvolupament de la hipertensió essencial en infants i adolescents.



## Maneig de la hiperamonèmia a urgències

Rojas CR, Chapman J, Regier D. Hyperammonemia in the Pediatric Emergency Department. *Pediatr Emerg Care.* 2024;40(2):156-61.

La hiperamonèmia en infants és causada habitualment per trastorns del cicle de la urea, insuficiència hepàtica o altres malalties menys freqüents. És una condició greu, associada a una morbiditat elevada. Es pot presentar en forma de vòmits, dificultat respiratòria, encefalopatia, etc. Tenint en compte el risc de dany neurològic, la identificació i el maneig de la hiperamonèmia a urgències són fonamentals, i per això els autors en fan una revisió en aquest article.

Pablo González Álvarez,  
Elena Rodríguez Barber,  
Maria Mercadal-Hally