35. La nefroptisi juvenil és una malaltia hereditària de caràcter autosòmic recessiu, amb una alta freqüència de consanguinitat en els pares (en aquest cas eren cosins germans). En aquest moment no hi ha mitjans per identificar els heterozigots. Una malaltia amb clínica i patologia similars però d'inici a l'edat adulta presenta una herència autonòmica dominant. Es tracta de la malaltia quística de la medul·la.

Bibliografia suggerida:

- Kleinkecht C. Néphronophtise. A: Royer P, Habib R, Mathieu H, Broyer M. Eds Néphrologie Pédiatrique. París: Flammarion, 1983; 48-61.
- Kleinkecht C. Nephronophtise. In: Loirat C, Niaudet P. Eds Progrès en Pédiatrie. 9. Nephrologie Pédiatrique. París: Doin Editeurs, 1993; 17-26.

36. L'aparició de brots d'hematúria macroscòpica associats (coincidint) amb quadres febrils, autolimitats i amb la presència d'unes IgA augmentades, ens ha de fer pensar pel context i per la freqüència en la possibilitat que es tracti d'una nefropatia IgA o malaltia de Berger. L'IgA ens ajuda, però en un 50% dels casos de nefropatia l'IgA és normal. A la glomerulonefritis aguda postinfecciosa hi ha un interval lliure entre el quadre febril i l'hematúria. Hi trobaríem també hipocomplementèmia. La síndrome d'Alport també pot cursar amb brots d'hematúria però és molt menys freqüent, no hi ha hiper IgA i, excepte en els casos de noves mutacions, és freqüent trobar antecedents de sordesa o insuficiència renal a la família. El context clínic i l'ecografia renal normal ens permeten descartar la litiasi renal. Tampoc no és probable que es tracti d'una infecció urinària, ja que els quadres febrils han estat autolimitats o, com en el cas del primer, hi havia un focus amigdalar. La resposta correcta doncs és D.

Bibliografia suggerida:

- Lévy M, González-Burchard G, Broyer M, et al. Berger Disease in Children: Natural History of Outcome. Medicine, 1985; 64: 157-180.

37. Quan es planteja el tractament d'un nen afecte de lambliasi i les possibles accions a efectuar a la llar d'infants on va, cal valorar, a més de tenir cura del compliment de les mesures higièniques de control de malalties diarreiques, l'existència o no de més quadres diarreics al mateix temps o en les quatre setmanes anteriors. Es considera brot de giardiasi quan s'observa un augment de la freqüència de diarrea entre els assistents a una llar d'infants, amb aïllament de G làmblia en un terç o més d'entre ells (amb o sense símptomes). En el nostre cas no hi ha un augment de quadres diarreics concomitant o en les setmanes prèvies. Tot i que el tractament dels portadors asimptomàtics és un tema controvertit, ja que segons alguns autors aquests portadors afavoreixen la propagació i l'extensió del paràsit entre els contactes, les normes que dóna el Departament de Sanitat de la Generalitat són aclaridores: el tractament dels portadors asimptomàtics no està indicat si no és que hi hagi un brot de giardiasi de difícil control, o també pot considerar-se quan hi ha un contacte tancat amb alguna d'aquestes persones: dones embarassades, infectats pel VIH, persones amb hipogammaglobulinèmia, fibrosi quística o quan hi ha intolerància a fàrmacs antigiardiasi. En el nostre cas, la resposta C és incorrecta i el portador asimptomàtic no s'ha de tractar, encara que sigui de curta edat i porti bolquers, ja que no es dóna cap de les condicions abans esmentades.

Bibliografia suggerida:

- Control dels brots de giardiasi en llars d'infants. Sèrie Documents de Vigilància Epidemiològica. Núm. 7. Ed: Generalitat de Catalunya. Departament de Sanitat i Seguretat Social. Direcció General de Salut Pública. Barcelona, 1993.

38. Fa uns deu anys es van començar a aïllar en el nostre país, i també en el Regne Unit, soques de N. meningitidis amb sensibilitat reduïda a la penicil·lina. Aquestes soques resistents cada cop han esdevingut més freqüents, fins al punt d'arribar al 50% en algunes àrees de Catalunya. Si bé molts cops aquests nivells de resistència són relativament baixos, poden arribar a fer fracassar el tractament i/o augmentar les seqüeles neurològiques. És per aquest motiu que actualment els antibiòtics d'elecció per al tractament empíric de la malaltia meningocòccica són la ceftriaxona (excepte en nounats) i la cefotaxima, essent la penicil·lina útil si es demostra que la soca causal n'és sensible. En malalts al·lèrgics als betalactàmics es pot utilitzar el cloramfenicol i l'aztreonam. Així com el tractament amb penicil·lina o cloramfenicol encara que curi la malaltia pot no eradicar els meningococs de la nasofaringe, la ceftriaxona i probablement també la cefotaxima penetren molt bé en secrecions orofaríngies i no fan necessari el tractament posterior amb rifampicina. Àdhuc la ceftriaxona IM és l'antibiòtic de segona elecció després de la rifampicina per a la quimioprofilaxi. Per tant, la resposta incorrecta és la C. Per altra banda s'ha començat a trobar resistències a la rifampicina i això, unit a d'altres raons, com al fet que les condicions sanitàries de les escoles són força correctes, fan contraindicar la profilaxi massiva dels contactes escolars. Només podria ser indicada la quimioprofilaxi a tota l'escola davant l'aparició de tres o més casos que pertanyin almenys a dues classes diferents i amb un interval màxim d'un mes entre el primer i el darrer cas.

Bibliografia suggerida:

- Guia per a la prevenció i el control de la malaltia meningocòccica. Quaderns de Salut Pública Núm. 9. Ed: Generalitat de Catalunya. Departament de Sanitat i Seguretat Social. Barcelona, 1994.

39. L'examen radiològic pot ser el primer a suggerir el diagnòstic de maltractaments en un nen o bé confirmar-lo. Les troballes més significatives són múltiples afectacions òssies amb diferents estats evolutius de diferents traumatismes. (En aquest cas les afectacions metafisàries i les reaccions periòstiques metafisodiafisàries.) Les fractures metafisàries en nansa de galleda són clàssiques d'aquesta entitat. Es produeixen a causa de la debilitat de la unió entre el cartílag i la metàfisi, ja que el periosti està fermament adherit en aquesta zona a aquesta edat. Altres entitats que poden tenir alteracions metafisàries són la malaltia de Menkes, el raquitisme, la hipofosfatàsia i la sífilis. L'osteogènesi imperfecta cursa amb fractures generalment diafisàries i amb presència d'ossos wormians

Bibliografia suggerida:

- Kleinman PK, Marks SC and Blackbourne B. The metaphyseal lesion in abused infants. AJR, 1986; 146: 895.
- Kugutt MS, Swischuck LE and Fagan CJ. Patterns of injury and significance of uncommon fractures in the battered child syndrome. AJR, 1974; 121: 143.
- Sty JR, Strashak RJ. Role of bone scintigraphy in evaluation of thesuspected abused child. Radiology, 1983; 146: 369.

40. L'exploració més adient per confirmar els maltractaments és la sèrie esquelètica. La gammagrafia òssia s'hauria de reservar per als casos en què la primera sigui negativa i la història clínica sigui molt suggestiva.

Bibliografia suggerida:

- Kleinman PK, Marks SC and Blackbourne B. The metaphyseal lesion in abused infants. AJR, 1986; 146: 895.
- Kugutt MS, Swischuck LE and Fagan CJ. Patterns of injury and significance of uncommon fractures in the battered child syndrome. AJR, 1974; 121: 143.
- Sty JR, Strashak RJ. Role of bone scintigraphy in evaluation of thesuspected abused child. Radiology, 1983; 146: 369.

41. La resposta correcta és E ja que, tant la membrana hialina com l'edema pulmonar, normalment són bilaterals i les atelèctasis i les pneumònies difícilment poden provocar desplaçament del mediastí cap al costat contralateral. De fet, el desplaçament del mediastí sempre ens ha de fer pensar en entitats que tenen un tractament quirúrgic, com és el cas de la malformació adenomatoide quística, que en el nadó pot presentar-se com una massa opaca, ja que no ha tingut temps d'a-

trapar aire en el seu interior. Altres causes podrien ser les hèrnies diafragmàtiques, o l'emfisema lobar en una primera fase.

Bibliografia suggerida:
- Hedlund GL, Kirks DR. Respiratory System. A: Kirks D, eds. Practical pediatric imaging. Boston, Little Brown, 1991.

42. La resposta correcta és B. La síndrome d'asplènia es caracteritza, a més de l'absència de la melsa, per la configuració dreta bilateral dels pulmons, el fetge en posició central i per la presència de cardiopatia cianosant. En el situs inversus, el situs solitus amb dextrocàrdia, el canal atrioventricular comú i la tetralogia de Fallot la posició del fetge pot ser dreta o esquerra, però mai central.

Bibliografia suggerida:
- Strife JL, Bisset GS. Cardiovascular system. A: Kirks D, ed. Practical pediatric imaging. Boston, Little Brown, 1991.

43. La resposta correcta és E. L'acondroplàsia és el nanisme més freqüent amb membres curts de forma rizomèlica; és a dir, que són més curts els fèmurs i els húmers, i crani gran amb desproporció cranifacial. Presenta estretament del canal medul·lar i disminució d'alçada dels ossos ilíacs amb horizontalització acetabular. La displàsia clidocranial presenta ossificació anòmala de crani, clavícules i pubis. L'osteogènesi imperfecta pot presentar nanisme per escurçament de les extremitats a causa de múltiples fractures. La malaltia de Conradi presenta escurçament rizomèlic de les extremitats amb epífisis puntejades i amb crani normal. El nanisme camptomèlic presenta escurçament de les extremitats per incurvacions amb defectes d'ossificació a les vèrtebres i ales ilíaques altes i estretes.

Bibliografia suggerida:
- Oestreich AE. Skeletal System. A: Kirks D, ed. Practical pediatric imaging. Boston, Little Brown, 1991.

44. L'endocarditis bacteriana és una de les complicacions que cal evitar en les cardiopaties congènites. Per l'experiència acumulada en el seguiment de llargues sèries, s'ha consensuat necessària la profilaxi en totes, excepte en la comunicació interauricular. En el cas de les comunicacions del tipus ostium primum, la profilaxi és necessària degut al fet que sempre s'associen amb un cert grau d'insuficiència mitral ja que hi ha una falla en una de les valves. Un cop operades, es consensua com a necessari continuar amb la profilaxi en totes les cardiopaties excepte en el conducte arteriós, l'estenosi pulmonar, la comunicació interauricular i la comunicació interventricular. La resposta correcta és l'A.

Bibliografia suggerida:
- Jordan SC, Scott O. Cardiología Pediátrica. Ediciones Doyma, 1984; 245-247.

45. L'enunciat de la pregunta ens descriu clarament la simptomatologia de les crisis d'hipòxia en un nen que té una edat i una cardiopatia en què aquestes són freqüents. És conegut, i de fet moltes vegades és així, que les crisis d'hipòxia poden manifestar-se fins i tot abans que la cianosi es faci palesa. Així doncs la resposta correcta és la D.

Bibliografia suggerida:
- Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents. 5ª edició. Baltimore, Williams and Wilkins, 1995; 2: 1005-1013.

46. La resposta D no té sentit, ja que no està demostrat que les crisis d'hipòxia siguin més freqüents a una alçada de setcents metres. Encara que les respostes A i E podrien ser assenyades, la seva efectivitat pot ser dubtosa i, en tot cas, no resolen definitivament el problema. A causa de la gravetat i les conseqüències que una crisi hipòxica pot comportar, és acceptat per tots que la seva presència obliga a la indicació de tractament quirúrgic sense retard, encara que aquest sigui només pal·liatiu. És per això que la resposta B és la més correcta. La resposta C és absolutament incorrecta, ja que la Tetralogia de Fallot no evoluciona amb insuficiència cardíaca i la digoxina pot augmentar la presentació de crisis d'hipòxia.

Bibliografia suggerida:
- Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents. 5ª edició. Baltimore, Williams and Wilkins, 1995; 2: 1005-1013.

47. La resposta correcta no és A, ja que hi pot haver polipnea tant en la hipòxia cardíaca com en la respiratòria. Tampoc no és B, ja que la transposició de grans artèries, una de les cardiopaties que més freqüentment és causa d'hipòxia en el nadó, sovint no presenta buf. Tampoc no són correctes ni la C ni la E, ja que ni els estertors són signe patognomònic de patologia respiratòria en el nadó, ni la cardiomegàlia no és una troballa constant en les cardiopaties que cursen amb hipòxia. Així doncs, la resposta correcta és la D, ja que per la definició d'hipòxia cardíaca, aquesta no es modifica amb l'administració d'oxigen i, per tant, a l'inrevés del que passa en la hipòxia respiratòria, la PO_2 no canvia durant l'administració d'oxigen. Conseqüentment, aquesta serà l'única manera fiable d'establir un diagnòstic diferencial entre la cianosi cardíaca i la respiratòria.

Bibliografia suggerida:
- Moss and Adams. Heart Disease in infants, children and adolescents. 5ª ed, Baltimore, Williams and Wilkins Co, 1995; 660

48. El buf de Still és el buf innocent més freqüent en l'edat pediàtrica. Les seves característiques són tan típiques que un metge amb experiència pot diagnosticar-lo amb tota seguretat, sense l'ajut de cap exploració complementària. Un buf innocent no comporta cap patologia cardíaca; conseqüentment no hi ha necessitat de mantenir nous controls cardiològics, amb la consegüent angoixa que generen. Així, doncs, la resposta correcta és la C.

Bibliografia suggerida:
- Moss and Adams. Heart Disease in infants, Children and adolescents. 5ª ed. Baltimore, Williams and Wilkins, 1995; 1: 138.
- Danfort DA, McNamara DG. Inocent murmurs and heart sounds. A: Garson A, Bricker JT, McNamara DG, eds. The science and practice of pediatric cardiology. Philadelphia-London, Lea Febiger, 1990; 3: 1922.

49. El fet de trobar una freqüència cardíaca tan ràpida que no es pot arribar a comptar ens indica que estem davant d'una taquicàrdia, que per altra banda se'ns diu que és regular. Una fibril·lació auricular pot donar taquicàrdia però no sol ser rítmica i tampoc no és causa freqüent de taquicàrdia en el nen. El flutter auricular i la taquicàrdia ventricular rarament són causa de taquicàrdies espontànies en aquesta edat. Les taquicàrdies paroxístiques supraventriculars són la causa més freqüent de taquicàrdies en el nen, sobretot durant el primer any de vida, amb relativa bona tolerància durant les primeres hores. De fet, l'enunciat de la qüestió ens descriu la història típica d'un nen amb una crisi de taquicàrdia paroxística. La síndrome de Lown -Ganong- Levine pot ser una de les causes de taquicàrdia paroxística per un mecanisme de reentrada, si bé no la més freqüent. Per tot això, la resposta correcta només pot ser la C.

Bibliografia suggerida:
- Moss and Adams Heart Disease in infants, children and adolescents, 5ª ed., Baltimore, Williams and Wilkins, 1995, 2: 1572.
- Ko JK, Deal BJ, Strasburguer JF, Benson DW, Supraventricular tachycardia mechanism and their age distribution in pediatric patients. Am J Cardiol 1992; 69: 1028-1032.

50. La minociclina no és aconsellable en la població general per la possibilitat de reaccions vestibulars i està contraindicada en nens petits i embarassades. La rifampicina és el fàrmac d'elecció en els nens, però està contraindicada en les embarassades. La vacuna antimeningocòccica té una efecti-

vitat del 85% per als serogrups A i C i no protegeix fins al cap de 15 dies, però en el nostre país el serogrup més freqüent és el B. Per altra banda, no s'aconsella donar-la a les embarassades, excepte si el risc de contagi és molt elevat. Les sulfamides van ser al principi una alternativa eficaç, però en l'actualitat han aparegut moltes soques resistents, i tampoc no són indicades en el cas de les embarassades.
La resposta correcta doncs és D.

Bibliografia suggerida:

- Schwartz B, Al Ruwaia A, A'Ashi J et al. Comparative efficacy of Ceftriaxone and Rifampicine in eradicating pharingeal carriage of group A Neisseria Meningitidis. Lancet, 1988; 1: 1239-42.
- Girgis NI et al. Ceftriaxone in bacterial meningitis. Lancet, 1989; 11: 510.

51. L'hepatitis per virus A és una malaltia relativament benigna, ja que encara que pot evolucionar d'una manera més o menys perllongada, no es coneixen evidències que pugui evolucionar cap a l'hepatitis crònica activa i cap a la cirrosi; solament en molt pocs casos (0,1-0,2%) pot evolucionar a l'hepatitis fulminant, que sí que és greu i de mal pronòstic. L'hepatitis recurrent o la forma de colèstasi perllongada són altres possibilitats evolutives igualment benignes. És freqüent la remissió clínica en pocs dies i la normalització en poques setmanes. La resposta doncs és E

Bibliografia suggerida:

- Krugman S. Hepatitis viral; Infecciones A, B, C, D y E. Ped in Rev (edició en espanyol), 1992. 13: 214-223.

52. Les varicoceles són molt freqüents (fins al 40%) en barons estèrils. Per aquest motiu se'ls considera una de les causes més freqüents d'esterilitat masculina que pot beneficiar-se de mesures preventives. Els resultats d'un estudi europeu en 4000 adolescents entre 10 i 15 anys suggereix que el 15% dels joves d'aquesta edat tenen alguna forma de varicocele, encara que tan sols un 5% eren varicoceles grans. No totes les varicoceles causen una disminució de la mida del testicle. Aquest efecte està en funció de la mida de la varicocele: com més gran, més impedeix el creixement testicular. Una vegada intervinguts, en la majoria de casos s'aprecia una recuperació de la mida del testicle afectat. El tractament quirúrgic immediat està indicat en aquells casos en què ja s'aprecia una diferència en la mida del testicle i en aquelles varicoceles que creixen. Per això en les varicoceles petites, pot ser una conducta correcta observar la seva evolució durant 6 mesos. La resposta doncs és B.

Bibliografia suggerida:

- Kass EJ. Reversal of testicular growth failure by varicocele ligation. J Urol. 1987; 137: 475-476.
- Kass EJ. Testicular histology in the adolescent with a varicocele. Pediatrics 1987; 79: 996-998
- Lyon RP. Varicocele in childhood and adolescence: implication in adulthood infertility? Urology 1982; 19: 641-644.

53. És convenient remetre'l sense dilació a un centre terciari, ja que la confirmació analítica del diagnòstic a l'ambulatori pot retardar-se al començament d'una diàlisi: en els malalts amb SHU, el prompte inici d'una diàlisi pot millorar molt el pronòstic. El SHU s'associa a diversos gèrmens, però l'associació més clara és amb l'E Coli serotip 0157: H7. Des del punt de vista del pediatre no hospitalari, l'actuació més important una vegada remès el client al centre terciari, és la de prevenir la disseminació de la diarrea a la qual s'ha associat aquest cas i evitar una possible epidèmia de SHU. Alguns fins i tot recomanen tancar la guarderia i fer coprocultius dels nens a fi de detectar possibles portadors d'E Coli. La majoria de les infeccions per E Coli 0157: H7 s'adquireixen per menjar carn contaminada i poc feta. La cobertura antibiòtica no faria més que dificultar el diagnòstic etiològic en el centre terciari. La invaginació intestinal és una possibilitat dintre del diagnòstic diferencial, però és més pràctic comprovar-ho en el centre terciari i no dilatar el començament d'una possible diàlisi.

Bibliografia suggerida:

- Report of the Commitee on Infectious Diseases (ed Book) AAP, 1994. p. 187 ss..
- Graef J. Ed Manual of Pediatric Therapeutics. 4ª ed. Little Brown & Co. Boston 1988; 226.

54. La varicel·la és una infecció de la infància que deixa immunitat duradora. En els països temperats, la majoria de dones en edat fèrtil ja han passat la varicel·la i per aquest motiu són immunes elles i el fill que gesten. Al contrari, les dones que procedeixen de països tropicals (particularment del Carib) sembla que tenen menys protecció. Encara que la majoria de les dones no tenen complicacions de la varicel·la durant l'embaràs, i encara que la seva eficàcia per prevenir les complicacions en el fetus no està quantificada, el risc de pneumònia en la mare, o de part prematur, justifica l'administració de gammaglobulina específica, en cas de disposar-ne, però no d'aciclovir oral. La síndrome de varicel·la congènita succeeix en el 2% dels fetus de mares infectades en el primer trimestre; la varicel·la neonatal, adquirida quan la mare presenta síndromes de varicel·la des de 10 dies abans del part fins a 7 dies després del part, es dóna en més del 30%. La infecció materna durant el segon trimestre d'embaràs pot donar lloc a l'herpes zòster infantil en el primer any de vida o més tard. La resposta doncs és D

Bibliografia suggerida:

- Paryani SG. Intrauterine infection with varicella-zoster virus after maternal varicella. N. Engl. J. Med, 1986; 314: 1542-146.
- Alkalay AL. Fetal varicella syndrome. J Ped. 1987; 111: 320-323.
- Report o f the Commitee on Infectious Diseases (ed Book) AAP, 1994. p. 510 ss.
- Weller TH. Varicella-Herpes Zoster virus. A: Evans AS ed. Viral infections in humans. Plenum Medical Book Company, New York, 1982; 569 ss.

55. Dades de diverses investigacions han posat de manifest que els lactants fumadors passius tenen problemes respiratoris que requereixen ingrés hospitalari entre 1.5 i 3 vegades més freqüentment que els lactants no fumadors passius. Una vegada ingressats, la durada de l'hospitalització és un 26% més llarga per als lactants fumadors passius que per als que no ho són. Els fills de fumadors tenen una petita, però estadísticament significant disminució de la funció pulmonar; per altra banda hi ha diversos estudis que suggereixen que el nen fumador passiu té més risc de desenvolupar posteriorment símptomes d'asma. El fum d'una cigarreta encesa conté una concentració més gran de toxines que l'exhalat pels pulmons del fumador. La composició de l'aire en una habitació amb fumadors depèn principalment del fum de la cigarreta encesa. El Pla de Salut de Catalunya 1993-95, en el seu capítol 20, diu que la població infantil i juvenil és un grup prioritari d'actuació sobre el qual cal incidir per millorar els hàbits i estils de vida. La resposta és doncs C.

Bibliografia suggerida:

- Committee on Enviromental Hazards: Pediatrics, 1986; 78: 755-757.
- Evans D et al. Am Rev Resp Dis, 1987; 135: 567-572.
- Pedreira FA et al. Pediatrics, 1985; 75: 594-597.

56. Cada vegada és una situació més freqüent entre les consultes pediàtriques de països desenvolupats atendre immigrants acabats d'arribar de països en vies de desenvolupament, amb tot el bagatge de deficiències nutricionals i sanitàries que porten amb ells mateixos. Sembla doncs necessari actuar amb aquests pacients amb les degudes precaucions. El xarampió en països en vies de desenvolupament comporta una mortalitat més gran, probablement pels dèficits nutricionals dels seus habitants. Per altra banda, sembla que àdhuc en països desenvolupats, la gravetat de les manifestacions del xarampió mostra una correlació indirecta amb la concentració de vitamina A sèrica. L'OMS ha recomanat l'administració de vitamina A a tots els malalts de