

#### Bibliografia suggerida:

- Lendon M, Postlethwaite RT. Cystic disorders of the kidney. A: Postlethwaite RJ, editor. Clinical Paediatric Nephrology. Oxford: Butterworth-Heinemann, 1994; 305-318.
- Mentser M, Mahan J, Koff S. Multicystic dysplastic kidney. Pediatr Nephrol, 1994; 8: 113-115.
- Navascues del Río JA, et al. Actitud terapèutica ante la displasia renal multiquística. Cir Pediatr, 1996; 9: 32-35.

#### 18. Resposta: A

Els problemes més freqüents associats a l'àcid valproic durant la gestació són el retard de creixement intrauterí i la síndrome de privació, caracteritzada per irritabilitat, tremolors o hipotonia que apareixen entre les 12 i les 48 hores de vida. Tanmateix, també s'han descrit un cert nombre de malformacions associades a l'ús de l'àcid valproic durant la gestació, fins al punt que alguns autors aconsellen evitar el tractament amb àcid valproic durant la gestació en dones epilèptiques i substituir-lo per un altre antièpilèptic. S'han descrit anomalies facials com l'hipertelorisme, paladar fes i llavi leporí, defectes del tub neural, cardiopaties congènites (defectes septals, problemes valvulars), malformacions genitourinàries, anomalies d'extremitats superiors i inferiors o defectes de la paret abdominal. La microcefàlia s'ha associat a l'ús d'altres antièpilèptics, com la fenitoïna, però no és pròpia de l'àcid valproic.

#### Bibliografia

- Clayton-Smith J, Donnai D. Fetal valproate syndrome. J Med Genet, 1995; 32: 724-727.
- Aminoff MJ. Neurologic disorders. A: Creasy R, Hensnik R, editors. Maternal fetal medicine. Filadèlfia. Saunders, 1994; 1071-1100.

#### 19. Resposta: C

Tot i que alguns autors aconsellen posposar la vacunació amb microorganismes morts almenys 3 setmanes després de l'administració d'immunoglobulines, les revisions més recents consideren que les vacunes de gèrmens totals inactivats, les de partícules antigèniques (*H. influenzae b*) o les compostes per toxoides (tètanus) es poden administrar abans, després o simultàniament amb immunoglobulines sense que disminueixi la resposta immune. En canvi, per evitar interferències s'aconsella un interval de 3 mesos entre l'administració d'immunoglobulines i la d'una vacuna de microorganismes vius atenuats (per exemple xarampió, rubèola, parotiditis). Si es vacunen abans, s'hauria de comprovar la producció d'anticossos específics de la vacuna o s'hauria d'administrar una altra dosi un cop passats els 3 mesos. Tanmateix, en el cas de la vacuna de la poliomielitis oral i la febre groga, tot i que són vacunes de virus vius, la resposta immunològica no es veu afectada per l'administració d'immunoglobulines.

#### Bibliografia suggerida:

- Comité asesor de vacunas de la AEP. Manual de vacunas en pediatria. Asociación Española de Pediatría, 1996; 35.
- Departament de Sanitat i Seguretat Social de la Generalitat de Catalunya. Protocols de Medicina Preventiva en Pediatria, 1995; 158-159.

#### 20. Resposta: D

És convenient posposar l'administració de qualsevol vacuna quan un pacient presenta una malaltia infecciosa aguda febril o n'està convallescent, una malaltia moderada o greu (com l'hepatitis), encara que no tingui febre, o quan ha patit un xarampió (la vacuna s'hauria de posposar en aquest cas durant 2 mesos). A més a més, la vacuna triple vírica és contraindicada en cas de tractament immunosupressor i durant l'embaràs. No existeix en canvi cap contraindicació quan el nen vacunat tingui contacte intrafamiliar amb un immunodeficient o amb una gestant.

#### Bibliografia suggerida:

- Comité asesor de vacunas de la AEP. Manual de vacunas en pediatria. Asociación Española de Pediatría, 1996.
- Departament de Sanitat i Seguretat Social de la Generalitat de Catalunya. Protocols de Medicina Preventiva en Pediatria, 1995.

#### 21. Resposta: E

Davant un lactant de 4 mesos amb criptorquídia, hidrocele o fimosi s'ha de tenir una actitud expectant atès que encara es poden resoldre espontàniament. L'hipospàdies, si no provoca problemes miccionals, com passa en la majoria de casos, es pot esperar per intervenir a partir de l'any de vida. En canvi, l'hèrnia inguinal, tot i que sigui asimptomàtica, ha de ser intervinguda sense urgència però sense demora, pel risc de complicacions.

#### Bibliografia suggerida:

- Departament de Sanitat i Seguretat Social de la Generalitat de Catalunya. Protocols de Medicina Preventiva a l'Edat Pediàtrica, 1995; 95-97.
- Ruiz JI. Patologia inguino-escrotal en la infància. Jano, 1996; 1159: 27-82.

#### 22. Resposta: B

La deficiència mental sol anar acompanyada de dèficits relacionats o patologia associada, que limita encara més les habilitats d'adaptació del nen i afecten el resultat final de les seves capacitats. Presenten una paràlisi cerebral associada un 20% dels casos, convulsions un altre 20%, sovint tenen problemes d'alimentació i trastorns de comportament com hiperactivitat. Però el que és més freqüent (del 25 al 50% dels casos), són els defectes sensorials visuals i auditius associats. Entre els defectes visuals són freqüents els defectes de refracció, l'estrabisme i l'ambliopia. Els defectes auditius poden ser hipoacúsies de transmissió per otitis serosa (60-90% dels nens amb Síndrome de Down) o hipoacúsies neurosensorials en altres etiologies. Aquests defectes són, en general, tractables i permeten millorar la resposta a la teràpia d'estimulació i, per tant, el resultat final de la seva discapacitat psíquica.

#### Bibliografia suggerida:

- Mc Laren J, Bryson SE. Review of recent epidemiological studies of mental retardation: Prevalence, associated disorders and etiology. Am J Ment Retard, 1987; 92: 243-248.
- Dahle AJ, Mc Collister FP. Hearing and otologic disorders in children with Down syndrome. J Ment Def Res, 1986; 32: 333-336.
- Batshaw ML. Retraso mental. Pediatr Clin North Am (Ed. Esp.), 1993; 3: 537-554.
- Menacker SJ. Función visual en niños con minusvalidez vinculada con el desarrollo. Pediatr Clin North Am (Ed. Esp.), 1993; 3: 713-722.

#### 23. Resposta: H

L'autisme infantil i altres trastorns relacionats amb l'autisme són un grup de patologies del desenvolupament que ocasionen una discapacitat psíquica amb una etiopatogènia poc coneguda actualment. Tot i que en un 60% dels casos presenten també una deficiència mental i en un 25% tenen convulsions generalitzades, característicament són nens amb una exploració neurològica normal i sense dèficits sensorials. El diagnòstic es fonamenta habitualment en els criteris del Diagnostic Statistical Manual (DSM-III-R) de l'American Psychiatric Association, però els trets característics són: a) deteriorament qualitatiu de la interacció social, que ocasiona manca de relació amb altres persones, manca d'afectivitat, desinterès o absència de participació en els jocs socials; b) deteriorament qualitatiu de la comunicació verbal i no verbal, que ocasiona una alteració important del llenguatge, amb dificultats de comunicació, llenguatge aberrant, estereotips verbals, ecolàlia, o absència de llenguatge; c) repertori molt restringit d'activitats i interessos, amb moviments corporals

estereotipats, conductes repetitives i rutinàries, irritabilitat i intolerància davant de canvis ambientals. En la majoria dels casos els símptomes s'observen ja durant l'al·letament, i en tots els casos a partir dels 12-18 mesos d'edat.

#### **Bibliografia suggerida:**

- American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders. American Psychiatric Association Ed. (3a ed. revisada). Washington DC, 1987; 33-39.
- Rapin I. Autistic children: diagnosis and clinical features in an update on autism: a developmental disorder. *Pediatrics (suppl.)*, 1991; 87: 751-760.
- Mauk JE. Autismo y trastornos penetrantes del desarrollo. *Pediatr Clin North Am (Ed. Esp.)*, 1993; 3: 605-618.

#### **24. Resposta: E**

La síndrome de Rett és una malaltia neurodegenerativa d'etiologia desconeguda que solament afecta el sexe femení, i que es caracteritza per una pèrdua progressiva de les habilitats cognoscitives i motores, així com l'aparició de moviments estereotipats de les mans després d'un període de desenvolupament psicomotor normal durant els primers 12-18 mesos de vida. Les dades conductuals, habilitats cognoscitives, i el llenguatge estan molt afectats i són semblants a les de l'autisme infantil, però els trets diferencials són: a) l'afectació motora, amb marxa atàxica, tremolor fi, moviments estereotipats de les mans i pèrdua de la seva funcionalitat; b) desenvolupament normal fins els 12-18 mesos; c) microcefàlia adquirida per desacceleració progressiva del creixement cranial des de l'inici de la malaltia. La majoria dels casos presenten, en l'evolució de la malaltia, convulsions generalitzades.

#### **Bibliografia suggerida:**

- Hagberg B, Aicardi J, Dias K, et al. A progressive syndrome of autism, dementia, ataxia and loss of purposeful hand use in girls: Rett's syndrome: Report of 35 cases. *Ann Neurol*, 1983; 14: 471.
- Haslam RH. El sistema nerviós. A: Berhman RE, ed. *Nelson, tratado de pediatria*. Interamericana-McGraw-Hill. 14a ed esp, Madrid, 1993; 1789-1867.
- Lovell RW, Reiss AL. Diagnósticos dobles: Trastornos psiquiátricos en estados de minusvalidez vinculada con el desarrollo. *Pediatr Clin North Am (Ed. esp.)*, 1993; 3: 619-634.

#### **25. Resposta: I**

La paràlisi cerebral infantil es descriu com el conjunt de trastorns neurològics no progressius que es manifesten per anormalitats del moviment i la postura, i que depenen d'una lesió del sistema nerviós central soferta en el període de desenvolupament cerebral en els primers 3 anys de vida. Per tant, la lesió neurològica és d'origen central, i hi ha una afectació motora que es manifesta amb paràlisi espàstica, discinètica, atàxica o mixtes. Com a patologia associada i relacionada, però que no forma part del concepte definitori de paràlisi cerebral, poden presentar deficiència mental en més del 60% dels casos, convulsions en més del 30% i defectes visuals i auditius en més del 60%. Pel que fa a l'etiologia, si bé és comuna a les causes generals de deficiència mental, la patologia perinatal associada a la prematuritat i l'anòxia perinatal severes, freqüentment ocasiona una paràlisi cerebral infantil associada o no a deficiència mental i convulsions.

#### **Bibliografia suggerida:**

- Eicher PS, Batshaw ML. Parálisis cerebral. *Pediatr Clin North Am (ed. esp.)*, 1993; 3: 571-588.
- Hagberg B, Hagberg G, Zetterstrom R. Decreasing perinatal mortality: Increase in cerebral palsy morbidity. *Acta Paediatr Scand*, 1989; 78: 664-670.
- Nelson KB, Ellenberg JH. Antecedents of cerebral palsy: Multivariate analysis of risk. *N Eng J Med*, 1986; 315: 81-86.
- Pérez-González J, Bernal MP, Ventura P. Deficiencia mental y anoxia perinatal. A: Bueno M, ed. *Deficiencia Mental, aspectos biomédicos*. Espax. Barcelona, 1990; 131-139.

#### **26. Resposta: B**

El tractament del quadre anomenat dèficit d'atenció-trastorn d'hiperactivitat té diverses vessants. Es recomana un enfocament multidisciplinari que abasta el camp pedagògic-educatiu, psicològic i farmacològic. El tractament farmacològic és indicat quan el pacient no es controla prou bé amb un abordatge exclusivament pedagògic i psicològic. Els millors resultats s'han obtingut amb les medicacions de tipus estimulants, com és el cas del metilfenidat, la dextroamfetamina i la pemolina. És amb el metilfenidat que es té més experiència. S'ha demostrat que els estimulants milloren alguns aspectes conductuals com l'atenció, la impulsivitat i les habilitats motores fines. Els antidepressius com la imipramina no tenen cap indicació en aquest quadre. Tampoc no la tenen les benzodiazepines com el diazepam i lorazepam, ni l'àcid valproic emprat en pacients amb epilèpsia.

#### **Bibliografia suggerida:**

- Mercugliano M. Déficit de atención-hiperactividad. A: Schwartz MW edit. *Manual de atención primaria en pediatría*. Mosby, Madrid, 1994; 714-717.
- Phillips S, Soffer SL. Recent advances regarding attention deficit-hyperactivity disorder in adolescence. *Current Opinion in Pediatrics*, 1996; 8: 310-318.

#### **27. Resposta: B**

El virus herpes humà tipus 6 (VHH-6) és un dels agents etiològics de l'anomenat exantema sobtat. La majoria dels infants s'infecten durant els primers anys de la seva vida amb una màxima incidència entre els 6 mesos i 3 anys. Els estudis serològics han demostrat infecció pel VHH-6 sense aparició d'exantema. En aquests casos la clínica es limita a un procés febril de 3 a 5 dies de durada sense cap altra simptomatologia. Una de les causes de convulsions febrils en lactants de 12 a 15 mesos és la infecció pel VHH-6. El mecanisme encara no és del tot clar però es pensa que es tracta d'una acció del virus sobre el SNC. La durada de l'exantema oscil·la entre 24-48 hores. La trombocitopènia és una manifestació inespecífica que, de vegades, va acompanyada també de leucopènia, limfopènia i neutropènia.

#### **Bibliografia suggerida:**

- Oren I, Soble JD. Human herpesvirus type 6: Review. *Clin Infect Dis*, 1992; 14: 741-746.
- Pruksananonda P, Breese Hall, Insel RA, et al. Primary human herpesvirus 6 infection in young children. *N Engl J Med*, 1992; 326: 1445-1450.

#### **28. Resposta: E**

Les lesions d'aquesta nena corresponen a un quadre de dermatitis atòpica. La utilització d'antihistamítics en la dermatitis atòpica no és acceptada per tothom, tot i que hi ha un cert consens que la disminució del prurit i la sedació són beneficioses a l'hora d'evitar un empitjorament de les lesions pel gratat. Els corticoides tòpics són el tractament bàsic per a aquestes lesions. Inicialment han d'emprar-se corticoides tòpics de potència mitjana baixa i solament els de potència alta en els brots. Mai no s'han d'oblidar les mesures de caràcter general, com una adequada hidratació de la pell. La freqüència del bany també és un fet discutit. Hi ha autors que aconsellen una disminució i d'altres opinen que el bany diari no s'ha d'eliminar. En tot cas, existeix unanimitat en el fet que l'aigua ha de ser tèbia i no calenta ja que aquesta darrea és causa de prurit. Respecte als corticoides orals, no tenen cap paper en el tractament inicial d'una dermatitis atòpica no complicada.

#### **Bibliografia suggerida:**

- Sampson HA. Atopic dermatitis. A: Oski FA i cols. eds. *Principles and Practice of Pediatrics*. 2a ed. JB Lippincott Company. Filadèlfia, 1994; 232-236.

- Lapidus CS, Honing PJ. Dermatitis atòpica. *Pediatrics in Review*, 1994; 15: 294-298.
- Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM. *Textbook of Pediatrics*. WB Saunders Co. 15a ed. Filadèlfia, 1992; 311.

### 29. Resposta: A

El quadre clínic que presenta aquest nen correspon a una intoxicació per anticolinèrgics. La clemastina és un antihistamínic que pertany a aquest grup de fàrmacs. Es diu que els pacients amb intoxicació per aquests fàrmacs estan «*Calents com un forn, Cecs com un talp, Secs com un os, Vermells com una remolatxa i Bojos com una cabra*». També presenten taquicàrdia, hipertensió, febre, retenció urinària i efectes centrals com confusió, agitació, moviments estranys, al·lucinacions, convulsions i coma. Cap dels altres fàrmacs mencionats no dona, en cas d'intoxicació, la constel·lació de símptomes descrita.

#### Bibliografia suggerida:

- Nichols DG, Yaster M, Lappe DG, Buck JR, eds. *Manual de Urgències en Pediatria*. Golden Hour Johns Hopkins Hospital. Mosby-Year Book Wolfe Publishing. Madrid, 1992; 210.
- Fortenberry JD, Mariscalco MM. *Poisoning. General Principles. A: Oski FA i cols. eds. Principles and Practice of Pediatrics*. 2a ed. JB Lippincott Company. Filadèlfia, 1994; 832-836.

### 30. Resposta: E

L'otitis serosa, com la que presenta en la primera visita l'orella esquerra d'en Joan i l'otitis mitjana aguda, en l'orella dreta, són complicacions molt freqüents en el decurs dels processos infecciosos de vies altes. L'otitis serosa o otitis mitjana amb vessament (OMV) es defineix per l'existència de líquid a l'orella mitjana, amb integritat de la membrana timpànica i sense símptomes d'infecció o d'inflamació aguda, com la febre o el dolor. En el curs d'una infecció respiratòria de vies superiors, aproximadament 1/3 part dels nens presenten OMV com a mínim en un costat. L'evolució espontània de l'OMV és generalment cap al guariment, però amb la possibilitat de seqüeles en alguns casos (hipoacúsies de llarga durada amb retard de llenguatge, timpà retràctil i possibilitat de colesteatoma). En Joan presentava una OMV de l'orella esquerra i la presència posterior de nivells hidroaeris és un signe de resolució de l'OMV i ens indica que es torna a ventilar l'orella mitjana. Per altra banda, en analitzar la història evolutiva d'una otitis mitjana aguda tractada correctament amb antibiòtics, alguns autors han trobat que aproximadament el 70% de nens tenen líquid residual a les dues setmanes de seguiment i el 40% al mes d'iniciat el tractament. Per tant, l'OMV forma part de l'evolució normal de l'otitis mitjana aguda, com ens trobem en l'orella dreta d'en Joan i no podem pretendre continuar el tractament antibiòtic fins la resolució de l'exsudat, ni cal canviar-lo com afirmen les respostes A i C. Tampoc, doncs, no cal considerar-la com a signe de cronificació del procés (resposta B). Si bé la hipertròfia d'adenoides pot condicionar l'aparició d'otitis seroses de repetició, un episodi aïllat, sense valorar la resta de la clínica i la història evolutiva, no ens ha de fer practicar cap radiografia de càvum, com afirma la resposta D. El que sí que hem de fer, i més en aquest cas que cursa amb hipoacúsia, és controlar que l'OMV, i sobretot la de la banda dreta, evolucioni espontàniament cap al guariment, si bé segons alguns autors aquest control també es pot fer una mica més tard, entre les quatre i sis setmanes.

#### Bibliografia suggerida:

- Triglia JM, Giovanni A, Gillot JC, Castro F. *Otitis sérumqueuses*. Editions Techniques. Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Paris. Oto-rhino-laryngologie, 20-085-A-30, 1994; 9.
- Terris MH, Magit AE, Davidson TM. *Otitis media with effusion in infants and children*. *Postgrad Med*, 1995; 97: 137-151.
- Bluestone CH, Klein J. *Clinical practice guideline on otitis media with effusion in young children: Strengths and weaknesses*. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1995; 112: 507-511.

### 31. Resposta: C

La violència juvenil s'està convertint en un greu problema en moltes societats industrialitzades. Als Estats Units, la taxa d'homicidis de joves entre 15 i 19 anys, que durant dècades s'havia mantingut paral·lela a la taxa general d'homicidis, s'ha començat a disparar des del 1986, superant en l'actualitat la resta de grups d'edat. Si bé no és del tot extrapolable, en les societats europees també es dona aquest problema, encara que en menor proporció de moment. És per això que el pediatre ha d'estar a l'aguait dels condicionants d'aquesta violència per intentar prevenir-la en la mesura del possible i poder aconsellar els pares. L'anàlisi de més de 200 estudis publicats va fer concloure a l'Institut Nacional de Salut Mental dels EUA que la intensa exposició a la violència televisiva es relaciona significativament amb el comportament agressiu posterior de nens i adolescents. Si bé involucrar-se en un grup «antisocial» és el factor pronòstic més important per condicionar un comportament delictuós posterior, també s'ha trobat una associació entre consum de drogues, fracàs escolar i delinqüència posterior. Cal identificar el tipus de disciplina que apliquen els pares, ja que una disciplina coercitiva caracteritzada per un excés de càstig i falta de gratificacions, així com, per altra banda, una manca de control i supervisió del comportament del nen o adolescent comporten un major risc d'actes violents posteriors. S'ha d'identificar la violència entre els pares. És més probable que els adults que de nens van presenciar actes violents entre els seus pares actuïn violentament contra la seva dona i àdhuc contra els seus propis fills, que els que no els van presenciar. L'afirmació incorrecta, doncs, és C. S'ha d'ajudar aquests nens a analitzar la violència que veuen al seu voltant i ensenyar-los que no responguin als conflictes amb violència.

#### Bibliografia suggerida:

- Schwarz DF. *Violència*. *Pediatrics in Review* (ed esp), 1996; 17: 306-311.
- Rivara FP, Farrington DP. *Prevention of violence: role of the pediatrician*. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 1995; 149: 421-429.

### 32. Resposta: E

La via de transmissió perinatal de l'hepatitis B és la més important en la població infantil. La transmissió vertical es produeix en el moment del part a través de microtransfusions maternofoetals o per contacte amb secrecions contaminades en el canal del part. L'HBsAg és un marcador que és positiu en la fase replicativa aguda del virus, així com si passa a la cronicitat. L'HBeAg ens indica una replicació viral activa, amb unes possibilitats de transmissió vertical molt elevades (al voltant del 88%) si no es vacuna el nadó. El DNA-VHB també és un marcador de replicació viral. L'HBsAg es negativitza una mica més tard que l'HBeAg i també pot ser positiu encara durant unes poques setmanes, àdhuc coexistent amb l'inici de producció d'anticossos Anti-HBe, encara que per un breu període de temps. L'aparició d'anticossos Anti-HBsAg és un signe d'infecció passada i guariment. Els anticossos Anti-HBe, que apareixen unes setmanes abans que els anticossos Anti-HBsAg, són un marcador d'absència de replicació viral, encara que no és del tot fiable ja que en un 15-20% dels casos existeix replicació demostrada mitjançant PCR. Les mares amb HBsAg (+) i anticossos Anti-HBe (+) tenen, per tant, un risc de transmetre la malaltia al nadó del 6-12%. La vacunació dels nadons de mares HBsAg (+) produeix anticossos protectors fins un 98% dels infants. Si el nadó no és vacunat i contrau l'hepatitis B, sovint és asintomàtica, però prop d'un 90% dels nens afectats passaran a ser portadors crònics. Aquest percentatge disminueix progressivament en la infància, fins arribar a l'edat adulta. En l'adult infectat la taxa de guariment és pràcticament inversa: 90-95% guareixen mentre que el 5-10% evolucionen cap a la cronicitat. La icterícia i d'altres manifestacions clíniques de