

l'absència de component valvular pulmonar, a l'auscultació el segon soroll és únic. Es pot detectar un buf continu infraclavicular, ja que és obligada l'existència d'un conducte arteriós permeable o de circulació sistemicopulmonar espontània per assegurar la circulació pulmonar, tot i que la circulació pulmonar no és suficient perquè aparegui normal en la radiografia. Gràcies a la fuita de sang a través de la CIV, diferentment dels casos d'atrèsia pulmonar amb setpe íntegre (forma d'hipoplàsia de cavitats dretes), no es produeix insuficiència tricúspide, no es dilata l'aurícula dreta i no apareix cardiomegàlia. En els casos d'estenosi pulmonar valvular severa no ha d'existir necessàriament cianosi si no és que hi hagi un curtcircuit per defecte en la paret interauricular o interventricular.

Bibliografia suggerida:

- Jordan SC. Cardiologia pediàtrica. Barcelona: Doyma, 1984.

3. La malaltia d'Ebstein és deguda a una implantació anormalment baixa de la vàlvula tricúspide, cosa que condiciona una vàlvula tricúspide incompetent que genera un buf sistòlic regurgitant mesocàrdic. Es produeix una enorme dilatació de l'aurícula dreta que es tradueix en una gran cardiomegàlia radiològica. El flux pulmonar es veu reduït, determinant una disminució de la circulació pulmonar en la radiografia de tòrax.

Bibliografia suggerida:

- Jordan SC. Cardiologia pediàtrica. Barcelona: Doyma, 1984.

4. La tetralogia de Fallot no acostuma a manifestar-se amb cianosi al naixement ni amb reducció de la circulació pulmonar, excepte en els casos que l'estenosi mixta pulmonar i infundibular (un dels elements que defineix la tetralogia i que condiciona el buf sistòlic parasternal) sigui molt important. Apareix cianosi quan augmenta la pressió intrapulmonar (per ex. amb el plor) o quan es produeix un espasme infundibular amb disminució addicional del flux pulmonar i curtcircuit dreta-esquerra a través de la comunicació interventricular (un altre dels elements definitoris). Són les anomenades crisis d'hipòxia les quals, en els casos de tetralogia de Fallot amb anatomia desfavorable, poden presentar-se precoçment. Es considera una troballa radiològica típica, tot i que no habitual, el cor en forma d'esclap. És freqüent la presència d'un arc aòrtic dret (que no hem de confondre amb la dextroposició aòrtica, un altre dels elements que defineix la tetralogia).

Bibliografia suggerida:

- Jordan SC. Cardiologia pediàtrica. Barcelona: Doyma, 1984.

5. El retorn venós pulmonar anòmal total consisteix en un drenatge de les venes pulmonars en qualsevol localització diferent de l'aurícula esquerra. Pot ser supra, infra o diafragmàtic, segons la seva localització. En el drenatge supradiafragmàtic les venes pulmonars drenen en la vena cava superior, la qual cosa origina una imatge característica en la radiografia de tòrax (en forma de ninot de neu o en vuit) sense cardiomegàlia. La cianosi, excepte que es produeixi edema pulmonar (poc freqüent en els casos supradiafragmàtics), no és gaire marcada i no és rar que l'auscultació sigui poc rellevant.

Bibliografia suggerida:

- Jordan SC. Cardiologia pediàtrica. Barcelona: Doyma, 1984.

149. Resposta: C

La prostaglandina E1 s'utilitza en cardiologia pediàtrica neonatal essencialment en dues situacions. D'una banda, davant cardiopaties cianosants que requereixen la permeabilitat del conducte arteriós per mantenir un flux pulmonar adequat, com per exemple la d-transposició simple de grans artèries o

l'atrèsia pulmonar amb comunicació interventricular o amb setpe interventricular íntegre. D'una altra, enfront de cardiopaties amb obstrucció greu del costat esquerre que requereixen la permeabilitat del conducte arteriós per al manteniment d'un flux sistèmic suficient, com per exemple la coartació aòrtica juxtaductal, la interrupció de l'arc aòrtic, l'estenosi aòrtica valvular crítica o la síndrome d'hipoplàsia de cavitats esquerres. Per la seva banda, el retorn venós pulmonar anòmal total és una entitat que consisteix en el drenatge anormal de les venes pulmonars en una localització diferent a l'aurícula esquerra, associat a un defecte interauricular que permet que la sang oxigenada que retorna dels pulmons assoleixi la circulació sistèmica. En aquest cas, en el qual el flux pulmonar acostuma a estar ja augmentat i el flux sistèmic no es veu compromès primàriament, el manteniment farmacològic de la permeabilitat del conducte arteriós no és necessari. A més, pot condicionar un major hiperflux pulmonar i un empitjorament del nadó.

Bibliografia suggerida:

- Jordan SC. Cardiologia pediàtrica. Barcelona: Doyma, 1984.
- Meliones JN, Nichols DG, Wetzel RC, Greeley WJ. Perioperative management of patients with congenital heart disease: a multidisciplinary approach. A: Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, Lappe DG, Ungerleider RM, Wetzel RC, eds. Critical heart disease in infants and children. St. Louis MO: Mosby, 1994; 553-579.

150. Resposta: A

Les recomanacions elaborades pels Centers for Disease Control (CDC) l'any 1991 suggerien iniciar la profilaxi en nens menors d'un any amb xifres de CD4 menors a 1.500 /ml. No obstant això, hi ha una elevada proporció de nens amb valors de CD4 superiors a 1.500 amb pneumònia per *Pneumocystis carinii*. Per tant, amb aquesta recomanació no s'ha aconseguit un descens clar de la incidència d'aquesta malaltia. Per aquest motiu els CDC han modificat les recomanacions, aconsellant actualment establir la profilaxi a tots els nens d'edat superior a un mes i inferior a un any, amb infecció demostrada o no descartada per VIH. No s'ha d'esperar a tenir les proves diagnòstiques confirmatòries de la infecció (cultiu de virus i PCR), ja que aquestes proves no són immediates i si el pacient està infectat estaria en situació de risc durant aquest temps.

Bibliografia suggerida:

- Connor E. Tratamiento y manejo de la infección por VIH en lactantes y niños. Mosby Year Book, 1993.
- European Collaborative Study Group. CD4 T cell count as predictor of *Pneumocystis carinii* pneumonia in children born to mothers infected with HIV. B Med J 1994; 308: 437-440.
- Grupo Colaborativo Español para la Infección VIH Pediátrico. Manual práctico de la infección por VIH en el niño. Barcelona: Prous Science, 1996.
- Rigard M, Pollack M, Leibovitz E. Efficacy of primary chemoprophylaxis against *Pneumocystis carinii* pneumonia during the first year of life in infants infected with human immunodeficiency virus type 1. J Pediatr 1994; 125: 476-480.
- Rodrigo C, Méndez M. Infección por el virus de la inmunodeficiencia humana en el nen. Pediatr Catalana 1996; 56: 159-166.
- Simonds RJ, Lindegren ML, Thomas P. Prophylaxis against *Pneumocystis carinii* pneumonia among children with perinatally acquired human immunodeficiency virus infection in the United States. N Engl J Med 1995; 332: 786-790.

151. Resposta: A

Els pacients afectats d'hipogammaglobulinèmia lligada al sexe no tenen capacitat per produir anticossos i tenen un risc incrementat de patir infeccions, sobretot produïdes per bacteris i virus. Per aquesta raó reben tractament amb gammaglobulina endovenosa de forma periòdica durant tota la vida, gammaglobulina que els serveix com a immunització passiva. Tampoc no tenen capacitat per produir anticossos com a resposta a les vacunes. Per tant, al marge de la importància d'adaptar el calendari vacunal de tot nen que rebí immuno-

globulines de qualsevol tipus (incloent-hi la via transfusional), en els nens amb hipogammaglobulinèmia lligada al sexe no té sentit vacunar-los.

Bibliografia suggerida:

- Bellanti JA. Vacunaciones. Clínicas Pediátricas de Norteamérica 1990; vol 3.
- Bellanti JA. Inmunología Clínica. Clínicas Pediátricas de Norteamérica 1994; vol 4.
- Stites DP. Inmunología básica y clínica. México DF: El Manual Moderno, 1993.

152. Resposta: C

S'ha d'intentar evitar la varicel·la en pacients immunodeprimits després del contacte amb un cas. No és efectiva l'administració d'aciclovir, sigui per via oral o endovenosa. No hi ha prou experiència en l'administració de la vacuna de la varicel·la en nens infectats pel VIH, per la qual raó no pot ser recomanada com a profilaxi secundària postexposició. En canvi, sí que és indicada l'administració de gammaglobulines amb títols elevats d'anticossos antivari·cel·la-zòster durant les primeres 48-72 hores després del contacte. Si bé alguns autors consideren que no són necessàries si fa menys de 21 dies que s'ha administrat gammaglobulina inespecífica, la majoria estan d'acord que manté el seu efecte beneficiós en aquestes circumstàncies. Mentre no es confirmi l'alt contingut en anticossos antivari·cel·la-zòster en alguns dels preparats d'immunoglobulines inespecífiques, sempre que sigui possible s'administrarà gammaglobulina específica. En el moment actual (maig, 1997) la gammaglobulina específica antivari·cel·la-zòster es pot aconseguir com a medicament estranger i, per tant, si és factible la seva administració, cal fer-ho. El seu nom comercial és VaritectR i la dosi és d'1 ml/kg per via IM o EV (segons el volum). Altres indicacions d'aquesta immunoglobulina, a part dels contactes de varicel·la immunodeprimits, són les embarassades durant el primer trimestre i els nounats fills de mare que pateix varicel·la durant els 5 dies previs al part o els 2 primers dies posteriors. En el cas de no ser factible l'administració precoç de la immunoglobulina específica, seria correcte en el cas presentat no fer res. En el cas d'un nen immunodeprimit que no ha rebut immunoglobulines o que fa més de 21 dies des de l'última dosi, caldria administrar immunoglobulines inespecífiques.

Bibliografia suggerida:

- Chadwick EG. Varicella in children with perinatally acquired human immunodeficiency virus infection. J Pediatr 1994; 124: 271-273.
- Connor E. Tratamiento y manejo de la infección por VIH en lactantes y niños. New Jersey: Mosby Year Book, 1993.
- Grupo Colaborativo Español para la Infección VIH Pediátrica. Manual práctico de la infección por VIH en el niño. Barcelona: Prous Science, 1996.
- June E, Chadwick EG, Josephs SH. Varicella-Zoster virus infections in children infected with human immunodeficiency virus. Pediatr Infect Dis J 1989; 8: 586-590.
- Rodrigo C, Méndez M. Infección por el virus de la inmunodeficiencia humana en el nen. Pediatr Catalana 1996; 56: 159-166.

153. Resposta: D

Cal seguir les recomanacions actuals indicades en l'Estudi Col·laboratiu Espanyol per a la infecció VIH Pediàtrica sobre el maneig del nen infectat pel VIH que desenvolupa una varicel·la. Aquestes recomanacions aconsellen el tractament amb aciclovir per via oral en les formes lleus o moderades i aciclovir per via endovenosa en les formes greus o disseminades invasives, sense retirar el tractament antiretroviral. Ambdós tipus de tractament s'han d'instaurar al més aviat possible. En el moment del diagnòstic no és indicada l'administració de gammaglobulina específica. No obstant això, en els casos de varicel·la greu pot ser indicada la gammaglobulina inespecífica com a tractament adjuvant de l'aciclovir endovenós.

Bibliografia suggerida:

- Chadwick EG. Varicella in children with perinatally acquired human immunodeficiency virus infection. J Pediatr 1994; 124: 271-273.
- Connor E. Tratamiento y manejo de la infección por VIH en lactantes y niños. New Jersey: Mosby Year Book, 1993.
- Grupo Colaborativo Español para la Infección VIH Pediátrica. Manual práctico de la infección por VIH en el niño. Barcelona: Prous Science, 1996.
- June E, Chadwick EG, Josephs SH. Varicella-Zoster virus infections in children infected with human immunodeficiency virus. Pediatr Infect Dis J 1989; 8: 586-590.
- Rodrigo C, Méndez M. Infección por el virus de la inmunodeficiencia humana en el nen. Pediatr Catalana 1996; 56:159-166.

154. Respostes: 1. D 2. D

1. L'encefalopatia progressiva és l'afectació neurològica més freqüent en nens infectats perinatalment per VIH i pot ser la primera manifestació clínica de la infecció (10-15% de casos). Cal considerar-la quan s'aprecia retard en les adquisicions, pèrdua progressiva de les funcions motores ja adquirides o retard de creixement del perímetre cranial. És produïda pel mateix VIH. Es caracteritza per l'afectació del desenvolupament en forma d'estancament o retrocés en la maduració, amb deteriorament progressiu i dèficit motor. Després del 6è mes de vida els nens afectats poden presentar alteració de les grans vies sensitivomotores, signes extrapiramidals i paràlisi pseudobulbar, com si es tractés d'una paràlisi cerebral infantil. Aquestes manifestacions clíniques són diferents de les produïdes usualment per una meningitis tuberculosa, una toxoplasmosi cerebral o una infecció congènita per citomegalovirus.

2. Considerant que el més probable és que es tracti d'un cas d'encefalopatia progressiva produïda pel VIH, l'única teràpia específica que el pot beneficiar és el tractament antiretroviral instaurat precoçment. S'ha descrit que evita la progressió dels símptomes i millora la funció neurològica d'aquests pacients. A més, la fisioteràpia, en nens amb molta espasticitat, i l'ajut del logopeda poden ser d'utilitat.

Bibliografia suggerida:

- Connor E. Tratamiento y manejo de la infección por VIH en lactantes y niños. New Jersey: Mosby Year Book, 1993.
- Grupo Colaborativo Español para la Infección VIH Pediátrica. Manual práctico de la infección por VIH en el niño. Barcelona: Prous Science, 1996.
- Legido A. Perspectivas futuras de la encefalopatía por el síndrome de inmunodeficiencia adquirida. An Esp Pediatr 1994; 40: 395-404.
- Rodrigo C, Méndez M. Infección por el virus de la inmunodeficiencia humana en el nen. Pediatr Catalana 1996; 56: 159-166.

155. Respostes: 1. B 2. B

1. Una crisi de distensió abdominal amb esplenomegàlia gegant i compromís circulatori en un infant de raça negra ha de fer pensar en una crisi de segrestament esplènic en un pacient afectat de malaltia drepanocítica (MD). La MD comprèn aquells casos d'hemoglobinopatia S en els quals el fenomen de la formació de cèl·lules falciformes produeix manifestacions clíniques importants. Cal diferenciar-la del tret drepanocític que es defineix com un estat heterozigot on els eritròcits contenen una proporció d'Hb drepanocítica sempre inferior al 50% i la resta és formada per Hb adulta (Hb A1). Tot i que ha estat descrit algun cas de MD en la població autòctona espanyola, el seu diagnòstic és preocupant en infants de raça negra fills d'immigrants, especialment els procedents de l'Àfrica central, on en algunes zones fins a un 40% de la població presenta el tret drepanocític. La MD es manifesta per una hemòlisi crònica interrompuda per crisis agudes que poden ser vasocclusives, aplàsiques, hemolítiques o de segrestament esplènic. Les crisis de segrestament esplènic

es caracteritzen per l'aparició brusca de distensió abdominal, esplenomegàlia gegant, descens brusca de les xifres d'hemoglobina i, sovint, col·lapse circulatori.

2. El tractament ha de ser ajustat al diagnòstic més probable en aquest cas: crisi de segrestament esplènic en infant amb drepanocitosi. Les crisis de segrestament esplènic en la malaltia drepanocitòtica requereixen, a l'igual de les crisis hemolítiques i les aplàsies, la transfusió urgent de concentrat d'hematies.

Bibliografia suggerida:

- García L, Díaz de Heredia C, Moreno C et al. Drepanocitosi: una malaltia poc freqüent en el nostre medi? *Pediatr Catalana* 1996; 56: 197-203.
- Ortega JJ, Aulesa C, Balliu P. Anemia de células falciformes en població autòctona espanyola. Descripció de un caso. *Med Clin (Barc)* 1987; 88: 329-333.

**156. Respostes: 1. E
2. C**

1. Un episodi d'abdomen agut, amb adoloriment difús, en un nen afectat de drepanocitosi, que apareix després d'un ascens a la muntanya, ha de fer pensar en una crisi vasoclusiva abdominal. La malaltia drepanocitòtica es manifesta per una hemòlisi crònica interrompuda per crisis agudes que poden ser aplàsiques, hemolítiques, de segrestament esplènic o, com en aquest cas, vasoclusives. Les crisis vasoclusives es caracteritzen per un dolor brusca, intens, produït per isquèmia o infart en diferents localitzacions: òssia, toràcica o abdominal i, fins i tot, en el penis i en el sistema nerviós central. Les crisis es veuen precipitades per diversos factors de risc com ara els canvis de temperatura, l'acidosi o la hipòxia absoluta o relativa (com la que es pot produir en ascendir a una muntanya).

2. El tractament ha de ser ajustat al diagnòstic més probable en aquest cas: crisi isquèmica intestinal en infant amb drepanocitosi. Les crisis isquèmiques vasoclusives doloroses que presenten els malalts drepanocitòtics requereixen mantenir el malalt hiperhidratat, corregir el factor precipitant (hipòxia, febre o acidosi) i tractar intensament el dolor.

Bibliografia suggerida:

- García L, Díaz de Heredia C, Moreno C et al. Drepanocitosi: una malaltia poc freqüent en el nostre medi? *Pediatr Catalana* 1996; 56: 197-203.

**157. Respostes: 1. B
2. D**

1. La detecció d'una anèmia hiporegenerativa (reticulòcits disminuïts) en un infant afectat de malaltia drepanocitòtica, ha de fer pensar en una crisi aplàsica. La malaltia drepanocitòtica es manifesta per una hemòlisi crònica interrompuda per crisis agudes que poden ser hemolítiques, de segrestament esplènic, vasoclusives o, com en aquest cas, aplàsiques. Aquestes darreres acostumen a aparèixer en el context d'infeccions víriques.

2. El tractament ha de ser ajustat al diagnòstic més probable en aquest cas: crisi aplàsica en infant amb drepanocitosi. Les crisis aplàsiques en la malaltia drepanocitòtica requereixen, igualment com les crisis hemolítiques i les de segrestament esplènic, la transfusió urgent de concentrat d'hematies.

Bibliografia suggerida:

- García L, Díaz de Heredia C, Moreno C et al. Drepanocitosi: una malaltia poc freqüent en el nostre medi? *Pediatr Catalana* 1996; 56: 197-203.

158. Resposta: E

El gemec espiratori (GE) és un dels sons respiratoris que es poden percebre sense l'ajuda de l'estetoscopi en explorar un infant amb un problema respiratori. Es genera en sortir l'aire a través de la glotis amb les cordes vocals parcialment tancades. El GE es produeix de manera no voluntària amb la finalitat de crear durant l'espiració una pressió positiva a l'interior de la via aèria que eviti el col·lapse alveolar espiratori. És per això que el GE és característic de patologies que condicionen inestabilitat dels alvèols, llur tendència a col·lapsar-se durant l'espiració i, conseqüentment, reducció de la capacitat residual funcional. Típicament s'aprecia GE en nadons afectats de malaltia de la membrana hialina, però també en infants afectats d'edema agut de pulmó d'etiologia diversa, lesió pulmonar associada a sèpsia (pulmó de xoc), pneumònia intersticial per germen oportunista o pneumònia aspirativa. L'asma, en canvi, és una patologia associada primordialment a un augment de la resistència de les vies aèries per obstrucció bronquial i no a una reducció de la capacitat funcional residual. En aquest cas la sibilació, fonamentalment però no exclusivament espiratòria, és la seva expressió audible més característica.

Bibliografia suggerida:

- Crespo M, López-Sastre JB. Exploración del aparato respiratorio. A: Galdó A, Cruz M, eds. *Tratado de exploración clínica en pediatría*. Barcelona: Masson, 1995; 341-360.
- Phelan PD, Landau LI, Olinsky A. Respiratory noises. A: Phelan P, Landau LI, Olinsky A, eds. *Respiratory illness in children*. 3a ed. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1990; 89-107.

159. Resposta: C

Totes les possibilitats ofertes podrien ser raonablement incloses en el diagnòstic diferencial d'aquest infant. Això no obstant, el diagnòstic més probable en aquest cas és el de la síndrome de xoc tòxic (SXT). La SXT és una malaltia multisistèmica greu els agents causals de la qual poden ser *Staphylococcus aureus* o *S. pyogenes* (estreptococ β-hemolític grup A -EGA-). Tots dos produeixen exotoxines que actuen com a superantígens produint una activació policlonal de les cèl·lules T que desencadena una alliberació molt important de citocines. Pot afectar infants de qualsevol edat. Es troba relacionat amb patologies i circumstàncies diverses: adolescents en període menstrual (*S. aureus*), fasciïtis (EGA), cremades o altres ferides, sinusitis, embassament nasal, pneumònies, abscessos i altres. Les manifestacions que ajuden a reconèixer la SXT inclouen: febre $\geq 38.9^{\circ}\text{C}$ resistent als antibiòtics, exantema difús amb descamació posterior, afectació de les mucoses i hipotensió. Tot això, juntament amb una combinació de dades clíniques o analítiques d'afectació multisistèmica: vòmits o diarrea; afectació de mucoses (conjuntival, faríngia o vaginal); obnubilació; afectació cardiopulmonar; elevació dels enzims CK i ALT, de la bilirubina o la urea; hipocalcèmia, hipoproteïnèmia, hipofosforèmia i plaquetopènia.

Bibliografia suggerida:

- Bisno AL. *Streptococcus pyogenes*. A: Mandell GL, Bennet JE, Dolin R, eds. *Mandell, Douglas and Bennett's Principles and Practice of Infectious Diseases*. 4a ed. Nova York: Churchill Livingstone, 1995; 1795-1796.
- Norrby-Teglund A, Kaul R, Low DE et al. Plasma from patients with severe invasive group A streptococcal superantigen-induced T cell proliferation and cytokine production. *J Immunol* 1996; 156: 3057-3064.
- Todd J. Síndrome del shock tòxic. A: Behrman RE, Kleigman RM, Arvin AM, eds. *Nelson Tratado de Pediatría*. 3a ed. Madrid: Mc Graw Hill, 1997; 939-941.

160. Resposta: C

L'atenció inicial al pacient amb compromís vital comença en tots els casos per assegurar una via aèria lliure i una venti-

lació i una oxigenació eficaces. El pacient descrit es troba en coma profund, per la qual cosa ha perdut els reflexos de manteniment de la via aèria i presenta una respiració superficial. Per tant, el primer pas a seguir serà l'obertura de la via aèria (incloent-hi aspiració de secrecions) i la ventilació manual amb bossa i mascareta. Com que es tracta d'un pacient traumàtic cal evitar lesionar la medulla espinal i per això la maniobra per obrir la via aèria és la tracció de la mandíbula evitant els moviments de flexió, hiperextensió o rotació del coll. En el cas descrit, pot ajudar a mantenir la via aèria oberta la col·locació d'una cànula orofaríngia (de Mayo o de Guedel). Un cop realitzades aquestes maniobres, caldria procedir a la intubació de l'infant, la qual no seria per tant la primera mesura a prendre.

Bibliografia suggerida:

- Calvo C, Delgado MA, García L et al. Normas de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada en pediatría (1a parte). An Esp Pediatr 1995; 43: 245-251.
- Calvo C, Delgado MA, García L et al. Normas de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada en pediatría (2a parte). An Esp Pediatr 1995; 43: 323-334.

161. Resposta: D

El pacient ha patit un traumatisme sever. Per les dades de què disposem —coma profund, freqüència cardíaca baixa per a l'edat— és possible que presenti un dany cerebral important com a causa de la simptomatologia. L'absència d'hemorràgia externa i la presència de bradicàrdia no afavoreix l'existència d'hipovolèmia, encara que no es pot descartar del tot. En qualsevol cas, la realització de tractaments encaminats a disminuir un probable edema cerebral (manitol) o tractar un xoc hipovolèmic (administració d'expansors del plasma) s'hauran de realitzar només després d'aplicades les mesures fonamentals de reanimació. La freqüència cardíaca de 30 batecs/minut en aquest context clínic és indicativa d'aturada cardíaca imminent i s'ha de tractar com si ho fos. A més d'iniciar massatge cardíac, la primera mesura en aquesta situació seria l'administració d'una dosi d'adrenalina de 10 mcg/kg (0.1 mL/kg de la solució 1/10000). L'adrenalina és la droga princeps de la reanimació cardiopulmonar i és la que aconseguix una resposta terapèutica més eficaç. La atropina, en general, no és indicada en la situació d'arrest cardíac, excepte en casos de bradicàrdia secundària a la realització de maniobres vagals. L'administració de bicarbonat només ha de ser considerada un cop que s'ha completat l'administració d'un cicle complet de dues dosis d'adrenalina.

Bibliografia suggerida:

- Calvo C, Delgado MA, García L et al. Normas de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada en pediatría (1a parte). An Esp Pediatr 1995; 43: 245-251.
- Calvo C, Delgado MA, García L et al. Normas de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada en pediatría (2a parte). An Esp Pediatr 1995; 43: 323-334.

162. Resposta: E

Hem d'emfasitzar que l'adrenalina és la medicació principal en la reanimació cardiopulmonar, especialment en la seqüència d'actuació enfront de l'asistòlia. Això no obstant, pot passar que després d'una primera dosi no s'obtingui l'efecte desitjat i en aquest cas caldrà repetir l'administració d'adrenalina a una dosi més elevada. Si el pacient no respon a una primera dosi intravenosa d'adrenalina de 10 mcg/kg, caldrà administrar-li una següent dosi intravenosa 10 vegades superior: 100 mcg/kg (0.1 mL/kg de la solució 1/1000).

Bibliografia suggerida:

- Calvo C, Delgado MA, García L et al. Normas de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada en pediatría (1a parte). An Esp Pediatr 1995; 43: 245-251.
- Calvo C, Delgado MA, García L et al. Normas de reanimación cardiopulmonar básica y avanzada en pediatría (2a parte). An Esp Pediatr 1995; 43: 323-334.

163. Resposta: D

El pacient descrit presenta una clínica altament suggestiva de meningitis purulenta greu amb signes d'hipertensió cranial (coma, hipertensió arterial, bradicàrdia relativa). Les mesures terapèutiques han d'anar adreçades de forma urgent a disminuir la pressió intracranial. Per això és indicada l'administració de manitol i la intubació traqueal i la instauració de ventilació mecànica amb hiperventilació moderada. A més aquesta darrera és indicada, atès el grau de coma que presenta el pacient, per assegurar l'estabilitat de la via aèria i una oxigenació cerebral correcta. La dexametasona s'ha d'administrar abans de la primera dosi d'antibiòtics, per tal de disminuir la producció de citocines induïda per l'alliberació d'endotoxines, cosa que podria condicionar un increment addicional de la pressió intracranial. Tot i que el líquid cefaloraquídi proporciona una informació útil per al diagnòstic, no és un procediment lliure de riscos i la seva realització en un infant en les condicions descrites pot comportar un empitjorament molt important de la seva situació clínica i fins i tot precipitar l'herniació cerebral. La punció lumbar es podrà realitzar amb precaució, solament un cop controlada la hipertensió intracranial amb les mesures que siguin necessàries (manitol, altres diürètics, hiperventilació, barbitúrics) i prèvia realització d'una TAC cranial per descartar processos focals. En aquestes circumstàncies alguns autors recomanen fins i tot la col·locació d'un catèter ventricular per al mesurament de la pressió intracranial i l'extracció de líquid cefaloraquídi a través seu. L'administració d'antibiòtics de manera empírica no s'ha de posposar pel fet que sigui necessari retardar la realització de la punció lumbar. Molts pacients amb meningitis bacteriana aguda també presenten bacterièmia, per la qual cosa és possible la identificació de l'agent etiològic a través de l'hemocultiu. A més de la presència d'hipertensió endocranial, altres contraindicacions per a la pràctica de la punció lumbar inclouen: compromís hemodinàmic i/o respiratori, diàtesi hemorràgica (coagulació intravascular disseminada o trombocitopènia) i la presència de signes neurològics focals.

Bibliografia suggerida:

- Berkowitz ID, Berkowitz FE, Newton C, Villoughby R, Ackerman AD. Meningitis infectious encephalopathies, and other central nervous system infections. A: Rogers MC, ed. Textbook of Pediatric Intensive Care. 3a ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1996; 1039-1062.

164. Resposta: C

El creixement del perímetre cranial (PC) en un lactant ha de seguir una corba dins uns límits considerats normals. Es considera que hi ha megacefàlia quan se sobrepassa el percentil 98. Entre les causes possibles de megacefàlia en un lactant amb un desenvolupament aparentment normal hi ha la megacefàlia benigna familiar, en la qual el perímetre d'un o dels dos progenitors es troba també per sobre del percentil 98. La tomografia computada (TC) cranial acostuma a ser normal. En aquelles malalties de dipòsit que cursen amb augment del PC no acostuma a haver-hi augment dels ventricles cerebrals i el desenvolupament psicomotor sol estar afectat. La dilatació ventricular es pot trobar tant en casos d'hidrocefàlia com d'atròfia cerebral, sent l'evolució del PC allò que ajuda a diferenciar-les: en l'atròfia cerebral no hi ha un augment del PC. La hidrocefàlia obstructiva presenta una important dilatació ventricular sense augment dels espais subaracnoidals. La hidrocefàlia externa benigna, al contrari, es caracteritza per una imatge de TC amb un augment dels espais subaracnoidals i un discret augment del format ventricular. És una causa freqüent de megalocèfalia en lactants sans, generalment mascles i que de vegades pot anar acompanyada d'un discret retard en les adquisicions, amb una bona evolució posterior.