

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.

Bibliografia suggerida:

- Andrés V, Menor F, González M, Domènech A, Esteban MJ. Hidrocefàlia externa benigna idiopàtica. *But Soc Cat Pediatr* 1995; 55: 74-78.

165. Resposta: C

Els infants afectats per la síndrome de Down, a més dels clàssics problemes relacionats amb llur cromosomopatia (hipotonia, discapacitat intel·lectual i retard de creixement), poden presentar amb més freqüència que la resta de la població altres patologies associades. Entre el 40-50% dels nens presenten defectes dels coixinets endocàrdics o altres malformacions cardíques. Són també freqüents les alteracions oftalmològiques de tipus morfològic (fenedura palpebral obliqua, anomalies de pigmentació de l'iris, epicant, i/o funcionals (un 75% presenten defectes de refracció, especialment miopia). Altres problemes associats són hipoacúsia (en un 60%), alteracions endocrines (en un 15%, de les quals la més freqüent després de l'obesitat és l'hipotiroïdisme) i, finalment, inestabilitats articulars que es presenten en el 15% de nens amb síndrome de Down.

Bibliografia suggerida:

- Coleman M, Roger PT. Atención médica en el síndrome de Down. Un planteamiento de medicina preventiva. FCSD. Barcelona, 1994.
- Corretger JM. Síndrome de Down. Actualizaciones diagnósticas i de control. *Pediatr Catalana* 1996; 56: 10-11.
- Pueschel SM, Pueschel JK. Síndrome de Down. Barcelona: Masson-Salvat, 1994.

166. Resposta: C

La inestabilitat atlantoaxial representa un augment en la mobilitat de l'articulació entre la primera i la segona vèrtebres cervicals. A més d'altres tipus de pacients, la presenten amb més freqüència els infants amb síndrome de Down. Hom creu que és deguda a una laxitud lligamentosa secundària a un trastorn congènit del col·lagen. La pauta de seguiment dels infants amb síndrome de Down en relació amb problemes articulars ha estat motiu de molts estudis. Actualment es recomana realitzar la primera exploració entre els 2 i 4 anys d'edat i, si és normal, repetir-la als 8-9 anys, edat en què augmenten llurs activitats esportives. La millor forma d'iniciar l'estudi d'una possible inestabilitat atlantoaxial és practicant una radiografia lateral de columna cervical. Es considera patològica una distància entre el cos de l'atlas i l'apòfisi odontoide axial superior a 4-5 mm.

Bibliografia suggerida:

- Anguita A, Ballesta F, Casaldàliga J et al. Síndrome de Down. Precaucions, instruccions, recomanacions. Criteris bàsics de medicina preventiva per a persones amb Síndrome de Down de totes les edats. *But Soc Cat Pediatr* 1987; 47: 33-41.
- Pueschel SH, Scola CH, Pezzullo JC. A longitudinal study of atlanto-dens relationships in asymptomatic individuals with Down's syndrome. *Pediatrics* 1992; 89: 1194-1198.
- Del Toro M, Roig M. Afectació neurològica en una nena amb síndrome de Down i inestabilitat atlanto-axial. *Pediatr Catalana* 1996; 56: 36-38.

167. Resposta: B

La inestabilitat atlantoaxial acostuma a ser asimptomàtica i només en un petit percentatge de casos evoluciona cap a una luxació franca amb símptomes clínics de compromís medul·lar. Quant a l'activitat física, es recomana proscriure activitats i esports de risc de lesió de la columna cervical (tombarrelles, salt de trampolí, esports de contacte, etc), sense necessitat inicial de suport ortopèdic. A més, s'aconsella realitzar controls periòdics tant radiològics com neurològics.

Bibliografia suggerida:

- Anguita A, Ballesta F, Casaldàliga J et al. Síndrome de Down. Precaucions, instruccions, recomanacions. Criteris bàsics de

medicina preventiva per a persones amb Síndrome de Down de totes les edats. *But Soc Cat Pediatr* 1987; 47: 33-41.

- Pueschel SH, Scola CH, Pezzullo JC. A longitudinal study of atlanto-dens relationships in asymptomatic individuals with Down's syndrome. *Pediatrics* 1992; 89: 1194-1198.
- Del Toro M, Roig M. Afectació neurològica en una nena amb síndrome de Down i inestabilitat atlanto-axial. *Pediatr Catalana* 1996; 56: 36-38.

168. Resposta: E

La lesió medul·lar aguda traumàtica és poc freqüent en l'edat pediàtrica, però sempre s'ha de considerar com una lesió greu i amb gran risc de seqüeles. Un infant amb sospita clínica d'afectació medul·lar, especialment si la localització probable de la lesió és cervical, s'ha d'immobilitzar d'entrada, abans d'efectuar qualsevol exploració. A més, és important iniciar al més aviat possible tractament amb corticoides endovenosos: metilprednisolona en bols de 30 mg/kg i perfusió contínua de 5.4 mg/kg/h durant 23 hores. Aquest tractament es considera eficaç per disminuir el risc de seqüeles en els lesionats medul·lars a condició que sigui iniciat en les primeres 8 hores després del traumatisme. El trasllat d'aquests pacients, convenientment immobilitzats, ha de ser sempre medicalitzat, amb una monitorització cardiorespiratòria correcta perquè hi ha el risc de complicacions hemodinàmiques i la possibilitat que la respiració quedi afectada. Per aquesta última raó l'equip de transport ha d'estar preparat per a una intubació urgent. Tenint en compte el risc que les maniobres d'intubació puguin agreujar la lesió medul·lar, en el cas d'un pacient conscient i amb bona funció respiratòria no hem de realitzar preventivament la intubació.

Bibliografia suggerida:

- Sonntag VK, Douglas RA. Management of cervical spinal cord trauma. *J Neurotrauma* 1992; 9: 385-396.
- Bracken MB, Shepard MJ, Collins WF et al. A randomized controlled trial of methylprednisolone or naloxone in the treatment of acute spinal cord injury. Results of the Second National Acute Spinal Cord Injury Study. *N Engl J Med* 1990; 322: 1405-1411.

169. Resposta: A

Davant un nen amb coixesa i dolor o símptomes referits al maluc, la primera exploració d'imatge acostuma a ser la radiografia simple. S'han d'obtenir almenys dues projeccions –anteroposterior i axial o «en granota»– ja que una fractura o una epifisiòlisi femoral poden passar desapercebudes en una sola projecció. Per a la detecció de líquid intraarticular en el maluc, l'ecografia articular és un mètode més sensible que la radiografia simple. La presència de líquid articular és una troballa inespecífica que es pot veure en moltes entitats com la sinovitis transitòria, la malaltia de Perthes o l'artritis sèptica, o altres de menys habituals com l'osteoma osteoide o l'epifisiòlisi. El pacient descrit difícilment podria tenir una displàsia de Meyer. Aquesta displàsia acostuma a ser una troballa radiològica casual en apreciar un patró d'ossificació retardat i irregular d'ambdós caps femorals. A més, és asimptomàtica.

Bibliografia suggerida:

- Miralles M, González G, Pulpeiro JR et al. Sonography of the painful hip in children: 500 consecutive cases. *AJR* 1989; 152: 579-586.
- Ozonoff. *The Hip*. A: Ozonoff MB. *Pediatric Orthopedic Radiology*. 2a ed. Filadèlfia: WB Saunders, 1992; 164-303.

170. Resposta: A

Tot i que l'embassament articular reactiu sol ser anecoic o amb menys ecos que la sang (hemartrosi) o la pus (artritis sèptica), les característiques ecogràfiques del líquid no permeten diferenciar de manera fiable aquestes entitats. La sinovitis transitòria és una entitat molt freqüent i autolimitada, generalment precedida d'una infecció vírica de vies respiratòries altes. La radiografia simple sol ser normal tot i que,

de vegades, pot haver-hi eixamplament de l'espai articular medial suggestiu de líquid intraarticular demostrable per ecografia, la qual cosa passa en quasi un 50% dels casos. Quan una sinovitis prèviament catalogada de transitòria presenta mala evolució clínica o recidiva, hem de descartar una malaltia de Perthes, fonamentalment mitjançant gammagrafia òssia. La malaltia de Legg-Calvé-Perthes és la necrosi avascular idiopàtica del cap femoral la qual, tot i que pot estar propiciada per traumatisme o per embassament articular previs, és d'etiologia desconeguda. La radiografia simple acostuma a mostrar signes indirectes de líquid intraarticular en estadis precoços, apareixent posteriorment la típica fractura subcondral i, encara més tardanament, la irregularitat i la fragmentació de l'epífisi femoral. La gammagrafia òssia amb tecneci-99m continua sent la tècnica més sensible per al seu diagnòstic precoç, mostrant un defecte de captació típic en el cap femoral afectat, fins i tot abans que hi hagi signes radiològics. El quadre més preocupant dins el diagnòstic diferencial és l'artritis sèptica, generalment produïda pel *S. aureus*. Davant la més mínima sospita d'artritis sèptica s'ha de procedir a la punció articular, que pot ser guiada per ecografia, per a l'obtenció de líquid per al cultiu i per a la descompressió de l'articulació, ja que la hiperpressió intrarticular i l'acció lítica de l'embassament poden destruir ràpidament el cap femoral.

Bibliografia suggerida:

- Miralles M, González G, Pulpeiro JR et al. Sonography of the painful hip in children: 500 consecutive cases. *AJR* 1989; 152: 579-586.
- Ozonoff. The Hip. A: Ozonoff MB. *Pediatric Orthopedic Radiology*. 2a ed. Filadèlfia: WB Saunders, 1992; 164-303.

171. Resposta: E

Les dades clíniques i de la radiografia simple d'abdomen apunten al diagnòstic d'invaginació intestinal. Davant la sospita d'invaginació intestinal, la prova complementària més eficaç, que és a la vegada diagnòstica i terapèutica, és l'enema, ja sigui amb aire, sèrum salí o bari. L'ecografia abdominal permet visualitzar directament la imatge «en diana» o «en pseudoronyó» suggestiva d'invaginació, però, llevat de quan es combina amb la reducció per enema amb sèrum salí isotònic (o equivalent), no és definitivament diagnòstica ni terapèutica. En qualsevol cas, la TC no constitueix l'exploració inicial d'elecció. El contrast utilitzat clàssicament per a la reducció per enema de la invaginació és el sulfat de bari. El sulfat de bari aporta una major informació anatòmica prop dels segments invaginant i invaginat. No obstant això, actualment es prefereix l'aire perquè permet un millor control de la pressió intraluminal, és més ràpid (i per tant irradia menys) i net, i ofereix una major taxa d'èxits en la reducció de la invaginació (80-90% enfront del 60-80%). A més, en el cas de produir-se una perforació intestinal durant la realització de l'enema (cosa que pot ocórrer entorn a 1 de cada 250 procediments), la perforació és més petita i el grau de contaminació peritoneal menor.

Bibliografia suggerida:

- Alford BA, Mc Ilhenny J. The child with acute abdominal pain and vomiting. *Radiol Clin North Am* 1992; 30: 441-453.
- Miller SF, Landes AB, Dautnhaten LW et al. Intussusception: ability of fluoroscopic images obtained during air enemas to depict lead points and other abnormalities. *Radiology* 1995; 197: 493-496.
- Shiels WE, Bisset GS, Kirks DR. Simple device for air reduction of intussusception. *Pediatr Radiology* 1990; 20: 472-475.

172. Resposta: E

Tot i que els casos d'invaginació amb llarga durada dels símptomes o amb signes radiològics d'obstrucció intestinal acostumen a presentar majors dificultats per a la seva reducció per enema, les úniques contraindicacions absolutes a la seva realització són la presència de pneumoperitoneu i la sospita clínica de peritonitis. Ni la rectorràgia ni la detecció

d'una massa per tacte rectal no han de suposar una contraindicació.

Bibliografia suggerida:

- Alford BA, Mc Ilhenny J. The child with acute abdominal pain and vomiting. *Radiol Clin North Am* 1992; 30: 441-453.
- Miller SF, Landes AB, Dautnhaten LW et al. Intussusception: ability of fluoroscopic images obtained during air enemas to depict lead points and other abnormalities. *Radiology* 1995; 197: 493-496.
- Shiels WE, Bisset GS, Kirks DR. Simple device for air reduction of intussusception. *Pediatr Radiology* 1990; 20: 472-475.

173. Resposta: D

Les heterotopies neuronals es produeixen quan s'interromp el procés normal de migració dels neuroblasts des de la seva localització primitiva a la regió subependimàtica (matriu germinal) fins a la seva localització definitiva en el còrtex cerebral, durant les 7-8 setmanes de la vida intrauterina. Clínicament es manifesten per crisis epilèptiques parcials, complexes o generalitzades, de vegades d'inici tardà a la segona dècada. Segons la severitat de les heterotopies i l'existència de possibles malformacions associades, poden anar acompanyades de retard psicomotor o dèficit motor simple. Tot i que es poden veure en la TC cranial, la RM és més sensible, detectant regions nodulars en localització subependimàtica, periventricular o subcortical, les quals presenten típicament en totes les seqüències una intensitat de senyal semblant a la substància grisa del còrtex. Diferentment dels tumors (de vegades les heterotopies focals simulen neoplàsies), no presenten edema circumdant i no queden realçades després de l'administració de contrast intravenós, cosa per la qual la resposta correcta és la D. La detecció d'imatges subependimàtiques suggestives d'heterotopies, ha de plantejar el diagnòstic diferencial amb els hamartomes subependimàtics o «túbors» de l'esclerosi tuberosa. Aquests hamartomes presenten en la RM un senyal diferent al de la substància grisa i generalment queden realçats després de l'administració de gadolini intravenós.

Bibliografia suggerida:

- Barkovich AJ, Kjos BO. Gray matter heterotopias: MR characteristics and correlation with developmental and neurological manifestations. *Radiology* 1992; 182: 493-499.
- Braffman BH, Bilaniuk LT, Naidich TP et al. MR imaging of tuberous sclerosis: pathogenesis of this phakomatosis, use of gadopentate dimeglumine, and literature review. *Radiology* 1992; 183: 227-238.

174. Resposta: E

La leucocòria és un signe clínic, suggestiu de lesió intraocular, que consisteix en un reflex pupil·lar blanquinós o blancgroguenc anòmal. En edat pediàtrica, les causes de leucocòria en ordre decreixent de freqüència són el retinoblastoma (58%), la persistència de vitri primari hiperplàsic (28%), l'endoftalmitis per *Toxocara canis* (16%), la malaltia de Coats (16%), la retinopatia de la prematuritat (5%) i l'astrocitoma retinià (3%). El retinoblastoma, la causa més comuna, és un tumor neuroectodèrmic derivat de cèl·lules retiniques immadures, el símptoma principal de presentació del qual és la leucocòria (60% dels casos), sent altres símptomes i signes possibles l'estrabisme, el dolor ocular, l'heterocromia de l'iris i la disminució de l'agudesia visual. La tomografia computada (TC) orbitària, per la seva sensibilitat per detectar calcificacions, és el mètode ideal per a la caracterització del retinoblastoma, per determinar la seva extensió intraorbitària i per descartar l'afectació bilateral. En la TC s'aprecia una massa intraocular, calcificada en més del 90% dels casos, que creix des de la retina envaint el vitri i que queda realçada amb el contrast. Tant la retinopatia de la prematuritat com la persistència de vitri primari hiperplàsic van acompanyats de microftàlma i, en els dos casos, la calcificació és inusual. La malaltia de Coats sol debutar a una edat més tardana, de 4 a 10 anys, i la calcificació apareix solament en rares ocasions.