

qualsevol moment durant l'embaràs. Quan es demostra que la infecció ja ha arribat al fetus, el tractament a la mare es farà amb pirimetamina+sulfadiazina fins al terme de l'embaràs. Sempre que es dona pirimetamina, tant a la mare com al noutat, s'ha de donar també àcid folínic per tractar d'evitar la seva toxicitat hematològica. Tot i que hi ha diverses pautes per tractar la toxoplasmosi congènita, l'esmentada en la resposta B està ben acceptada. En canvi, el tractament amb corticoides només és indicat quan hi ha afectació activa coroidoretiniana o del sistema nerviós central, evidenciada per proteïnorràquies >100 mg/dl. L'elecció correcta és, doncs D.

Bibliografia suggerida:

- Guerina NG. Management strategies for infectious diseases in pregnancy. Sem Perinatol, 1994; 18: 305-320.
- Roizen N, Swisher CN, Stein MA, et al. Neurologic and developmental outcome in treated congenital toxoplasmosis. Pediatrics, 1995; 95: 11-20.
- Remington JS, McLeod R, Desmonts G. Toxoplasmosis. A: Remington JS, Klein JO, eds. Infectious Diseases of the Fetus and Newborn Infant. 4a ed. Filadèlfia, WB Saunders, 1995; 140-267.

101. Resposta: C

Sembla clar que es tracta d'un nadó a terme, de baix pes per l'edat gestacional, que ha fet un patiment fetal intrapart amb una bona recuperació postnatal. L'acidosis és metabòlica i sembla que amb la taquipnea l'està compensant. Se sap, però, que els nadons hipotròfics com aquest, tenen una capacitat de compensació de l'acidosis més lenta i més petita que els eutròfics, com també tenen més risc de presentar una hipoglucèmia precoç. Tanmateix, i atès que l'estat del nen és bo, no serà obligatori ingressar-lo ni tractar-lo immediatament, però sí controlar-ne de prop l'evolució, tant clínicament com analíticament i tractar-lo depenent d'aquesta evolució. Encara que el patiment fetal pugui ésser causat per la mateixa desnutrició fetal, la infecció s'ha descrit com a causant de patiments fetals i no sembla incorrecte afegir al cribatge analític l'hemograma, PCR i l'hemocultiu. No caldrà posar-lo amb suplement d'O₂ perquè la capacitat d'oxigenació i ventilació és correcta.

Bibliografia suggerida:

- Crouse DT, Cassady. The small for gestational age infant. A: Avery GP, Neonatology. 4a ed. Filadèlfia, JB Lippincott Co, 1995; 369: 398.
- Kliegman RM. Intrauterin growth retardation. A: Fanaroff AA, Martin RS. Neonatal-Perinatal Medicine 6a ed, Mosby Co 1997; 203-240.

102. Resposta: C

No es considera necessari tractar tots els noutats sempre que siguin asimptomàtics, encara que siguin prematurs, però sí que s'han de controlar durant un mínim de 48 hores, tant clínicament com analíticament, demanant un recompte i fórmula leucocitària (que s'interpretaran segons els criteris de Manroe) i PCR seriades, hemocultiu i radiografia de tòrax si hi ha destret respiratori. Sempre es tractaran els nadons simptomàtics. Pel que fa als nadons a terme provinents d'una mare portadora correctament tractada amb 2 dosis o més de penicil·lina EV intrapart, es considera segur controlar-los només clínicament. La resposta correcta és C.

Bibliografia suggerida:

- Committee on Infectious Diseases and Committee of Fetus and Newborn. Pautas revisadas para la prevención de la infección por estreptococo del grupo B (EGB) de comienzo precoz. Pediatrics, ed. esp., 1997; 43: 209-217.
- Baker CJ, Edwards MS. Group B streptococcal infections. A: Remington J, Klein JO, eds. Infectious Diseases of the Fetus and Newborn Infant. 4a ed. Filadèlfia; WB Saunders 1995; 980-1054.

103. Resposta: E

El tractament farmacològic de l'acne pot ser difícil i en ocasions decebedor. La primera mesura que cal establir és

una higiene diària de la zona afectada amb aigua, tot i que es poden produir irritacions dèrmiques per una freqüència massa alta. La teràpia tòpica és útil generalment en els casos d'acne lleu o moderada. Els fàrmacs utilitzats amb més freqüència són el peròxid de benzoil i els antibiòtics, que inhibeixen el creixement de *P. acnes*, mentre que la tretinoïna actua principalment sobre la queratinització anormal dels fol·licles. Els antibiòtics administrats per via sistèmica se solen utilitzar en casos d'acne moderada o severa, concomitantment amb peròxid de benzoil o tretinoïna, i ocasionalment amb antibiòtics tòpics. La isotretinoïna o àcid 13-*cis*-retinoic és un estereoisòmer sintètic de l'àcid retinoic holo-*trans* (tretinoïna). És indicat en formes greus d'acne noduloquística, resistent a altres tractaments previs. La principal contraindicació és l'embaràs, ja que és un fàrmac altament teratogènic (afectació del SNC, cor i grans vasos), a la vegada que hi ha risc d'avortament espontani.

Bibliografia suggerida:

- Churchwell LG, et al. Common skin disorders: acne, photodermatoses, warts, seborrheic dermatitis, and psoriasis. A: Clinical Pharmacy and Therapeutics. 5a ed. Eds. Herfindal ET, Gourley DR, Hart LL. Williams and Wilkins, 1992.

104. Resposta: D

El tractament farmacològic substitutiu amb gammaglobulina intravenosa és indicat en l'agammaglobulinèmia lligada al sexe, l'agammaglobulinèmia lligada al sexe amb deficiència d'hormona de creixement, la hipogammaglobulinèmia amb hiper IgM i en la immunodeficiència comuna variable. Les dosis que normalment s'utilitzen en la fase de manteniment són de 300-400 mg/kg cada 3-4 setmanes, per tal d'assolir nivells superiors a 500 mg/dl. En el cas que qualsevol malalt estigui rebent gammaglobulines intravenoses com a tractament substitutiu periòdic, o hagi rebut dosis esporàdiques en un temps no superior a 3 setmanes, es pot considerar la possibilitat que hagi rebut suficients anticossos per una determinada malaltia. Per poder conèixer el títol d'anticossos d'un determinat lot de qualsevol gammaglobulina comercialitzada, cal sol·licitar-lo al laboratori fabricant. Entre altres, les valoracions que poden realitzar els laboratoris farmacèutics fabricants inclouen: anticossos anticítomegalovirus, antivariçel·la i antitetanus.

Bibliografia suggerida:

- Inmunodeficiencias primarias. A: Pediatría. Prieto J. Luzán 5, S.A. Ediciones. Madrid, 1995.

105. Resposta: E

La reparació fisiològica de la transposició consisteix en la creació d'uns canals auriculars, de tal manera que el flux venós sistèmic és dirigit cap al ventricle esquerre (d'on surt l'artèria pulmonar) i el flux arterialitzat provinent de les venes pulmonars cap al ventricle dret (d'on surt l'aorta). Així doncs, hi ha dues circulacions –sistèmica i pulmonar– individualitzades, ben separades, i connectades en sèrie, i per això no hi ha cianosis, ni poliglobúlia secundària, ni possibilitat d'embòlies sèptiques paradoxals. Per aquest motiu, ni la resposta A ni la B no són correctes. Tampoc, ni l'enteropatia amb pèrdua de proteïnes, ni el quilotòrax no són complicacions descrites en l'evolució postquirúrgica d'aquesta cardiopatia. La disfunció sinusal, també anomenada malaltia del node sinusal, és una de les complicacions més freqüents en l'evolució d'aquests malalts, la qual es manifesta per una síndrome de taquicàrdia-bradicàrdia. Així doncs, la resposta correcta és E.

Bibliografia suggerida:

- Moreno F, Hiraldo ME, Cordero NS, González LM, Zamora M, Madero R, et al. Transposició de las grandes arterias. Seguimiento de los pacientes operados mediante corrección auricular. Rev Esp Cardiol, 1992; 45: 117-127.

- Blanch P, Gómez-Hospital JA, Serrano M, Lozano C, Girona J, Casaldàliga J. Seguimiento de la transposición de grandes arterias corregida con técnica de Senning. Rev Esp Cardiol, 1995; 48: 42-48.

106. Resposta: D

El bloqueig A-V congènit es veu amb una freqüència d'1 de cada 20.000 nadons vius. Entre una quarta part i la meitat dels casos van associats a altres defectes cardíacs congènits (molt sovint amb la L-transposició de grans artèries). La resta dels casos, quasi sempre estan relacionats amb l'existència d'autoanticossos materns (anti-Ro o anti-La). Aquest tipus d'anticossos (IgG) travessen la placenta i ocasionen una resposta immunològica amb efecte citotòxic sobre el node AV i el feix de His. Així doncs, la resposta correcta és D.

Bibliografia suggerida:

- Lawrence JH, Kanter RJ, Wetzel RC. Pediatric arrhythmias; 217. A: Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, Lappe DG, Ungerleider RM, Wetzel RC. Critical heart disease in infants and children. Mosby-Year Book Publishers.

107. Resposta: E

L'enunciat descriu un nadó amb una bradicàrdia regular mantinguda al llarg de dies. Es tracta, doncs, de fer un diagnòstic diferencial de les causes de bradicàrdia neonatal mantinguda. De les possibles respostes ofertes, podem descartar la síndrome de QT llarg, ja que en condicions basals les freqüències cardíques són normals i la seva patologia característica és la presentació de taquicàrdies ventriculars greus. La síndrome de disfunció sinusal o també anomenada «malaltia del si» es caracteritza per una síndrome de taquicàrdia-bradicàrdia, la qual cosa tampoc no concorda amb les dades aportades en l'enunciat. La bradicàrdia sinusal tampoc no es pot acceptar com el diagnòstic més probable, ja que rarament és mantinguda i quasi sempre es detecta com a simptomatologia secundària dins el context d'altres patologies. En el bloqueig A-V de segon grau tipus Mobitz I, tot i que hi ha un retard progressiu en la conducció AV, la majoria de les P són conduïdes i les freqüències cardíques finals són normals, sense que hi hagi per tant bradicàrdia. Així doncs, el diagnòstic més probable és el bloqueig AV complet, en el qual tots els estímuls sinusals queden bloquejats al node AV i s'estableix un ritme idioventricular de fuita a freqüències baixes.

Bibliografia suggerida:

- Jordan SC, Scott O. Cardiología pediátrica. Ediciones Doyma 1984; 276.
- Paul C, Gillette and Arthur Garson JR. Pediatric arrhythmias: electrophysiology and pacing. Ed. WB Saunders Company. Filadèlfia, Londres. 1990; 250-316.

108. Resposta: E

La simptomatologia descrita no suggereix convulsions primàries i, atès que no hi ha troballes a l'EEG, el diagnòstic d'epilèpsia no sembla ser el més adient. Per tant, la resposta A no és correcta i caldria doncs replantejar la indicació de tractament amb àcid valproic. Els episodis descrits són clarament suggestius de síncope i presenten una clara relació amb l'esforç. La síncope vasovagal no és tan greu, no sol relacionar-se amb l'esforç i no és freqüent que arribi a produir convulsions. Així doncs, la resposta B no seria la més correcta. Les síncope també no solen ser la primera manifestació clínica d'una taquicàrdia paroxística supraventricular, per la qual cosa la resposta D no és correcta. Un bloqueig A-V sí que pot manifestar-se per una síncope d'esforç, si bé l'existència d'una freqüència cardíaca de 80 batecs per minut fa poc probable aquest diagnòstic. La història de quadres sincopals relacionats amb l'esforç que es fan molt més freqüents en l'adolescència en un malalt amb antecedents

familiars de mort sobtada, obliguen a descartar una síndrome de QT llarg. El fet que el malalt tingui una sordesa congènita fa molt més probable el diagnòstic dins el context d'una síndrome de Jarvell-Lange-Nielsen, malaltia hereditària amb patró autosòmic recessiu que associa sordesa congènita i taquicàrdies ventriculars per QT llarg. Així doncs, la resposta correcta és E.

Bibliografia suggerida:

- Jarvell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the QT interval and sudden death. Am Heart J, 1957; 54: 59.
- Paul C, Gillette and Arthur Garson JR. Pediatric arrhythmias: electrophysiology and pacing. Ed. WB Saunders Company. Filadèlfia, Londres, 1990; 468.

109. Resposta: B

La mastocitosi engloba una sèrie de trastorns caracteritzats per acúmul de mastòcits a la pell (mastocitosi cutània) o en diversos òrgans i vísceres del cos (mastocitosi sistèmica). Les lesions cutànies tenen l'aspecte de màcules i pàpules de color salmó o marronoses. La seva classificació varia segons els autors, però bàsicament es pot presentar com: 1) Lesió única, present en el naixement o que apareix els primers mesos i que pot augmentar de dimensions. És l'anomenat «mastocitoma», el pronòstic del qual és molt bo ja que generalment acaba desapareixent al cap de pocs anys. Constitueix el 10%-15% de les mastocitosis. 2) Lesions múltiples, que poden ser escasses (dues) o abundants (cobren una gran part del cos), que generalment apareixen des del naixement fins als primers 4 anys de vida, tot i que ocasionalment poden aparèixer posteriorment. Representen quasi els dos terços dels casos de mastocitosi i constitueixen la forma generalment coneguda entre els pediatres com a «urticària pigmentada». En la majoria de casos les lesions evolucionen cap a llur desaparició (que no sempre és total) en l'adolescència. 3) Lesions múltiples que generalment apareixen a partir de l'adolescència. Aquesta forma tardana d'«urticària pigmentada» és menys freqüent però té pitjor pronòstic pel que fa a la seva desaparició. 4) Mastocitosi cutània difusa ampul·lar. Clínicament poc semblant a la urticària pigmentada descrita més amunt (ho és més a l'epidermòlisi ampul·lar). El pronòstic és poc favorable ja que pot evolucionar cap a la mastocitosi sistèmica o arribar fins i tot a un desenllaç fatal. 5) Mastocitosi sistèmica, en la qual els mastòcits infiltren diversos òrgans del cos (fetge, ossos, pulmons, limfàtics, etc). Acostuma a produir-se en els casos d'urticària pigmentada d'aparició tardana. La mastocitosi sistèmica o la urticària pigmentada d'aparició tardana comporta un cert risc de malignització (leucèmia, limfoma) o de diàtesis hemorràgiques.

Bibliografia suggerida:

- Hurwitz, S. Clinical Pediatric Dermatology, Filadèlfia, WB Saunders 1993.
- Rudolph AM. Pediatrics, 18a ed. 1988 Prentice Hall Intl. Ed.
- <http://www.niaid.nih.gov/factsheets/masto.htm> -U.S. National Institute of Allergy and Infectious Disease (NIAID) Fact Sheet, març 1997.

110. Resposta: E

Tot i que la majoria de pacients amb urticària pigmentada poden fer una vida pràcticament normal, és convenient tenir en compte una sèrie de precaucions. Alguns autors recomanen evitar menjars picants, formatges o alcohol (aquests pacients poden tenir nivells d'histamina circulant una mica elevats i una major secreció gàstrica, cosa per la qual poden patir úlceres gàstriques), altres recomanen evitar aliments sovint al·lèrgics (préssecs, maduixes, etc). Cal reconèixer, tanmateix, que no tots els experts es posen d'acord en aquestes limitacions i no les recomanen si no és que hi hagi simptomatologia d'ulcus o semblant. Alguns pacients amb

urticària pigmentada poden fer una reacció anafilàctica si són exposats a opiacis (morfina, codeïna), procaïna, aspirina o polimixina B. Els antitussígens que continguin narcòtics (codeïna) i l'antibiòtic polimixina B no són, per tant, recomanables. Encara que poden fer vida pràcticament normal, es recomana evitar activitats que comportin l'escalfament excessiu de la pell (banys molt calents, sol excessiu), o fregar la pell amb força, ja que tot això podria donar lloc a una alliberació excessiva d'histamina amb risc d'hipotensió o anafilaxi. Les manifestacions cutànies són tractades amb hidroxicina i les manifestacions gàstriques amb antihistamítics H2 (poden precisar dosis altes).

Bibliografia suggerida:

- Hurwitz, S. Clinical Pediatric Dermatology, Filadèlfia, WB Saunders 1993.
- Green and Haggerty. Ambulatory Pediatrics III, 1984, Saunders Ed.
- <http://www.niaid.nih.gov/factsheets/masto.htm> - National Institute of Allergy and Infectious Disease (NIAID) Fact Sheet, març 1997.

111. Resposta: C

Les fosfatases alcalines (FFAA) augmenten en la patologia òssia o hepàtica. Les GOT/GPT normals d'aquest pacient i l'absència d'hiperbilirubinèmia orienten cap a un problema ossi. Les FFAA són més elevades en la infantesa que no en l'edat adulta, a causa de la major activitat dels osteoblasts. Això no obstant, els valors normals no acostumen a ser superiors a les 150-200 UI/L. La guarició de les fractures òssies van acompanyades d'un augment transitori de les FFAA. Tanmateix, el fet que ja hagi estat quatre mesos amb la família adoptiva i tingui un examen físic normal, fa que aquest diagnòstic sigui poc probable. La hiperfosfatàsèmia (malaltia de Paget juvenil) és una malaltia del metabolisme ossi molt poc comuna i per la seva escassa prevalença difícilment pot ser considerada com el diagnòstic més probable en aquest pacient. La síndrome de Fanconi (de Toni-Debré-Fanconi) va acompanyada de retard en el creixement estatoponderal. El raquitisme per dèficit nutricional de vitamina D és la causa més probable per: 1) els antecedents del pacient, i 2) el fet que les FFAA es van normalitzant després de millorar la nutrició que el pacient rep.

Bibliografia suggerida:

- The Merck Manual, 16a ed. MRL Editors, Rahaway, NJ, 1992; 961.

112. Resposta: B

El nadó pot estar perfectament sa perquè la prova de cribratge neonatal de l'hipotiroïdisme (que es realitza quantificant l'hormona TSH o la tiroxina sèrica T4 en una mostra de sang de taló absorbida en paper de filtre), no és una prova diagnòstica sinó de cribratge i, com a tal, el seu objectiu és aconseguir la màxima sensibilitat i evitar els falsos negatius tot i a càrrec que s'esdevinguin falsos positius. La relativament baixa incidència d'hipotiroïdisme congènit (el 1992 es realitzaren a Catalunya 56.600 determinacions i es detectaren 26 casos d'hipotiroïdisme, la qual cosa dona una incidència d'un cas per cada 2.177 nadons) fa que, tot i que la sensibilitat i l'especificitat del cribratge siguin adequats, d'acord amb el teorema de Bayes el valor predictiu positiu de la prova és força baix i, per això, hom n'espera falsos positius. De fet, en el sistema de cribratge dels EUA (que utilitzen la quantificació de TSH), hi ha de 4 a 8 falsos positius per cada positiu vertader, la qual cosa significa que entre el 80% i el 89% dels resultats positius són falsos positius. El nombre de falsos positius augmentaria si la mostra s'obtingués massa aviat (a les primeres 48 hores). En aquest cas la prova s'ha fet en el moment adequat.

Bibliografia suggerida:

- <http://text.nlm.nih.gov/> - Guide to Clinical Preventive Services, US Task Force, 2a ed., 1996.

113. Resposta: B

Tot i que l'erupció apareix en el 80%-90% dels pacients amb la infecció pel virus d'Ebstein-Barr tractats amb amoxicil·lina, els signes i símptomes són suggestius però no patognomònics d'una malaltia concreta. Ateses les possibles (tot i que infreqüents) complicacions de la infecció pel virus d'Epstein-Barr (meningoencefalitis, desorientació, al·lucinacions, atàxia), aquests pacients precisen un diagnòstic tant si són atesos en un entorn hospitalari com extrahospitalari. Ja que la prova de Paul-Bunnell (determinació d'anticossos heteròfils) pot resultar negativa en pacients amb mononucleosi infecciosa menors de 10 anys, en aquest pacient el diagnòstic vindrà donat per la presència d'anticossos del tipus IgM (positius en la fase aguda de la infecció) anti-VCA (Viral Capsid Antigen), els quals són específics del virus d'Ebstein-Barr. La palpació del pol de la melsa és suggestiva però no és diagnòstica i només és apreciada en el 50% dels casos. La limfocitosi amb limfòcits estimulats pot aparèixer també en les infeccions per citomegalovirus o en la toxoplasmosi, per la qual cosa no és una prova diagnòstica.

Bibliografia suggerida:

- <http://www.icondata.com/health/pedbase/files/MONONUCL.HTM> (revisat el 28/4/1994).
- Tennican PO. Infección por el virus de Epstein Barr. A: Wedgwood RJ, Davis SD, Ray CG i Kelley VC. Patología Infecciosa en Pediatría. Barcelona, Doyma 1984.

114. Resposta: D

Davant un quadre d'aquestes característiques és possible plantejar un inici de diabetis mellitus. És bàsic, per tant, fer una analítica d'orina per tira reactiva la qual, si surt positiva (cenotúria, glucosúria), obligarà a una confirmació diagnòstica ràpida, amb tractament i educació diabetològica si fos el cas. Així mateix, si disposem de l'instrumental corresponent, farem una determinació de glicèmia per evidenciar hiperglicèmia, en dejú o postprandial, segons quin sigui el cas. Evitarem així un retard del diagnòstic amb el risc de fer-lo quan el nen presenti ja un precoma o un coma cetoacidòtic.

Bibliografia suggerida:

- Cruz M. Tratado de Pediatría. A: Hierro FR. Diabetes Mellitus. Ed. Espaxs. 7a ed. Barcelona, 1994; 65.
- Job JC. Endocrinologie pediatrique et croissance. A: François R, Guillet P. La diabetes infantil y juvenil Ed. Científico Médica. Barcelona, 1994; 7.

115. Resposta: A

Es tracta d'un cas de peu equinovar congènit. És una malformació congènita important i ha de ser tractada amb rapidesa per evitar les greus alteracions òssies estructurals que es poden produir si se la deixa evolucionar. Per tant, ha de ser enviat immediatament a l'especialista. Hom pot associar la malformació a altres processos com ara artrogriposi o espina bífida en la forma teratogènica. Aquest quadre també es pot associar a displàsia congènita de maluc, cosa per la qual és obligat descartar aquest diagnòstic. Cal distingir-ho del peu equinovar postural o extrínsec, que és benigne i que correspon a una mala posició intrauterina. El tractament és a l'inici ortopèdic i precoç, amb fixació -amb cintes adhesives i fèrules mal-leables seriades. El millor mètode és l'ús de motlles d'escaiola prèvia manipulació del peu, els quals seran canviats cada 1-2 setmanes. En els casos que no s'aconsegueixi la correcció clínica i radiològica als 3 mesos d'edat, caldrà recórrer a la cirurgia, la qual tindrà lloc entre els 6 i els 12 mesos. La resposta correcta és, doncs, A.

Bibliografia suggerida:

- Nelson. Tratado de Pediatría. A: El pie y sus dedos. Ed. Mc Graw Hill Interamericana. 15a ed. Madrid, 1977; Vol. II, 623.
- Protocolos de Medicina Preventiva a l'edat pediàtrica. A: Departament de Sanitat i Seguretat Social. Cribratges aparell locomotor. Ed. Viena Serveis, S.L. Abril, 1995.