

- De Vries LS, Levene MI. Cerebral ischemic lesions. A: Levene MI, Lilfordt RJ Eds. Fetal and neonatal neurology and neurosurgery. 2a ed, Edimburg, Churchill Livingstone, 1995; 397-382.

59. Resposta: C

La membrana hialina segueix un curs progressiu durant les primeres hores de vida. La imatge radiològica és molt característica. Precisa concentracions elevades d'oxigen i ventilació mecànica agressiva per la rigidesa pulmonar. La maduració pulmonar amb corticoides prenatals és molt efectiva. Les apnees del prematur són un trastorn freqüent que s'inicia als 2-3 dies de vida, i encara que existeix un component obstructiu en molts casos, no van acompanyades d'estridor ni signes de dificultat respiratòria. L'hemorràgia intracranial també és una patologia pròpia del prematur la qual, si bé pot ser asintomàtica i la seva clínica molt inespecífica, la presentació en forma d'estridor és rara. La persistència del ductus arteriós amb curtcircuit esquerra-dreta és la causa més freqüent d'edema pulmonar en el prematur en la fase de millora d'una membrana hialina. La radiologia amb cardiomegàlia i edema pulmonar, estat hiperdinàmic i buf sistòlic són característics. Els anells vasculars són anomalies arterials relativament rares de les quals la més freqüent és el doble arc aòrtic, que engloba i comprimeix la tràquea i l'esòfag, produint dificultat respiratòria amb estridor i dificultats en l'alimentació. El diagnòstic es confirma amb un esofagograma i ressonància magnètica. La resposta correcta és doncs C.

Bibliografia suggerida:

- Arciniegas E. Vascular rings. A: Arciniegas E De. Pediatric Cardiac Surgery. Year Book Medical Publishers Inc. Chicago, 1985; 119-128.
- Bertrand JM, Chartrand C, Lamarre A. Vascular ring: Clinical and physiological assessment of pulmonary function following surgical correction. *Pediatr Pulmonol*, 1986; 2: 378-381.
- Ruckman RN. Anomalies of the aortic arch complex. A: Moss* Hearsh Disease in Infants, Children and Adolescents. Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA. 4a ed. Williams and Wilkins, Baltimore, 1989; 255-272.

60. Resposta: E

El dèficit de 21-hidroxilasa és la causa més freqüent de síndrome de pèrdua salina i de virilització en les nenes. Avui dia coneixem que és una malaltia hereditària de tipus autosòmic recessiu, i que el gen defectuós es troba en el cromosoma 6. El diagnòstic prenatal es pot realitzar per la determinació de 17-OH-progesterona i androstendiona en el líquid amniòtic, que estaran elevades en cas de malaltia. L'enzim 21-alfa-hidroxilasa catalitza la conversió de progesterona a DOCA, i de 17-OH-progesterona a 11-desoxicortisol. El seu dèficit provoca una acumulació de 17-OH-progesterona. Queda bloquejada la formació de cortisol i d'aldosterona, amb un increment de la testosterona. Per corregir aquests dèficits el tractament és hidro cortisona i 19-alfa-fluorhidrocortisona. Per tant, l'elecció correcta és E.

Bibliografia suggerida:

- Cutler GB, Lave L. Congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. *N Eng J Med*, 1990; 323: 1806.
- Levine LS, Pang S. Prenatal diagnosis and treatment of congenital adrenal hyperplasia. *J Pediatr Endocrinol*, 1994; 7: 193.
- Miller WL. Genetics, diagnosis, and management of 21-hydroxylase deficiency. *J Clin Endocrinol Metab*, 1994; 78: 241.

61. Resposta: C

La causa més freqüent de paràlisi braquial en el nadó és d'origen obstètric per traumatisme durant el part, amb tracció del cap i del coll. En aquest cas no existia aquest antecedent, i un fet important que el descarta és la normalitat de l'examen neurològic els primers dies de vida. La lues s'ha de tenir sempre present, però és poc probable en una mare sana amb serologies negatives. L'origen cerebral (infart

isquèmic, asfíxia) és molt poc probable en absència d'altra simptomatologia neurològica, i en els trastorns focals l'alteració del to muscular és en el sentit d'hipertonia. Absolutament incorrecte mantenir en observació sense descartar allò que significa un procés greu, amb seqüeles importants si retardem el tractament. Sempre s'ha de pensar en un procés sèptic osteoarticular d'origen bacterià, especialment en aquest nen amb uns paràmetres analítics d'infecció bacteriana (leucocitosi, neutrofilia, PCR alta) i en el qual s'han descartat altres focus d'infecció (meningitis, infecció respiratòria i urinària). És molt important tenir present que les osteomielitis en el nounat i el lactant petit poden donar molt poca simptomatologia local, i sobretot general. Els canvis radiològics són tardans i cal recordar que la sensibilitat de la gammagrafia òssia amb Tc99 no és del 100%. Per tant, la resposta correcta és la C.

Bibliografia suggerida:

- Lejman T, Strong M, Nichno M. Septic arthritis of the shoulders in the first 18 months of live. *J Pediatr Orthop*, 1995; 15: 172-5.
- Wong M, Isaacs D, Homan-Giles R. Clinical and diagnostic features of osteomyelitis occurring in the first three months of live. *Pediatr Infect Dis*, 1996; 12: 1047-53.
- Miron D, Bor N, Cutai M. Transient brachial palsy associated with suppurative arthritis of the shoulders. *Pediatr Infect Dis*, 1997; 16: 326-327.

62. Resposta: E

Fisiològicament el NO és sintetitzat a l'endoteli vascular i actua sobre les cèl·lules del múscul llis vascular causant la seva relaxació. La producció continuada de NO contribueix al baix to vascular pulmonar que existeix en situacions de normòxia. El NO és un gas i es pot administrar fàcilment per via inhalatòria en pacients ventilats mecànicament i té una semivida molt curta, de pocs segons; això fa que sigui fàcil controlar els seus efectes i fer canvis en el tractament. La gran afinitat del NO per la molècula d'hemoglobina explica el seu efecte vasodilatador selectiu sobre la circulació pulmonar i l'absència d'efecte hipotensor sistèmic. A més de disminuir la resistència vascular pulmonar, el NO inhalat millora l'oxigenació en dilatar les artèries pulmonars associades a les unitats pulmonars més ventilades, millorant per tant la relació ventilació-perfusió i disminuint el curtcircuit intrapulmonar. L'elecció correcta és doncs E.

Bibliografia suggerida:

- Figueras J. Òxid Nítric inhalat en el tractament de la hipertensió pulmonar neonatal. *But Soc Cat Pediatr*, 1994; 54: 323-326.
- Roberts JD, Fineman JR, Morin FC, et al. Inhaled nitric oxide and persistent pulmonary hypertension of the newborn. *N Engl J Med*, 1997; 336 (9): 605-610.

63. Resposta: A

L'ecografia és el mètode més utilitzat per al diagnòstic d'afectació fetal, ja que permet realitzar un estudi morfològic i antropomètric del fetus i la placenta, així com una valoració de la quantitat de líquid amniòtic. Per al diagnòstic de laboratori de les infeccions congènites es poden utilitzar tècniques directes o indirectes. De les tècniques directes la que s'utilitza més sovint és l'aïllament en cultiu cel·lular. Les indirectes són aquelles que estudien la resposta específica de l'organisme a la infecció; això és el que es busca amb el diagnòstic serològic. Des del punt de vista obstètric el diagnòstic clínic d'aquestes infeccions en la majoria dels casos és difícil, ja que habitualment són asintomàtiques. Per altra banda, el despistatge serològic poblacional és impracticable en un gran nombre d'elles (prevalença alta, possibilitat d'afectació fetal tant en la primoinfecció com en les infeccions recurrents). La infecció per enterovirus en els primers dies de la vida pot tenir diverses formes clíniques: un quadre febril inespecífic, una malaltia amb simptomatologia gastrointestinal o respiratòria, un episodi de meningitis asèptica, miocar-

ditis, l'aparició d'un exantema o un quadre d'afectació greu, similar a una sèpsia precoç, amb necrosi hepàtica i coagulopatia de consum. El quadre clínic florit de cada infecció no sol estar present en el període neonatal, en el qual són habituals les formes oligosintomàtiques. Així mateix, la infecció congènita pot presentar-se després del període neonatal, com un retard en el desenvolupament psicomotor, retard del creixement i/o sordesa.

Bibliografia suggerida:

- Ginovart G, Bellart J, Rabella N, Coroleu W. Infeccions víriques, congènites i perinatals. *But Soc Cat Pediatr*, 1994; 54: 289-296.
- Congenital, Perinatal and Neonatal Infections. Greenough A, Osborne J, Sutherland S, (ed). Churchill Livingstone. Edimburg, 1992.

64. Resposta: C

La infecció per CMV és la infecció congènita més freqüent. Amb una prevalença que oscil·la entre el 0.2 i el 2.2% dels nascuts vius. El diagnòstic matern d'infecció per CMV és difícil, ja que freqüentment cursa de forma asimptomàtica. Quan existeix clínica, aquesta simula una síndrome de mononucleosi infecciosa. El 85-90% de nadons infectats per CMV estan asimptomàtics en néixer, per la qual cosa és una infecció que passarà habitualment desapercebuda en el període neonatal. El CMV és una causa habitual de sordesa en la infància, i aquesta és la seqüela més freqüent en els nadons asimptomàtics. El diagnòstic de la infecció congènita per CMV en un nadó es basa en l'aïllament del virus a partir d'alguna mostra del nadó (sang, orina, saliva, exsudat faringi) durant les dues o tres primeres setmanes de vida.

Bibliografia suggerida:

- Pallas CR, Gómez E. Infecció congènita: aspectos actuales. *An Esp Pediatr*, 1993; 38: 99-106.
- Stagno S. Cytomegalovirus. A: Remington JS i Klein JO, eds. *Infectious diseases of the fetus and newborn infant*. 3a ed. Filadèlfia, WB Saunders Co, 1990; 242-281.

65. Resposta: D

En la pubertat precoç central, l'eix hipotàlam-hipofisi-gònada (HT-HF-Gn) es posa en marxa abans d'hora. L'etiologia més freqüent de pubertat precoç central en les nenes és idiopàtica, és a dir que l'eix HT-HF-Gn es posa en marxa abans d'hora, sense haver-hi cap causa aparent (cronopatia). No obstant això, també pot ser deguda a qualsevol lesió orgànica del SNC, especialment de la regió hipotalamohipofisària, tant de causa tumoral com no tumoral. De fet, en els nens la causa més freqüentment descrita és la presència d'un hamartoma hipotalàmic. Com en les pubertats normals, la secreció d'hormones sexuals (estrògens en la nena i testosterona en els nens) i d'andrògens suprarenals provoquen una acceleració del creixement (pic de creixement puberal) i l'aparició de caràcters sexuals secundaris: pubarquia, telarquia (nenes), pigmentació de l'escrot i augment del format testicular (nens). Van acompanyats però, també, d'una acceleració de la maduració òssia i es produirà finalment una menarquia prematura en les nenes i un tancament prematur dels cartílags de creixement, assolint una talla definitiva més baixa de l'esperada. En les nenes és freqüent l'antecedent d'una telarquia prematura aïllada a la primera infància, sense cap altre signe suggestiu de pubertat precoç i autolimitada, i també els antecedents familiars de pubertat precoç. En canvi, l'antecedent familiar d'hirsutisme en una nena amb pubarquia prematura farà pensar més en un excés d'andrògens, com per exemple una hiperplàsia suprarenal congènita.

Bibliografia suggerida:

- Norman Lavin. *Manual of Endocrinology and Metabolism*. Little Brown and Co. 2a ed. Boston, 1994.
- Casorla F, Ugarte F. Pubertad precoz y adelantada. A: Argente J, Carrascosa A, Gracia R, Rodríguez F. *Tratado de Endocrinología Pediátrica y de la Adolescencia*. Editorial Edimsa. Madrid, 1995.

66. Resposta: A

El fet que el test d'hiperòxia no resulti significatiu en una elecció de la pO_2 ($pO_2 > 100$ mmHg amb $FiO_2 = 1$), ens orienta cap a una cardiopatia congènita cianosant. Una hipoplàsia de cavitats esquerres i una interrupció de l'arc aòrtic es poden, per tant, descartar. Els nadons afectes d'aquestes dues cardiopaties es presenten amb clínica d'insuficiència cardíaca, polsos febles i signes de baix cabal amb mala perfusió perifèrica i subcianosi. Poden estar hipoxèmics per edema pulmonar, però milloren amb O_2 . L'atrèria pulmonar amb CIV cursa amb cianosi intensa i la radiografia de tòrax mostra circulació pulmonar disminuïda i absència de la prominència de l'arteria pulmonar. L'anomalia d'Ebstein, caracteritzada pel desplaçament inferior de la vàlvula tricúspide i «atrialització» d'una porció del ventricle dret, es presenta també amb cianosi en període neonatal; a la radiografia és típica la gran cardiomegàlia a càrrec d'aurícula dreta, amb circulació pulmonar disminuïda. L'elecció correcta és, doncs, A.

Bibliografia suggerida:

- Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, Lappe DG, Ungerleider RM, Wetzel RC, eds. *Critical Heart Disease in Infants and Children*. St. Louis. Mosby, 1995.
- Jordan SC, Scott O, eds. *Cardiología pediátrica*. 2a ed. Barcelona. Doyma, 1984.

67. Resposta: C

Ens trobem davant un malalt amb clínica suggestiva de sèpsia i signes d'afectació de l'estat hemodinàmic. Si bé encara es manté una TA dins els límits normals a càrrec de la vasoconstricció perifèrica, l'actuació terapèutica ha de ser ràpida i destinada prioritàriament a assolir l'estabilitat hemodinàmica i assegurar una bona perfusió tissular. La mesura prioritària, sigui quin sigui el grau d'afectació hemodinàmica, és l'administració de volum. La sistemàtica actualment recomanada per l'American Heart Association consisteix en administrar 20 ml/kg en 2-15 minuts i, segons la perfusió del pacient, repetir el bol fins a 60 ml/kg en la primera hora. Si bé cal iniciar l'antibiòtic ev, les mesures de suport cardiocirculatori són prioritàries, i no se n'ha de retardar l'inici per administrar prèviament l'antibiòtic. Els inotròpics s'iniciaran si no hi ha resposta ràpida a l'administració de volum o no s'assoleix una òptima situació hemodinàmica; no sempre són necessaris. L'eficàcia dels corticoides en el xoc sèptic és encara motiu de discussió. Una altra mesura terapèutica a tenir en compte és la intubació i la ventilació mecànica. En aquest cas, amb compromís hemodinàmic moderat, pot esperar-se 30' i avaluar la resposta a la càrrega de volum; si no s'obté estabilitat hemodinàmica cal considerar intubar i ventilar el pacient.

Bibliografia suggerida:

- Carcillo JA, Davis AI, Zaritsky A. Role of early fluid resuscitation in pediatric septic shock. *JAMA*, 1991; 226: 1242-45.
- Moreno A. Estabilización del paciente con urgencia vital: Shock séptico. *Illa Reunión Nacional de Urgencias Pediátricas*. AEP. Barcelona, 1996.

68. Resposta: C

La transformació cavernomatosa de la vena porta, deguda en la majoria de casos a una trombosi en l'eix venós portal, té sovint una etiologia desconeguda, si bé en un 20-50% de casos es relaciona amb l'antecedent de sèpsia d'origen umbilical o abdominal o cateterització de la vena umbilical en període neonatal. És la causa més freqüent d'hipertensió portal prehepàtica (HTP-PH) en nens. En la HTP-PH, a diferència de la HTP intrahepàtica o posthepàtica, no existeix hepatomegàlia. La resposta correcta és, doncs, C. L'esplenomegàlia és present en aproximadament un 60% de casos en el moment del diagnòstic. Són típiques la conservació de l'estat general i la manca de símptomes abans del primer

sagnat, els quals es produeixen més sovint dins els primers 5 anys de vida. Pot existir icterícia lleu, exacerbada durant els sagnats; l'ascites és inusual, si bé pot produir-se una ascites lleu i transitòria durant els episodis de sagnat, per hipoproteïnèmia.

Bibliografia suggerida:

- Sokal EM. Portal hypertension and ascites. A: Buts JP, Sokal EM, eds. Management of digestive and liver disorders in infants and children. Amsterdam: Elsevier Science Publishers, 1993; 543-556.
- Webb LJ, Sherlock S. The aetiology, presentation and natural history of extra-hepatic portal venous obstruction. *Quart J Med*, 1979; 192: 627-639.
- Broto J, Infante D, Tormo R, Marhuenda C, Gil-Vernet JM, Boix-Ochoa J. Our experience in the management of portal cavernoma in children. *Cir Pediatr*, 1995; 8 (3): 99-101.

69. Resposta: B

El diagnòstic definitiu de cavernomatosi portal s'estableix mitjançant la pràctica d'estudi angiogràfic després de la injecció de contrast en les branques del tronc celíac, la qual permet visualitzar també les dilatacions varicoses a nivell gastroesofàgic, i la magnitud de la circulació colateral. Actualment però, l'ecografia-doppler del sistema venós portal es considera un mètode excel·lent per al diagnòstic i el seguiment de la hipertensió portal, així com per a la detecció precoç de pacients de risc asimptomàtics. L'estudi angiogràfic és només imprescindible en el cas d'estar indicada la cirurgia derivativa.

Bibliografia suggerida:

- Álvarez F, Bernard O, Brunelle F, Hadchouel P, Odièvre M, Alagille D. Portal obstruction in children. I. Clinical investigations and hemorrhage risk. *J Pediatr*, 1983; 103: 696-702.
- Frider B, Marín AM. Ultrasonographic diagnosis of portal vein cavernomatous transformation in children. *J Ultrasound Med* 1989; 8: 445-449.
- López AM, de Palma MA, Muñoz J. Estudio del flujo portal en niños con hipertensión portal mediante ecografía-doppler-duplex. *An Esp Pediatr*, 1996; 44 (2): 92-96.

70. Resposta: E

L'objectiu del tractament d'un nen amb cavernomatosi portal és reduir el risc de sagnat digestiu, atès que comporta una mortalitat prou significativa. L'escleroteràpia o la lligadura endoscòpica de varices esofàgiques aplicades després del primer episodi de sagnat aconsegueixen un control total de l'hemorràgia en un 90% de casos aproximadament. El propanolol, sempre que es doni a dosis efectives per reduir la freqüència cardíaca en un 25% per sota dels valors de base, disminueix la pressió portal mitjançant la reducció del cabal cardíac i del flux esplàncnic, i és una bona opció de tractament mèdic. L'abordatge quirúrgic resta només indicat als pocs pacients que no responguin a les mesures citades.

Bibliografia suggerida:

- Ozsoylu S, Koçak N, Yüce A. Propanolol therapy for portal hypertension in children. *J Pediatr*, 1985; 106: 317-321.
- Sokal EM, Vanhoorebeek N, Otte JB, Buts JP. Endoscopic sclerotherapy for acute and medium term management of variceal bleeding in cirrhotic children. *Eur J Pediatr*, 1992; 156: 326-328.
- Broto J, Infante D, Tormo R, Marhuenda C, Gil-Vernet JM, Boix-Ochoa J. Our experience in the management of portal cavernoma in children. *Cir Pediatr*, 1995; 8 (3): 99-101.

71. Resposta: C

La dermatitis atòpica acostuma a aparèixer durant els primers anys de vida, però rarament abans dels 2 mesos. En lactants es localitza a cara, coll i superfícies extensoras d'extremitats. L'associació amb al·lèrgia alimentària és controvertida, però es creu que pot tenir lloc en menys del 10% de casos, arribant al 20% en els casos greus. L'evolució natural de la malaltia és variable, però presenta una tendència gene-

ral cap a la millora amb l'edat. En adolescents predomina la liquenificació a zones de flexió i la pruija. La resposta correcta és C.

Bibliografia suggerida:

- Hanifin JM. Dermatitis atòpica en lactantes y niños. *Clínicas Pediátricas de Norteamérica*, 1991; 4: 785-814.

72. Resposta: D

Els criteris més utilitzats per al diagnòstic de dermatitis atòpica són els de Hanifin i Rajka. Existeixen 4 criteris majors: picor, dermatitis flexural en adults i facial i/o a zones d'extensió, dermatitis crònica o recidivant i història personal o familiar d'atòpia cutània o respiratòria. Entre els 23 criteris menors trobem tots els citats excepte el lichen striatus, que és una dermatosi inflamatòria lineal autolimitada de causa desconeguda que afecta nens de 2 a 12 anys d'edat. La queratosi pilar són petits taps cornis als fol·licles pilosebàcics de la part proximal de les extremitats. La pitiriasi alba o dartsos són lesions hipopigmentades, amb o sense descamació, que predominen a les galtes i que són més evidents a l'estiu. Per al diagnòstic de dermatitis atòpica es necessita la presència de 3 dels 4 criteris majors, i 3 dels 23 menors, encara que no tots ells són específics de la malaltia. La resposta correcta és D.

Bibliografia suggerida:

- Hanifin JM, Rajka G. Diagnostic features of atopic dermatitis. *Acta Dermatol Venereol*, 1980; 92 (suppl): 44-47.
- Rothe MJ, Grant-Kels JM. Diagnostic criteria for atopic dermatitis. *Lancet*, 1996; 348: 769-770.
- Weston WL, Lane AT, Morelli JG. *Color Textbook of Pediatric Dermatology*. Mosby ed, 1996; 152-153.

73. Resposta: C

Entre un 10 i un 12% dels nens presenten hemangiomes, amb un predomini del sexe femení de 3:1 a 5:1. A diferència de les malformacions vasculares, les quals ja es veuen al moment del naixement, els hemangiomes acostumen a fer-se evidents més tard. Presenten tres fases: proliferativa, estacionària i involutiva, encara que un 10% no desapareixen completament. L'hemangiomatosi disseminada pot estar circumscrita a la pell, o afectar múltiples sistemes o vísceres (fetge, SNC, tub digestiu, pulmó, ulls, boca, melsa o ronyons). L'elecció correcta és doncs C.

Bibliografia suggerida:

- Silverman RA. Hemangiomas y malformaciones vasculares. *Clínicas Pediátricas de Norteamérica*, 1991; 4: 835-859.

74. Resposta: E

Existeixen 2 formes clàssiques d'impetigen: el no bullós i el bullós. L'impetigen no bullós representa més del 70% dels casos; s'inicia típicament sobre pell lesionada i és més freqüent durant els mesos de calor. Entre les seves complicacions cal destacar cel·lulitis, osteomielitis, artritis, pneumònia, sèpsia i glomerulonefritis aguda postestreptocòccica, però no la febre reumàtica. Malauradament, l'aspecte de la lesió no orienta cap a l'agent etiològic de la infecció. La resposta correcta és E.

Bibliografia suggerida:

- Darmstadt GL, Lane AT. Impetigo: an overview. *Pediatr Dermatol* 1994; 11 (4): 293-303.
- Brandt ML. Skin and soft-tissue infections in children. *Seminars in Pediatric infectious diseases*, 1996; 7 (1): 63-70.

75. Resposta: A

En els nens que no han estat vacunats o en els quals desconeixem l'estat de vacunació, la pauta recomanada varia amb l'edat. Entre l'any i els 7 anys les primeres vacunes a administrar són DTP (DT en >de 2 anys) +VPO+HiB (en <de 5 anys) +VHB+TV, encara que, per evitar l'acumul de pun-