

majoria dels nens amb aquest tipus d'infecció tenen menys de 8 setmanes de vida a l'inici dels símptomes. Els símptomes inicials de la infecció són: nasofaringitis i conjuntivitis, trobant també freqüentment rinitis amb descàrrega nasal i obstrucció nasal important amb apnea i cianosi secundària. Després d'una setmana de l'inici del quadre, els pacients desenvolupen tos i taquipnea, símptomes que empitjoren gradualment en les dues setmanes següents. Els lactants afectats de pneumònia per *Chlamydia trachomatis* són típicament afebrils i per aquesta característica són classificats dins del grup de les "pneumonitis afebrils" del lactant. Els patrons radiològics són variables, poden mostrar infiltrats pulmonars intersticials bilaterals i simètrics, imatges d'atelectàsi, consolidació lobar i també embassament pleural. La presència de *Chlamydia trachomatis*, pot ser documentada en la majoria dels pacients mitjançant el test de secrecions nasofaríniques, amb cultiu o amb detecció de l'antigen. En la majoria dels pacients el cultiu nasofarínge per la *Chlamydia trachomatis* és positiu.

Bibliografia suggerida:

- Betina C Hilman, MD. Pediatric Respiratory Disease: Diagnosis and Treatment. Ed. WB. Saunders, 1993; 31: 266-271.
- Weiss SG, Newcomb RW, Pulmonary assessment of children after chlamydiae pneumonia in children. *J Pediatr* 1986; 108: 659-664.
- Griffin M, Pushpanathan C, *Chlamydia trachomatis* pneumonitis: A case study and literature review. *Pediatr Pathol* 1990; 10: 843-852.

10. L'any 1954 Bach va descriure la hiperfosfatàsemia transitòria idiopàtica de la infància. Afecta preferentment nens de menys de 3 anys (hi ha descrits casos aïllats per sobre dels 5 anys) amb una simptomatologia variable, des de controls sans a patologia inespecífica, com quadres respiratoris o gastro-intestinals. Com en el nostre cas, la resta d'analítica i l'exploració física és normal. Hi ha una elevació conjunta d'ambdues fraccions isoenzimàtiques, encara que pot predominar l'una sobre l'altra. És necessari, per a confirmar el diagnòstic, una normalització de les xifres de fosfatases alcalines abans dels 4 mesos. Per tant, la resposta D és la correcta. És una troballa relativament freqüent en la consulta ambulatoria quan es demanen aquestes determinacions analítiques en patologia intercurrent lleu. Té una etiopatogènia encara no ben aclarida i és imprescindible el seu coneixement per evitar exploracions complementàries innecessàries.

Bibliografia suggerida:

- Ferrándiz J, Navarro C, Gutiérrez J, Tabernero M. Hiperfosfatàsemia transitoria de la infància: aportación de cinco nuevos casos. *An Esp Pediatr* 1993; 37: 417-418.
- Riaño I, Rey C, Blanco J, Humayor J, Vargas F. Hiperfosfatàsemia transitoria de la infància: dos nuevos casos a una edad inusual. *An Esp Pediatr* 1993; 38: 370-371.
- Stein P, Rosalki SB, Ying Foo A, Hjelm M. Transient hyperphosphatasemia of infant and early childhood: clinical and biochemical features of 21 cases and literature review. *Clin Chem* 1987; 33: 313-318.

11. Encara que no tots els infectats per *Mycobacterium tuberculosis* desenvoluparan una tuberculosi, sí que tenen un cert risc o probabilitat de patir-la. Malgrat tot, el seu tractament amb hidrazida durant un determinat període de temps aconsegueix reduir de manera important el risc citat. No obstant això, l'administració d'hidrazida comporta també un risc, que és la seva possible toxicitat, especialment l'hepàtica, de tal manera que per establir la indicació del tractament d'un infectat amb hidrazida s'hauran de valorar comparativament la reducció del risc a patir la tuberculosi per part de l'infectat i el nou risc al qual se sotmet per l'administració d'aquest fàrmac. En la infància i l'adolescència és tan poc freqüent la toxicitat de la hidrazida en general, i l'hepàtica en particular, que en tots els casos és inferior al benefici que suposa la reducció del risc de patir tuberculosi. Per aquest motiu, qualsevol nen o adolescent amb resposta positiva a la prova de la tuberculina ha de ser sotmès a un tractament preventiu amb hidrazida. La dosi que s'ha d'utilitzar d'aquest fàrmac és de

5 mg/kg/dia i el tractament no és efectiu si és inferior a 6 mesos. Amb una duració de 6 mesos la reducció del risc a patir tuberculosi és d'un 70%, però si el tractament dura 12 mesos, supera el 90%. No aconseguirem una major eficàcia amb una duració superior als 12 mesos. Per tant la resposta correcta és l'E. En el cas de coinfecció tuberculosa i per VIH es recomana en tots els casos l'administració d'hidrazida durant 12 mesos.

Bibliografia suggerida:

- Girling DJ. The Chemotherapy of Tuberculosis. En the Biology of the Mycobacteria. Ed Ratledge C, Stanford J, Grange JM. London, 1989: 285-323.
- Geiter LJ. Preventive Therapy for Tuberculosis: En Tuberculosis. Ed Reichman LB, Hershfield ES. New York, 1993: 241-250.

12. A partir de la farina de blat i després de successius rentats amb aigua (el gluten hi és insoluble) pot aconseguir-se la separació del midó de la fracció proteica (gluten). Aquest procés és molt laboriós i ha de fer-se fins al final, i encara d'aquesta manera el producte aconseguit pot tenir "traces" de gliadina. Aquestes traces de gliadina, sempre que estiguin per sota del màxim permès pel Codi Alimentari (40 ng/100 g de producte), no han provocat fins ara evidència de dany clinicohistològic en pacients celíacs, però encara no existeixen estudis a llarg termini conclouents al respecte. La gliadina que hi ha en el blat no és l'única responsable de la malaltia, ja que les prolamines existents en el sègol, la civada i l'ordi es comporten de forma semblant a ella en el malalt celíac, per la qual cosa aquests cereals i els seus derivats han d'excloure's de la dieta. No les contenen l'arròs, la tapioca i el blat de moro. La dieta ha de realitzar-se permanentment, ja que, encara que l'expressivitat clínica sigui diferent, la intolerància al gluten és per sempre, podent-se desenvolupar en la vida adulta del malalt no tractat importants complicacions, la més greu de les quals és l'aparició de tumors malignes intestinals.

Bibliografia suggerida:

- Ciclitira A. Evaluation of a gliadin-containing gluten-free product in coeliac patient. *Human Clin Nutr* 1985; 39: 303.
- Mayer M. Compliance of adolescent with coeliac disease with a gluten free diet. *Gut* 1991; 32: 881-885.
- Polanco I. "Enfermedad celiaca". Ministerio de Sanidad y Consumo. Dirección General de Salud Alimentaria. Madrid. 1990.

13. En absència de fissura anal, la causa més freqüent de rectorràgia aïllada en el nen d'edat preescolar és el pòlip intestinal. L'absència de dolor en defecar i de dolor abdominal, així com l'exploració clínica normal, permeten descartar les lesions perianals (fissures, hemorroides) i altres causes de rectorràgies (púrpura de Schölein-Henoch, síndrome hemolítica urèmica). El diverticle de Meckel sol presentar-se amb dolor abdominal o en forma de síndrome oclusiva, encara que en algunes ocasions pot fer-ho com a rectorràgia aïllada, però aquesta sol ser copiosa. L'exploració més útil inicialment és la rectocolonosigmoidoscòpia, ja que permetrà observar directament la mucosa, apreciar els punts sangnants, practicar biòpsies si fos necessari i, en el cas de visualitzar un pòlip, procedir a la seva exèresi. La resta dels estudis, encara que poden ser indicats, no ofereixen tantes possibilitats com l'endoscòpia. La gammagrafia amb Tc99 per buscar el diverticle de Meckel pot donar resultats no sempre fiables i s'ha de considerar per després de la colonoscòpia, excepte en un cas de sospita molt fundada.

Bibliografia suggerida:

- Silber G. Hemorragia gastrointestinal inferior. *Ped in Rev* (edició en castellà). 1991, 12: 85-92.
- Cruz M. Tratado de pediatría. Vol 1, pàg 1093. 6ª edició. Ed Espaxs. Barcelona.

14. El diagnòstic diferencial entre atresia de vies biliars extrahepàtica (AVBEH) i la colèstasi intrahepàtica (hepatitis neonatals, hipoplàsies intrahepàtiques i malalties metabòli-

ques) és difícil. No obstant això hi ha alguns criteris que poden fer pensar amb més probabilitats en una que en l'altra. L'AVBEH es creu que és l'estadi final de l'hepatitis fetal, que pot ser àdhuc progressiva després del naixement. El curs, una vegada establert, sempre serà progressiu, sense intermitències en cap de les seves manifestacions, al contrari del que pot succeir en les causes intrahepàtiques, que poden cursar de forma recurrent. En l'AVBEH, encara que la icterícia no aparegui precoçment, l'acòlia si que sol ser-ho, iniciant-se en els primers dies de vida. Els antecedents familiars de colèstasi són freqüents en les causes intrahepàtiques i no ho són en l'AVBEH. Per últim, la palpació d'un fetge engrandit i dur és propi d'atrèsia extrahepàtica. L'elecció encertada correspon doncs a la resposta D.

Bibliografia suggerida:

- Nelson W, Behran R, Kliegman R, Vaughan V. Tratado de Pediatría. Vol 3, pàg 1233. Interamericana. 14ª edició. Madrid.
- Mews C, Sinatra F. Colestasis en lactantes. Ped in Rev (edició en castellà). 1994; 15: 313-318.

15. La trombopatia aspirínica presenta una clínica molt variada, sovint amb participació digestiva. La ingesta es pot haver produït fins a 15 dies abans d'aparèixer la clínica. La durada del procés hemorràgic acostuma a ser d'uns 7 a 10 dies. És molt probable que aquests malalts tinguin algun tipus de déficit de la ciclooxigenasa i/o de la tromboxanosintetasa plaquetàries. La malaltia no és dosiddependent. La resposta a escollir és doncs C.

Bibliografia suggerida:

- Koneti Rao A, Walsh PN. Acquired Qualitative Platelet Disorders. Clinics in Hematology vol. 12, núm. 1, Febrer 1983.
- Qualitative Abnormalities. A: Hematology of Infancy and Childhood. Nathan DG and Oski FA (eds). W B Saunders Company Philadelphia. London. Toronto, 1981; 1448-1450.
- Bastida E, Ordinas A. Trombopaties, Medicine 1988; 17: 28-29.

16. La disminució de la resistència globular osmòtica és, juntament amb la determinació del nombre d'esferòcits en una extensió, la base del diagnòstic analític. Tanmateix, solament és positiva en un 75% de casos sense incubació i augmenta a un 88% amb incubació. La proporció de litiasi biliar va augmentant amb l'edat. S'han vist casos ja als 3 anys, la proporció abans dels 10 anys se situa en un 5% i després dels 10 anys passa al 40-50%. Ja és prou conegut el risc de sèpsia postesplenectomia, que augmenta per sota dels 5 anys i especialment en els casos esplenectomitzats abans dels 3 anys. La resposta correcta doncs és la D.

Bibliografia suggerida:

- Krueger HC et al. Hereditary spherocytosis in 100 children. Mayo Clin Proc 1966; 41: 821.
- Dacie J (ed.) The haemolytic anaemias, vol. 1 The hereditary haemolytic anaemias. Part. 1. London. Churchill Livingstone. 1985.
- Eraklis AJ et al. Hazards of overwhelming infection after splenectomy in childhood. N Engl J Med 1976; 276: 1225.

17. Si no hi ha canvis a l'exploració, manté la mateixa auscultació i la circulació pulmonar no està més disminuïda, no podem pensar que la fístula s'ha fet insuficient. Tampoc no hi ha dades objectives que permetin assegurar que l'evolució d'aquestes cardiopaties sigui pitjor a causa de la pubertat, així doncs, ni la resposta B ni la C no es poden acceptar com a correctes. La resposta E tampoc no és correcta atès que la insuficiència cardíaca no és l'evolució que cal esperar en la fisiopatologia d'aquesta cardiopatia. Bé és cert que els adolescents en ocasions poden somatitzar un problema de difícil solució, però en aquest cas l'analítica ens demostra una clara poliglobúlia i una disminució de les xifres del volum corpuscular mig i de la concentració d'hemoglobina corpuscular mitja. La poliglobúlia és una resposta a la hipòxia crònica, però en aquest cas, els hematies són petits i amb poca hemoglobina a causa d'un esgotament de les reserves de ferro degut, tal com la història fa pensar, a unes menstrua-

cions llargues i abundants, fet que sovint es produeix després de la menarquia. Si recordem que no són pas els hematies, sinó l'hemoglobina la que s'encarrega del transport d'oxigen, és clar que la poliglobúlia no és suficient per compensar la hipòxia i, de ben segur, l'anèmia relativa és la causa de l'empitjorament de la Cristina. Queda clar doncs que la resposta correcta és la D i també aquesta és la causa que, fins i tot, sembli estar menys cianòtica.

Bibliografia suggerida:

- Paridon SM. Consequences of chronic hypoxemia. A: A Garson, JT Bricker DG Mc Namara. The science and practice of pediatric cardiology. Ed Lea Febiger, 1990; 116.

18. L'enunciat ens planteja el diagnòstic diferencial de la cianosi que, pel fet de tenir unes xifres de PO₂ arterials baixes, descarta la possibilitat d'una metahemoglobinèmia i conseqüentment la validesa de la resposta A com a opció terapèutica. La no millora de la cianosi i de la hipòxia amb l'administració d'oxigen, afavoreix la causa cardíaca i descarta la causa respiratòria, motiu pel qual l'opció terapèutica B no és l'adient. Cal pensar en la possibilitat d'una persistència del patró circulatori fetal, si bé la falta d'antecedents obstètrics, la bona puntuació en el test d'Apgar, la no millora amb la hiperventilació i la falta de diferència en les saturacions de territoris pre i postductals, no apunten cap a aquesta possibilitat, raó per la qual la resposta D no és procedent. Si la causa de la hipòxia és doncs la cardíaca, tant si és per una síndrome de transposició com per obstrucció al flux pulmonar i curtcircuit dreta-esquerra, serà beneficiós aconseguir mantenir permeable el conducte arteriós i, per tant, la resposta E és la correcta. La resposta C podria entrar en consideració, si bé no és indicada ja que no hi ha dades que confirmi una anèmia.

Bibliografia suggerida:

- Mullins Ch E. Ductus dependent lesions i Corbet AJ. Use of prostaglandines in congenital Heart Disease. A: A Garson, JT Bricker DG Mc Namara. The science and practice of pediatric cardiology. Ed Lea Febiger, 1990; 2: 1067; 3: 2118.
- Morin III F C. Persistent pulmonary hypertension of the newborn. A: Moss and Adams. Heart Disease in infants, Children and adolescents, 5th Ed Williams and Wilkins, 1995; 1: 599.

19. A) Efectivament, el tractament sempre és quirúrgic. B) Bastants pacients són asimptomàtics i la malaltia es descobreix a partir d'una radiografia de tòrax practicada en un examen de rutina. C) En el nou-nat es pot presentar en forma de destret greu i amb una radiografia de tòrax compatible amb l'hèrnia de Bochdaleck. D) En la classificació de Stoke la MAQ tipus III correspon a l'anomenada forma sòlida. Es tracta de formacions quístiques, que tenen aspecte de massa sòlida homogènia. E) La presentació neonatal és en forma de destret progressiu i, generalment, mortal. La resposta correcta doncs és la D.

Bibliografia suggerida:

- Hillman BC. Pediatric Respiratory Disease: Diagnosis and Treatment, Philadelphia, WB. Saunders Co, 1993.
- Stocker JT. Pediatric Pulmonary Disease. New York, Hemisphere Publishing Corp, 1898, pp 29-100.
- Clínicas Pediátricas de Norteamérica. Medicina del aparato respiratorio, parte II. 1994; 3: 484-507.

20. A) Les bronquièctasis en el nen s'associen a diferents factors predisposants: anomalies hereditàries, estats d'immunodeficiència, defectes anatòmics congènits, fibrosi quística, etc. En la gran majoria de casos són precedides per infeccions del tracte respiratori inferior que produeixen obstrucció bronquial i infecció de les secrecions. B) En els casos simptomàtics, hi ha tos amb producció d'esput purulent. Les infeccions respiratòries recurrents són freqüents i difícils de controlar. Altres símptomes no tan freqüents són les hemoptisis, l'escàs guany ponderal i l'acropàquia. C) En el cultiu d'esput, el germen més freqüentment aïllat és l'H. influen-