

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 «túburs» 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.

L'endoftalmitis per *Toxocara canis* és pròpia també de nens més grans, de 6-11 anys, i apareix en la TC com una massa intravítrea no calcificada amb despreniment secundari de retina. L'astrocitoma retinià és més propi de facomatosi, com ara l'esclerosi tuberosa o la neurofibromatosi tipus I. Així, doncs, E és la resposta correcta.

Bibliografia suggerida:

- Gil-Gibernau JJ. Retinoblastoma y otras causas de leucocoria. A: Gil-Gibernau JJ, ed. Tratado de oftalmología pediátrica. Barcelona: Scriba, 1997; 171-188.
- Herranz B, Clopés A, Macià J, Gil-Gibernau JJ, Sánchez de Toledo J, Domínguez P. Lactant d'11 mesos amb una troballa fotogràfica casual. *But Soc Cat Pediatr* 1990; 50: 153-157.
- Mafee MF, Goldberg MF, Greenwald MJ, Schulman J, Malmed A, Flanders AE. Retinoblastoma and simulating lesions: Role of CT and MR imaging. *Radiol Clin North Am* 1987; 25: 667-681.
- Smirniotopoulos JG, Bargallo N, Mafee MF. From the archives of the AFIP. Differential diagnosis of leukocoria: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1994; 14: 1059-1079.

175. Resposta: B

El retinoblastoma és el tumor intraocular més freqüent en la infantesa, i pot ser esporàdic o hereditari (amb herència autosòmica dominant). Entre un 25% i un 40% de casos de retinoblastoma són bilaterals. D'ells, el 3% desenvolupen una neoplàsia intracranial no metastàsica d'estirp neuroectodèrmica, usualment a la regió pineal (pinealoblastoma), tot i que ocasionalment és suprasellar (retinoblastoma trilateral). El retinoblastoma trilateral se sol diagnosticar després d'un període de latència de diversos anys després del diagnòstic de la tumoració intraocular. És més freqüent en les formes hereditàries i familiars. Els pacients amb les formes de retinoblastoma hereditàries familiars acostumen a patir-lo a una edat més primerenca (per terme mig, 8 mesos), tenen generalment tumors oculars múltiples (3-5 a cada ull) i en els dos

terços dels casos l'afectació ocular és bilateral. Atès que el retinoblastoma pot disseminar-se a través de les beines del nervi òptic a la cavitat intracranial, per etiquetar un retinoblastoma de trilateral s'ha de constatar la presència d'una massa intracranial (usualment pineal) amb absència de signes de disseminació leptomeningea (absència de realç meningi en la TC amb contrast o en la RM amb gadolini) i absència de masses intracrànials en altres localitzacions. Així, doncs, l'elecció correcta és B.

Bibliografia suggerida:

- Provenzale JM, Weber AL, Klintworth GK, McLendon RE. Bilateral retinoblastoma with coexistent pinealoblastoma (trilateral retinoblastoma). *AJNR* 1995; 16: 157-165.

176. Resposta: C

L'oxigenoteràpia a domicili pot ser proporcionada sola o associada amb ventilació mecànica. Es pot administrar a través de traqueostomia, cànules nasals o mascareta. L'oxigenoteràpia prolongada és indicada en els infants si la PaO_2 és menor de 55 mmHg respirant oxigen ambiental. La pulsioximetria durant el son està per sota del 90%. Tot i que la traqueostomia és l'accés a la via aèria emprada amb més freqüència en els infants amb ventilació mecànica domiciliària, ja que proporciona una ventilació eficaç i prevé les apnees obstructives, la mascareta nasal cada vegada és més utilitzada en la malaltia pulmonar obstructiva i en les primeres etapes de la insuficiència respiratòria per patologia neuromuscular, tot i que no s'ha mostrat eficaç amb caràcter preventiu en aquesta patologia. La ventilació mecànica domiciliària evita reaguditzacions, preserva la funció pulmonar i augmenta la supervivència en infants amb insuficiència respiratòria crònica.