

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 propranolol, 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. Propranolol 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 queratosis 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-



xades, es poden posar amb uns dies de diferència. El fet d'haver patit una malaltia invasiva per HiB no assegura en tots els casos el desenvolupament d'un adequat nivell protector d'anticossos, sobretot en nens <de 2 anys. La TV s'ha d'administrar encara que existeixin antecedents d'haver patit qualsevol de les malalties, per a les quals té efecte protector.

#### **Bibliografia suggerida:**

- Manual de vacunas en Pediatria. Comité asesor de vacunas. Asociación Española de Pediatria. 1a ed. 1996.

#### **76. Resposta: E**

La síndrome alcohòlica fetal és, juntament amb la síndrome de Down i l'espina bífida, una de les causes principals de retard mental en els països desenvolupats. Té una incidència d'1-2 casos/1000 nadons. Els treballs de Streissguth de seguiment de casos fins a l'adolescència i la vida adulta mostren que la cara es fa menys distintiva amb l'edat. Perquè hi hagi la síndrome hi ha d'haver anomalies a la cara, en el creixement prenatal i postnatal i disfunció del sistema nerviós central. La seva associació a diversos tumors embrionaris és coneguda: neuroblastoma, carcinoma adrenal, hepatoblastoma, ganglioneuroblastoma. No hi ha però, una quantitat mínima d'ingesta d'alcohol que asseguri una afectació nul·la ni una quantitat màxima que faci el risc segur.

#### **Bibliografia suggerida:**

- Streissguth AP et al: Fetal alcohol syndrome in adolescents and adults. JAMA 1991; 265: 1961-1967.
- Clarren SK, Smith DW: The fetal alcohol syndrome. N Engl J Med 1978; 298: 1063-1067.
- Streissguth AP et al: Natural history of the fetal alcohol syndrome: a ten-follow-up of eleven patients. Lancet 1983; 2: 85-92.
- Larsson G et al: Prospective study of children exposed to variable amounts of alcohol in utero. Arch Dis Child 1985; 60: 316-321.
- Cahuana A, Gairi JM: Incidencia de la embriofetopatia alcohòlica y relación con el consumo de alcohol por la mujer gestante. Jornadas Internacionales sobre el síndrome alcohólico fetal. Fundación Valgrande. Madrid, 1984.

#### **77. Resposta: B**

En la malformació hi ha una fallada en el desenvolupament precoç d'un teixit o d'un òrgan, de manera que queda retintut, retardat o mal dirigit i es produeixen anomalies persistents de l'estructura, com és el cas del llavi leporí. Quan el defecte estructural es produeix per destrucció d'un teixit prèviament normal, es parla de disrupció, com és el cas de la síndrome de les brides àmniques. En el VACTERL es produeix una associació que inclou anomalies de vèrtebres, atrèsia anal, malformacions cardíques, fístula traqueoesofàgica, anomalies renals i defectes d'extremitats. En les displàsies esquelètiques, tal com és el nanisme diatròfic, hi ha una organització cel·lular anormal o una funció cel·lular anormal dins un teixit específic a través de tot el cos. En algunes displàsies es coneix el defecte bioquímic que es tradueix en anomalies enzimàtiques o en la síntesi defectuosa de proteïnes estructurals. En la síndrome de Pierre-Robin no hi ha una deformació, ja que en les deformitats hi ha forces mecàniques aberrants que distorsionen estructures normals. En el Pierre-Robin hi ha una fissura palatina i això és una malformació. Tot i que la retrognàtia i la glossoptosi podrien formar part d'una seqüència deformativa, és més propi parlar de seqüència malformativa, ja que la hipoplàsia de mandíbula provocaria que la llengua caigués posteriorment i impedis el tancament del paladar. La resposta errònia i per tant l'elecció correcta, és B.

#### **Bibliografia suggerida:**

- Buyse ML: Birth Defects Encyclopedia. Center for Birth Defects Information Services. Blackwell Scientific Publications. 1990.
- Aase JM: Diagnostic Dysmorphology. Plenum Medical Book Company. 1990.
- Graham JM: Smith's recognizable patterns of human deformations. 1988. WB Saunders Company.

- Gorlin RJ et al: Syndromes of the head and neck. Oxford University Press. 1990.

#### **78. Resposta: C**

La fenilcetonúria es produeix per un dèficit autosòmic recessiu de fenilalanina hidroxilasa. La mucoviscidosi és la malaltia autosòmica recessiva letal més freqüent en la raça blanca. Aproximadament el 3% d'embarassos acaben amb el naixement d'un nen amb un defecte congènit o amb una malaltia genètica que produeix retard mental, mort precoç o seqüeles per a tota la vida. En les herències recessives lligades al cromosoma X la incidència d'un tret és molt més gran en els homes que no en les dones, tal com passa amb la distròfia muscular de Duchenne, la qual és letal en els homes. La síndrome de Klinefelter (1/1000) és més freqüent que la de Turner (1/5000). L'elecció correcta és, doncs, C.

#### **Bibliografia suggerida:**

- Gelehrter TD, Collins FS: Principles of Medical Genetics. Williams & Wilkins. 1990.
- Thompson & Thompson. Genetics in Medicine. 5a ed. WB Saunders Company. 1991.

#### **79. Resposta: D**

En la dolicocefàlia o escafocefàlia hi ha estenosi de la sutura sagital i el cap està elongat en el pla longitudinal. És al revés del que passa en la braquicefàlia, en la qual hi ha reducció del diàmetre anteroposterior per afectació de les sutures coronals bilaterals. La craniosinostosi asimètrica de les sutures coronals o lambdoide pot produir crani asimètric amb plagiocefàlia. En la trigonocefàlia o cap triangular amb front de quilla es produeix estenosi de la sutura metòpica. En la turricefàlia o crani de torre es produeix fusió precoç de la lambdoide, coronal i metòpica (no de la sagital) en combinació. L'elecció correcta és D.

#### **Bibliografia suggerida:**

- Aase JM. Diagnostic Dysmorphology. Plenum Medical Book Company, 1990.
- Gorlin RJ et al: Syndromes of the head and neck. Oxford University Press. 1990.
- Graham JM. Smith's Recognizable patterns of human deformations. 2a ed. 1988. WB Saunders Company.

#### **80. Resposta: D**

Una asma moderada en un infant de més de 4 anys que no millora després de 4-6 setmanes amb 800 micrograms/dia de budesonida i mesures preventives, ha de passar a rebre budesonida a 1200 micrograms/dia temporalment (un mes) per aconseguir l'estabilització, i associar-li salmeterol cada 12 hores. L'elecció correcta és D.

#### **Bibliografia suggerida:**

- Guidelines on the management of asthma. Thorax 1993; 48: suppl S1-S24.
- Asthma: a follow up statement from an international paediatric asthma consensus group. Arch Dis Child 1992; 67: 240-248.
- Hospital Sant Jaume de Calella. Hospital Comarcal de la Selva. Manual d'atenció al nen asmàtic. Pla d'atenció al nen asmàtic en l'Alt Maresme i la Selva. (Premsa interna)

#### **81. Resposta: A**

Caldrà donar dosis de >1200 micrograms/dia de budesonida cada 6 hores ja que és més efectiu, i durant un mes. Si millora, es redueix mensualment l'esteroides i, si recau, augmentar-lo novament i introduir nedocromil sòdic (4 mg/6-8 hores). Si al cap d'un mes de tractament no millora amb el que acabem de comentar, associar-hi nedocromil i bromur d'ipratropi i, si no millora, iniciar esteroides orals a dies alterns.