



ACTUALIDAD SEPHO
Cursos Pediatría Hospitalaria
Grupos de trabajo SEPHO



ARTÍCULOS
Comentados de las principales
revistas científicas



RECURSOS SALUD
Actualizados noviembre
2019

PEDIATRÍA HOSPITALARIA

REVISTA DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA HOSPITALARIA (SEPHO)



De Daniel AM: "León"



De Daniela: "En la consulta de urgencias del hospital de los niños"

SEPHO y RGPD

Si eres socio SEPHO y quieres seguir recibiendo el Boletín y resto de comunicaciones de la sociedad, **pulsa aquí**

TE ESTAMOS ESPERANDO

Si quieres conocer las ventajas de ser socio de la SEPHO: **pulsa aquí**

Apreciados amigos... bienvenidos

En el nuevo número de nuestra revista, tenemos el privilegio de contar con un **editorial del consultor y secretario de la Sociedad Argentina de Pediatría de Pediatría**. Nuestra sección de **noticias** viene cargada de novedades y un nuevo **protocolo... también contamos con un nuevo caso clínico**. Y como siempre, nuestro **rinconcito cultural**. Esperamos que sea de vuestro agrado.

Podéis consultar los números anteriores en nuestra página web. [\[Enlace\]](#)

Equipo Editorial SEPHO

SI TE PREGUNTAS SI ES MEJOR PASAR LA GRIPE QUE VACUNARSE, PLANTÉATE...

¿LO PROTEGERÍAS CON UNA ESPADA... O TRAS UNA MURALLA ?

Si pertenece a un grupo de riesgo de gripe...
¡VACUNA!

Y SI DUDAS... PREGUNTAMOS
!!!ESTAREMOS ENCANTADOS DE AYUDARTE!!!

CAMPAÑA DE VACUNACIÓN ANTIGRIPEAL 18-19
SEPHO



Editorial

Desarrollo de la Medicina Interna Pediátrica en Argentina:

Reconocimiento del Comité y la actividad científica y profesional por la Sociedad Argentina de Pediatría

Nuestros países tienen lazos en común desde el punto de vista histórico, culturalmente hay una gran unión y hermandad entre nuestros pueblos, empezando por la lengua castellana y finalizando por los movimientos migratorios para uno y otro lado. No es casualidad que la mayor parte de la emigración argentina vive en España y la mayor parte de la emigración española vive en Argentina. Pero a su vez existen diferencias que nos identifican.

La historia de la Pediatría Interna Hospitalaria en nuestros países no escapa de esa lógica, dado que ambos países hemos logrado en diferentes momentos el reconocimiento de nuestra especialidad por nuestras sociedades madres: AEP y SAP (Sociedad Argentina de Pediatría). Este año se ha producido un considerable avance en ambos países hacia el próximo reconocimiento a nivel ministerial. En nuestro país la llamamos Medicina Interna Pediátrica (MIP) y el título que nos otorga la SAP a partir del año 2020 es: Médico Pediatra con Capacidades Agregadas en Medicina Interna.

La Pediatría Hospitalaria ha experimentado profundos cambios en los últimos 20 años. Gracias a los avances científicos y sociales muchas de las enfermedades prevalentes en niños por otra parte sanos, han dejado de ser motivo

de internación o las mismas son más breves. Hoy se internan en número creciente, niños con patologías agudas con gran riesgo de vida, con infecciones por gérmenes multirresistentes, con patologías complejas y/o crónicas para su diagnóstico o para el tratamiento de sus interurrencias.

Estos desafíos los hemos tenido que encarar con una mirada humanista, centrándonos en las necesidades de los pacientes y apoyando a las familias. Esa mirada nos obliga a desarrollar habilidades en la comunicación para poder llevar más y mejor atención.

Creemos sumamente importante aportar una mirada inclusiva, desde el marco de los derechos humanos, respetando la diversidad cultural, de género y funcional que nos permita acompañar a nuestros pacientes y sus familias a desarrollar su autonomía y a luchar por sus derechos para incluirse plenamente en nuestra sociedad. Los pediatras en general y los hospitalistas en particular debemos comprender la diversidad de nuestros niños. No existe una infancia, existen múltiples infancias y tenemos que estar preparados para recibirlos y acompañarlos para fomentar su desarrollo. Por eso es fundamental que el hospitalista incorpore a los conocimientos técnicos necesarios para su tarea nuevos conocimientos acerca del marco normativo, el modelo social de la discapacidad y nuevas herramientas para la

comunicación asertiva y el trabajo interdisciplinario.

En nuestro país, la Facultad de Medicina de la Universidad de Buenos Aires dicta el postgrado de MIP desde el año 2007. Se cursa en forma teórica y práctica durante 2 años en el Hospital de Pediatría Prof. Dr. J. P. Garrahan, Hospital Dr. Pedro de Elizalde y Hospital Dr. Alejandro Posadas. Hasta el momento la universidad cuenta con más de 100 egresados.

Por otro lado nuestro país cuenta con un sistema de formación de residencia Post-básica en MIP en el Hospital Sor María Ludovica de la ciudad de La Plata desde el año 2013. También contamos con un sistema de becas de perfeccionamiento en MIP que puede realizarse en diversos Hospitales de alta complejidad como lo son el Hospital Italiano de Buenos Aires, Hospital Garrahan y Hospital Posadas.

Nuestra historia en la SAP se remonta a más de 20 años. En el año 1996 se formó el Comité de MIP y desde entonces hemos trabajado ininterrumpidamente generando contenidos de nuestra especialidad. En el año 2003 realizamos la primera jornada nacional de MIP, con reediciones en 2006 y 2012. Dado el éxito de las mismas y el crecimiento en la

participación organizamos el 1° Congreso Argentino de MIP en el 2016, repetido este año, y donde se anunció la creación de la especialidad. A lo largo de estos años hemos desarrollado tareas de docencia e investigación, consensos, guías de atención y protocolos de investigación multicéntricos. Actualmente el comité está integrado por más de 100 miembros con un consejo directivo y con reuniones mensuales. Actualmente estamos trabajando en la finalización de dos consensos (sobre cuidados pre y post quirúrgicos). También estamos realizando un programa virtual autoadministrado y arancelado sobre cuidados perquirúrgicos que si desean inscribirse lo pueden hacer ingresando a esta dirección [[enlace](#)]. También en la misma página hay cursos breves autoadministrados gratuitos llamados Tópicos de Pediatría (TOPs) con diversos temas de MIP. Se ha actualizado recientemente nuestra página [[enlace](#)], donde podrán acceder también a consensos y actualizaciones en los que hemos participado. A partir de diciembre de 2019 la secretaria de nuestro comité será la Dra Claudia Gonzalez.

Es nuestro deseo desde el CAMIP (Comité Argentino de Medicina Interna Pediátrica) que podamos trabajar juntos en proyectos comunes con la SEPHO.



Comité secretaría y consultoría Medicina Interna Hospitalaria de la Sociedad Argentina de Pediatría. De izqda.. a dcha.: Leonardo De Lillo (consultor), Claudia Gonzalez (secretaria), Andrés Villa (consultor)



ACTUALIDAD SEPHO

Eventos próximos y últimas noticias relevantes



Nueva denominación: Pediatría Interna Hospitalaria

Un nuevo nombre, para una vieja y cada vez más necesaria labor: atención integral del niño hospitalizado [[Carta abierta a los socios](#)].



Acreditación en Pediatría Hospitalaria

Se ha aprobado el mecanismo de solicitud de acreditación en la especialidad de Pediatría Hospitalaria a través de la Asociación Española de Pediatría. **El próximo 10 de diciembre** finaliza el primer plazo de envío de solicitudes, que se realizará de forma bienal. Los requisitos necesarios para su solicitud, los méritos y la metodología de solicitud se encuentran disponibles en la página de la sociedad [[Enlace disponible aquí](#)].

Acreditación en Pediatría Hospitalaria

Sociedad Española de Pediatría Hospitalaria

[Bases y modelo de solicitud a la Asociación Española de Pediatría](#)



El día de la Pediatría, centrado en la salud de la adolescencia

A primeros de octubre la Asociación Española de Pediatría celebró el día P, en esta edición dedicada a la Salud del Adolescente "Promesa de la Pediatría". Se invitó a la participar a todas las sociedades de especialidad pediátricas, entre ellas la SEPHO. Se señaló la relevancia de la Pediatría Hospitalaria en la asistencia de los adolescentes, de la enfermedad crónica compleja en esta edad, y de la transición ordenada a unidades de adultos.



8 DE OCTUBRE DE 2019

I ♥ DÍA P

Salud del adolescente,
"PROMESA" de la Pediatría



Gran éxito de participación en el II Curso SEPHO Pediatría Hospitalaria

El pasado 18 de octubre tuvo lugar en el Hospital Universitario Niño Jesús la segunda edición del Curso SEPHO.



Queremos felicitar al coordinador de la actividad, el Dr Enrique Villalobos y a todos los ponentes. No es fácil encontrar en nuestro país un programa de estas características, ni con ponentes que lideren aspectos asistenciales tan relevantes de nuestra especialidad. La jornada fue un éxito y una magnífica oportunidad de encuentro entre pediatras hospitalarios de todo el país.



Grupos de trabajo SEPHO

Novedad: **Hospitalización a Domicilio**. El grupo se ha reactivado recientemente, con incorporación de nuevos centros. Si quieres contactar: hado@sepho.es

Los otros grupos de trabajo son:

- [Seguridad del paciente](#).
- [Plan formativo en Pediatría Hospitalaria](#)
- En fase de consolidación: **Hospitalización a domicilio**. (hado@sepho.es)



Nuevo protocolos SEPHO: ecografía clínica torácica en el niño hospitalizado

Ya está disponible otros protocolos SEPHO sobre un apartado que cada día cobra más importancia:

- [Ecografía clínica torácica en pediatría](#)

Podéis consultar todos los protocolos disponibles en: <http://sepho.es/protocolos-sepho/>



ARTÍCULOS COMENTADOS

Actualidad de la pediatría hospitalaria en las principales revistas científicas

ACTA PÆDIATRICA
NURTURING THE CHILD

Hacia un mejor criterio diagnóstico para el síndrome de fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis y adenitis

Marjo Renko, Ulla Lantto, Terhi Tapiainen. Acta Pædiatrica 2019; 108, pp. 1385-1392 [\[enlace\]](#)

Las autoras revisan los artículos publicados recientemente sobre el síndrome de fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis y adenitis (PFAPA) y concluyen que es necesario reconsiderar los criterios diagnósticos, pudiendo ser diagnosticado de PFAPA aquellos pacientes con episodios de fiebre periódica no explicados por otras causas infecciosas, aunque sean mayores de 5 años y con el periodo intercrisis asintomático. También concluyen que la amigdalectomía es un tratamiento seguro y eficaz, tanto para los pacientes que cumplen con todos los criterios clínicos, como para los que sólo se presentan como episodios de fiebre periódica.

No hay asociación entre la infección por *Helicobacter pylori* y las molestias gastrointestinales en una gran cohorte de niños sintomáticos

Agata Chobot, Jolanta Porebska, Agnieszka Krzywicka, Alicja Zabka, Katarzyna Bazk-Drabik, Wojciech Pieniazek, Andrzej Dubik, Piotr Adamczyk, Jarosław Kwiecie. Acta Pædiatrica 2019; 108, pp. 1535-1540 [\[enlace\]](#)

Estudio prospectivo en una población de 1984 niños polacos de 3 a 18 años, en seguimiento por clínica digestiva que podría ser causada por infección por *Helicobacter pylori* (nauseas, vómitos, dolor abdominal y halitosis). A estos pacientes se les realizó el test de ureasa espirado. Encontraron que la tasa de pacientes con infección por *Helicobacter pylori* en su población era del 11% y no hubo relación entre la infección y la clínica referida. Estos hallazgos son similares a los ya publicados en las guías europea y americana sobre la infección por *Helicobacter pylori*.



Protocolo de estudio y tratamiento de la trombocitopenia inmune primaria: PTI-2018

Monteagudo E, Astigarraga I, Cervera Á, Dasí MA, Sastre A, et al; Grupo de Trabajo de la PTI de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas (SEHOP). An Pediatr (Barc). 2019 Aug;91(2): 127 [\[Enlace\]](#)

Los autores actualizan la practica clínica de la trombocitopenia inmune primaria, anteriormente conocida como púrpura trombocitopénica inmune Es una enfermedad cuyo manejo diagnóstico y terapéutico ha sido siempre controvertido. La Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas, a través del grupo de trabajo de la PTI, ha actualizado el documento con las recomendaciones protocolizadas para el diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad, basándose en las guías clínicas disponibles actualmente, revisiones bibliográficas, ensayos clínicos y el consenso de sus miembros. El objetivo principal es disminuir la variabilidad clínica en los procedimientos diagnósticos y terapéuticos con el fin de obtener los mejores resultados clínicos, los mínimos efectos adversos y preservar la calidad de vida.

Archives of Disease in Childhood

Alto flujo ...pero, ¿a cuánto?

Arshad F. High flow in bronchiolitis, but how high? What flow rates should we use? Arch Dis Child. 2019 Oct 10. pii: archdischild-2019-318224 [\[Enlace\]](#)

En el apartado *Archimedes* de este número, ante un supuesto clínico, los autores revisan el estado del conocimiento sobre el empleo de oxigenoterapia de alto flujo y tratan de cuantificar la evidencia disponible para determinar cuál es el caudal idóneo en un lactante con una bronquiolitis moderada-grave. Escogen dos estudios que evalúan alternativas a una pauta de 2 l/min/kg, en dos escenarios diferentes. y su repercusión en la estancia hospitalaria o la escalada terapéutica. Es de destacar que pediatras hospitalarios de nuestro país [\[enlace\]](#) han evaluado pautas independientes del peso en lactantes ingresados por bronquiolitis.




Diagnóstico infantil de inmunodeficiencias primarias

Wekell P, Hertting O, Holmgren D, Fasth A. Fifteen-minute consultation: recognising primary immune deficiencies in children. Arch Dis Child Educ Pract Ed. 2019;104:235-243 [\[Enlace\]](#)

Aunque las diferentes inmunodeficiencias primarias son procesos infrecuentes en la población pediátrica general, en el ámbito de la hospitalización pediátrica globalmente no son extraordinariamente raras, pero con una gran variabilidad en las forma y edades de presentación. El pediatra hospitalario debe saber detectarlas en distintos escenarios, como los planteados en esta revisión de alta utilidad clínica.



Utilidad del tratamiento psicológico en los vómitos de tipo funcional

Jerson B, Lamparyk K, van Tilburg MAL. A review of psychological treatment for vomiting associated with paediatric functional

gastrointestinal disorders. Curr Opin Pediatr. 2019 Oct;31(5):630-5. [\[Enlace\]](#)

Artículo de revisión en el que se actualiza la evidencia disponible sobre el tratamiento psicológico de los pacientes pediátricos que padecen vómitos como manifestación de un trastorno gastrointestinal de tipo funcional. Este tipo de trastornos se definen según los criterios de Roma IV y comprenden el síndrome de vómitos cíclicos, los vómitos funcionales, el trastorno de rumiación, y la migraña abdominal. Los vómitos presentes en estos trastornos pueden suponer un deterioro de la calidad de vida de los pacientes y sus familias, por lo que es importante realizar un manejo multidisciplinar, en el cual los aspectos psicológicos juegan un papel fundamental. En este artículo se revisa la evidencia disponible sobre la utilidad de la terapia cognitivo-conductual, la hipnoterapia, la respiración diafragmática, y la higiene del sueño en el tratamiento de los vómitos asociados a estos trastornos funcionales gastrointestinales.

Actualización sobre el fallo cardíaco en pediatría

Del Castillo S, Shaddy RE, Kantor PF. Update on pediatric heart failure. Curr Opin Pediatr. 2019 Oct;31(5):598-603. [\[Enlace\]](#)

Artículo de revisión en el que se actualizan algunos aspectos sobre el diagnóstico y el tratamiento de la insuficiencia cardiaca en niños. Se hace hincapié en la identificación de las causas y la clínica del fallo cardíaco agudo, del fallo cardíaco crónico, y de forma específica en

el fallo cardíaco con fisiología de ventrículo único. En cuanto al fallo agudo es fundamental una identificación precoz y un manejo agresivo con soporte inotrópico precoz para mejorar los resultados en supervivencia y morbilidad. Con respecto al manejo de la insuficiencia cardíaca crónica, se recomienda uso de guías clínicas actualizadas, aunque la evidencia disponible para muchas de las recomendaciones actuales no es de mucha calidad.



Más sobre el uso de oxigenoterapia de alto flujo en bronquiolitis fuera de las UCIP

Panciatici M, Fabre C, Tardieu S, Sauvaget E, Dequin M, Stremmer-Le Bel N, et al. Use of high-flow nasal cannula in infants with viral bronchiolitis outside pediatric intensive care units. *Eur J Pediatr.* 2019 Oct;178(10):1479-84. [\[Enlace\]](#)

En este caso presentamos un estudio descriptivo sobre el uso de la oxigenoterapia de alto flujo (OAF) para el manejo de la bronquiolitis aguda fuera de las UCIP que se hace en los hospitales franceses. Para la recogida de la información se utilizó un cuestionario estructurado que se envió a los 166 hospitales públicos franceses en los que existe departamento de urgencias o planta de hospitalización pediátricas. Obtienen respuesta de 217 pediatras pertenecientes a 135

hospitales, y como resultados principales encuentran que en 72 de ellos se utiliza OAF fuera de la UCIP (53,3%), la mayoría en hospitales generales no universitarios (59,4%), y en planta de hospitalización (75%); que los pediatras que lo utilizan lo consideran útil y eficaz; y que, aunque, de forma general, existe una mayor monitorización y una mayor atención del personal de enfermería, no existen protocolos bien establecidos para su uso.

JAMA Pediatrics

Asociación de cicatrices renales con el número de infecciones urinarias en niños.

Nader Shaikh, Mary Ann Haralam, Marcia Kurs-Lasky. *JAMA Pediatr.* 2019;173(10):949-952. [\[enlace\]](#)

Los autores querían comprobar si como se había publicado con anterioridad, el riesgo de presentar una cicatriz/lesión renal, aumentaba de forma significativa en niños con más de una infección urinaria febril.

Recopilaron datos de dos estudios prospectivos multicéntricos, en niños con una primera infección urinaria febril, que no tuvieran anomalías urinarias previas, y fueron seguidos durante un periodo de dos años.

Encontraron que la incidencia de cicatriz renal después de la primera infección urinaria era del 2.8%, y que la posibilidad aumentaba de forma significativa en los niños que tuvieron 2 o más infecciones urinarias (25.7% y 28.6% en los niños con 2 o 3 infecciones respectivamente). El riesgo

de cicatrización es 11.8 veces mayor en los pacientes con una segunda infección urinaria. Concluyen que se tendrían que encontrar parámetros que detectaran a esos niños con posibilidades de tener más de una infección urinaria.



Reflexiones sobre medidas de contención en pacientes

Preisz A, Preisz P. Restraint in paediatrics: A delicate balance. *J Paediatr Child Health*. 2019;55:1165-1169 [[Enlace](#)]

En este artículo se afronta un delicado debate sobre una práctica habitual en los entornos pediátricos, las medidas contención y otras medidas restrictivas. Se diferencian dos situaciones. La primera es la de niños de menor edad ante procedimientos o medidas terapéuticas dolorosas. En estas situaciones, la anticipación puede ser clave, con medidas que individualmente o combinadas disminuyen los efectos negativos: entorno favorable y adaptado, contacto con sus familiares, que se sienta abrazado más que sujetado, sedoanalgesia adaptadas a sus necesidades, técnicas de distracción.... No obstante, la mayor parte del artículo se dedica a los pacientes de mayor edad, con alteraciones cognitivas o conductuales, o adolescentes con trastornos de salud mental, en las que se exponen las consideraciones éticas y profesionales en distintos escenarios. Aunque no dudemos de

nuestras buenas intenciones, quizá deberíamos reflexionar si siempre aceptaríamos ser tratados de la misma forma que lo hacemos con nuestros pacientes.



Estrategias clínicas para mejorar en el proceso diagnóstico

Tudela P, Forcada C, Carreres A, Ballester M. Mejorar en seguridad diagnóstica: la asignatura pendiente. *Med Clin (Barc)*. 2019;153:332-5

El diagnóstico es un proceso fundamental en la práctica médica, y los errores diagnósticos graves se relacionan con efectos adversos ligados a asistencia sanitaria. En este artículo especial los autores revisan una serie de estrategias clínicas clave en la mejora diagnóstica en la práctica diaria, propuestas en su día por la Harvard Medical School. También se expone el problema cada vez más actual del sobrediagnóstico, y sus consecuencias negativas para el paciente, el reto que suponen los pacientes con síntomas inciertos, los sesgos cognitivos que se encuentran detrás de muchas apreciaciones diagnósticas erróneas, y de las estrategias futuras para disminuir estos errores.

PEDIATRICS

OFFICIAL JOURNAL OF THE AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS

Recomendaciones de la AAP para la gripe 2019-2020

COMMITTEE ON INFECTIOUS DISEASES. Recommendations for Prevention and Control of Influenza in Children, 2019-2020. *Pediatrics*. 2019;144. pii: e20192478 [[Enlace](#)]

Recomendaciones para la campaña 2019-2020 que la Academia Americana de Pediatría, donde fija su posicionamiento sobre vacunación, tratamiento y profilaxis. Como otros años recomienda la vacunación universal pediátrica, y revisa las vacunas disponibles y pautas de vacunación. El tratamiento antiviral se recomienda en niños hospitalizados con sospecha de infección o confirmada, o bien tienen una enfermedad grave o progresiva, o condiciones subyacentes que aumentan el riesgo de complicaciones graves.

Pediatric Clinics

Abuso de sustancias en adolescentes

Lundahl LH, Rosenberg DR. Adolescent Substance Abuse and Treatment: A Primer for Clinicians. *Pediatr Clin North Am*. 2019 Dec;66(6):xvii-xix. [[Enlace](#)]

El abuso de sustancias en los adolescentes es un problema emergente en las sociedades occidentales, un comportamiento con consecuencias considerables en la maduración cerebral, y que conduce al desarrollo de alteraciones cognitivas y emocionales permanentes en los individuos afectados, por lo que hoy día constituye un verdadero problema de salud pública. Los pediatras debemos concienciarnos de este asunto, y adquirir habilidades para prevenir y detectar precozmente estas conductas autolesivas, para lo cual es importante estar actualizado en los patrones de consumo y en el tipo de sustancia utilizados.

THE LANCET Child & Adolescent Health

Incidencia real de gripe en lactantes hospitalizados

Thompson MG, Levine MZ, Bino S, Hunt DR, Al-Sanouri TM, Simões EAF, et al. Underdetection of laboratory-confirmed influenza-associated hospital admissions among infants: a multicentre, prospective study. *Lancet Child Adolesc Health*. 2019;3:781-794 [[Enlace](#)]

Estudio prospectivo y multicéntrico en la que se evalúa la incidencia de infección gripal mediante técnica de PCR combinada con serología diferida en lactantes menores de 1 año ingresados por procesos agudos durante la época epidémica. Los resultados muestran un infradiagnóstico de la enfermedad en todos los ámbitos. Hay que destacar que un tercio de los casos positivos para gripe lo

fueron en el grupo de lactantes sin sintomatología respiratoria (y diagnosticados de sepsis, convulsión febril, deshidratación...). Los autores plantean en la conclusión que la determinación de la carga real de la enfermedad y de las hospitalizaciones en lactantes puede determinar la pertinencia de medidas preventivas como la vacunación antigripal durante el embarazo.



Polifarmacia en niños

Bogler O, Roth D, Feinstein J, Strzelecki M, Seto W, Cohen E. Choosing medications wisely: Is it time to address paediatric polypharmacy? *Paediatr Child Health*. 2019;24:303-5 [[Enlace](#)]

Se ha señalado la polifarmacia como una situación de riesgo de reacciones adversas a los medicamentos en los niños aún más con el uso de medicamentos no autorizados. En población adulta se han establecido estrategias de farmacovigilancia e iniciativas de deprescripción, que han de llevarse a cabo de forma adaptada en población pediátrica. Los niños con enfermedades crónicas complejas son pacientes de alto riesgo, en los que se podrían introducir algoritmos de revisión de medicamentos y herramientas de educación del paciente y cuidadores, y cuando sea posible, modalidades no farmacológicas para algunos de los problemas de salud.



The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

Distinciones para los descubrimientos en la reparación del ADN

Klein HL, Symington LS. Recognition for Discoveries in DNA Repair *N Engl J Med*. 2019 Aug 15;381(7):677-679. [[Enlace](#)]

El autor revisa la utilidad de la edición y reparación del ADN para enfermedades genéticas y oncológicas. Repasa la actualidad candente de este tema donde repasan estudios que resultaron ser fundamentales para el desarrollo de tecnologías de edición de genes, así Jasin y sus colegas demostraron que una ruptura de doble cadena genómica podría repararse mediante recombinación homóloga con el uso de una plantilla extracromosómica. El segundo resultado importante de estos estudios fue el hallazgo de que no todas esas reparaciones fueron el resultado de una recombinación homóloga. De hecho, la mayoría de las roturas de doble cadena se reparan a través de la unión imprecisa de los extremos de las dos roturas de doble cadena, en un proceso llamado unión de extremo no homólogo. Los eventos de reparación de rotura de doble cadena mostraron que, si se aprovechaban correctamente, la reparación de rotura de doble cadena en células de mamíferos podría usarse para inactivar genes o para reparar defectos en los genes para restaurar la funcionalidad mediante recombinación homóloga. Esto es precisamente lo que puede hacer el sistema CRISPR-Cas9 tan esperanzador para la ciencia en la actualidad.



Consideraciones prácticas para la terapia sustitutiva génica en AME

Al-Zaidy SA, Mendell JR. From Clinical Trials to Clinical Practice: Practical Considerations for Gene Replacement Therapy in SMA Type 1. *Pediatr Neurol.* 2019 Nov;100:3-11 [[Enlace](#)]

El día 24 de mayo de 2019, la Administración de Alimentos y Medicamentos de los EEUU probó onasemnogene abeparvovec, la primera terapia génica para tratar a niños menores de dos años con atrofia muscular espinal. El artículo aborda una de las revoluciones de nuestra medicina actual. La terapia de reemplazo del gen SMN de la atrofia espinal. De los 12 pacientes que recibieron la dosis terapéutica propuesta, 11 lograron sentarse de forma independiente, dos lograron una posición de pie independiente y dos pueden caminar. La mayoría de estos 12 pacientes permanecieron libres de atención respiratoria de apoyo. El único evento adverso relacionado con el tratamiento observado fue la transaminasemia asintomática transitoria que se resolvió con un ciclo corto de tratamiento con prednisolona. Esta revisión discute el fundamento biológico subyacente a la terapia de reemplazo de genes para la atrofia muscular espinal, describe la experiencia del ensayo clínico con onasemnogene abeparvovec y proporciona recomendaciones de expertos como referencia para el uso en el mundo real del onasemnogene abeparvovec en la práctica clínica.



RECURSOS

No estamos sol@s, estamos enredad@s

Recursos para el pediatra hospitalario (ACTUALIZADO)

Listado de recursos en la red de utilidad para el pediatra hospitalario: acceso a protocolos de actuación, guías de práctica clínica, herramientas para mejorar la seguridad de la asistencia, enlaces de revistas y sociedades, agencias de salud, hospitales pediátricos... todos ellos integrados en un único documento **actualizado a noviembre de 2019.**

No dudéis en compartirlo con pediatras y residentes. [\[Enlace\]](#)



RESIDENTE DE PEDIATRÍA EN LA PLANTA

Espacio de casos clínicos donde el protagonista es MIR

Cómo participar en nuestra sección:

Si eres MIR de pediatría y quieres formar parte del próximo número compartiendo un caso clínico, envía un correo a la dirección editorialsepho@gmail.com y te ayudaremos a hacerlo.

¡No olvides que este espacio existe por y para ti! ¡Muchas gracias por tu colaboración!

Lesiones ampollosas generalizadas

Serrano Pejenaute, Idoya

Hospital Universitario Cruces

Motivo de consulta: niña de 4 años que ingresa desde urgencias por fiebre y exantema generalizado con afectación de mucosas

Antecedentes: vacunación completa según calendario local. Desarrollo normal. Dermatitis atópica sin tratamiento de base. No ingresos ni cirugías previas.

Enfermedad actual: ingresa por aparición progresiva de lesiones cutáneo-mucosas generalizadas. Desde hace 24 horas en tratamiento con amoxicilina clavulánico por sospecha de infección urinaria con leucocituria y disuria. Asocia fiebre hasta 39,5°C en las últimas horas. No refiere otra clínica. Ante sospecha de exantema viral se inicia Aciclovir iv en urgencias.

Exploración física: presión arterial 110/68 mmHg, Temperatura 38,5°C, Frecuencia cardiaca FC: 158 lpm. Exantema papular generalizado, incluye palmas y plantas, con vesículas agrupadas sobre base eritematosa. Lesiones en mucosa oral. Edema y erosiones en labios. Lesiones incipientes en vagina y cara interna de labios mayores. Resto de exploración sin hallazgos de interés.



Imágenes: Lesiones en las primeras 48 horas del ingreso (izquierda) y progresión de las lesiones una semana más tarde (derecha).

Exploraciones complementarias y evolución: en la analítica inicial destacan hiponatremia (131 mEq/L), elevación de reactantes de fase aguda (PCR: 55 mg/L) y linfopenia (1000/mcl) sin leucocitosis. Hemocultivo positivo para *Granulicatella adiacens*, serologías y virus cutáneos negativos. Durante su ingreso se observa una progresión rápida de las lesiones cutáneas que evolucionan a ampollas y afectación moderada de mucosas que condiciona hematuria macroscópica y necesidad de alimentación enteral mediante sonda nasogástrica. Durante la progresión precisó ingreso en UCIP durante 48 horas. Se realizó una biopsia cutánea que mostraba necrosis epidérmica con pústula subepidérmica e inflamación con polimorfonucleares.

¿Cuál sería el diagnóstico que sugiere el caso?

- a) Síndrome estafilocócico de la piel escaldada/ Enfermedad de Ritter
- b) Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET)
- c) Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ)
- c) Eczema herpeticum

Respuesta a continuación

La Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET) y el Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) son síndromes mucocutáneos graves con una morbi-mortalidad elevada. Ambas entidades forman el espectro de una misma enfermedad; comparten características etiopatogénicas, histológicas y clínicas similares diferenciándose por la superficie corporal afectada. Nos referimos al SSJ cuando la superficie corporal supera el 30%, como en el caso expuesto.

La NET en pediatría tiene una incidencia (0.4-5.3 por millón por año) y mortalidad menor (0-16%) que en la población adulta, sin embargo presenta una morbilidad elevada y un manejo complejo (1,2).

El SSJ-NET se relaciona principalmente con fármacos (Sulfonamidas, fenobarbital, carbamazepina, lamotrigina, aminopenicilinas, AINEs, paracetamol, alopurinol...), aunque en la edad pediátrica también está relacionado con infecciones (*m. pneumoniae*) hasta en la mitad de los casos. En el 30% aproximadamente se consideran idiopáticos (2,3). El ALDEN score es una herramienta validada específicamente para esta entidad que valora la causalidad farmacológica (4).

La NET es un síndrome agudo que en sus etapas iniciales presenta un amplio diagnóstico diferencial por la falta de especificidad de la clínica. Entre los diagnósticos que tendríamos que tener presentes se encuentran otras entidades que cursan con exantema morbiliforme o ampoloso: Síndrome de Ritter, eczema herpeticum, eritema multiforme, dermatosis ampollosa IgA lineal, pénfigo paraneoplásico, síndrome de Dress...(5).

El diagnóstico se realiza por la clínica y la biopsia cutánea que mostrará necrosis epidérmica como en este caso.

En los últimos años se han publicado diversos estudios y revisiones sobre su manejo, aunque la literatura existente en la edad pediátrica es escasa. Sin embargo, todos los estudios coinciden en que el tratamiento de soporte y la prevención de complicaciones aumentan la supervivencia. Se trata de pacientes con similares características que los grandes quemados, por lo que la fluidoterapia, la nutrición y las curas locales con asepsia son fundamentales (2,6,7).

El tratamiento farmacológico con mayor evidencia en la edad infantil son los corticoides, aunque no hay pautas establecidas. Las inmunoglobulinas intravenosas se han utilizado en el tratamiento de esta entidad, aunque en la actualidad no existe evidencia a su favor (8,9,1). También se han probado otros fármacos en pediatría en estudios más reducidos con resultados esperanzadores como la ciclosporina A (11).

Al tratarse de pacientes en edad pediátrica es importante tener presentes las secuelas que podrían desarrollar. Las secuelas oculares son las más frecuentes, aunque también se puede afectar la mucosa oral o urogenital. Ya que las secuelas pueden aparecer a largo plazo, se recomienda seguimiento por especialista.

La detección y el tratamiento de soporte precoz son factores pronósticos importantes, por lo que es necesario tener presente esta entidad ante un exantema morbiliforme o ampoloso con mayor o menor afectación del estado general.

El resto de opciones no son compatibles con el cuadro clínico descrito.

Referencias:

1. Derek Y, Brieva J. Pediatric Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis in the United States. *J Am Acad Dermatol*. 2017 ; 76(5): 811–817.
2. Alerhand S, Cassella C, Koyfman A. Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis in the Pediatric Population: A Review. *Pediatric Emergency Care*. 2016;32(7):472-478.
3. Ferrandiz-Pulido C, Garcia-Patos V. A review of causes of Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children *Archives of Disease in Childhood* 2013;98:998-1003.

4. Sassolas B. et al. ALDEN, an algorithm for assessment of drug causality in Stevens-Johnson Syndrome and toxic epidermal necrolysis: comparison with case-control analysis. *Clinical pharmacology and Therapeutics*. 2010;88(1):60-8.
5. Leung A, Barankin B, Leong K. Staphylococcal-scalded skin syndrome: evaluation, diagnosis, and management. *World J Pediatr*. 2018; 14: 116.
6. Lerch M, Mainetti C, Terziroli Beretta-Piccoli B et al. Current Perspectives on Stevens-Johnson syndrome and Toxic epidermal necrolysis. *Clinic Rev Allerg Immunol*. 2018; 54: 147.
7. Schneider J, Cohen P. Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: A Concise Review with a Comprehensive Summary of Therapeutic Interventions Emphasizing Supportive Measures. *Adv Ther*. 2017;34: 1235.
8. Zimmermann S, Sekula P, Venhoff M, et al. Systemic Immunomodulating Therapies for Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Dermatol*.2017;153(6):514–522.
9. Metry DW, Jung P, Levy M. Use of intravenous immunoglobulin children with Stevens---Johnson syndrome and toxic epidermalnecrolysis: seven cases and review of the literature. *Pediatrics*.2003;112:1430
10. Hluwalia, Jusleen W et al. Mycoplasma-Associated Stevens–Johnson Syndrome in Children: Retrospective Review of Patients Managed With or Without Intravenous Immunoglobulin, Systemic Corticosteroids, or a Combination of Therapies. *Pediatric Dermatology*. 2014. .
11. St. John J et al. Successful Use of Cyclosporin A for Stevens–Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis in Three Children. *Pediatr Dermatol*, 2017; 34: 540-546.

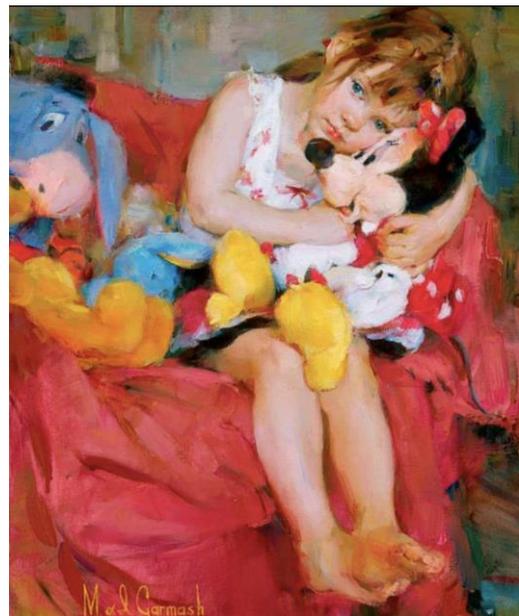


LA CITA

"El tiempo es el mejor autor: siempre encuentra un final perfecto"
Charles Chaplin. Actor y director británico (1889-1977)



A little girl
William-Adolphe Bouguereau



Hugs for Minnie
Michael & Inessa Garmash

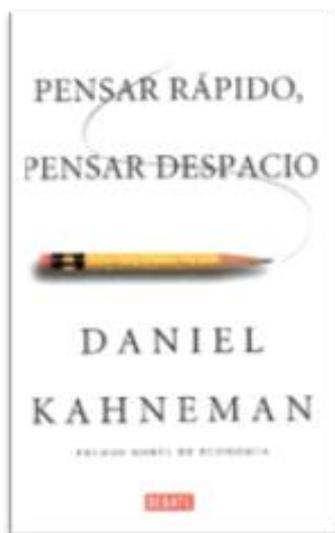
EN NUESTRAS PÁGINAS NO TODO ES CIENCIA



“Pensar rápido, pensar despacio” (2011)

Daniel Kahneman (1934)

ISBN: 9788483068618



Daniel Kahneman es profesor de Psicología en Princeton y Asuntos Públicos en la Escuela Woodrow Wilson, primer no economista que ha recibido el premio Nobel de Economía, sobre todo por su trabajo sobre el juicio humano y la toma de decisiones en entornos de incertidumbre. En esta obra presenta los dos sistemas que modelan como pensamos. Uno rápido, intuitivo y emocional, y otro lento, deliberativo y lógico. Todos los días, en nuestros ámbitos profesionales (incluida la Pediatría Hospitalaria) corremos el riesgo de errores y sesgos cognitivos por desequilibrios entre estos dos sistemas.

Editorial Debate (2011)

[\[Enlace\]](#)

Y hasta aquí el nuevo número de la revista de nuestra sociedad, esperamos como siempre que os haya resultado de utilidad. Y hasta la próxima se despide, el **equipo editorial de Pediatría Hospitalaria:**

Pedro J Alcalá Minagorre. *Hospital General Universitario (Alicante)*

David López Martín. *Hospital Costa del Sol (Marbella)*

José David Martínez Pajares. *Hospital de Antequera (Málaga)*

José Miguel Ramos Fernández. *Hospital Materno-Infantil (Málaga)*

Miguel Ángel Vázquez Ronco. *Hospital de Cruces (Bilbao)*

Editado en Madrid por la Sociedad Española de Pediatría Hospitalaria (SEPHO)

ISSN 2603-6339

Más información en www.sepho.es