

les síndromes hemolítiques, sobretot en les intravasculars, i és l'isoenzim 2 el que més s'acostuma a elevar. L'haptoglobina és un transportador d'hemoglobina alliberada i per tant sempre davalla en una síndrome hemolítica. La resposta és doncs A.

Bibliografia suggerida:

- Pearson HA. Anemias hemolíticas: consideraciones generales. A: Hematología Pediátrica. Carl H Smith. Salvat Editores. 3ª edición. 1985; 279-280.
- Lux SE and Glader BE. Disorders of the red cell membrane. A: Hematology of Infancy and Childhood. Nathan DG and Osky FA (eds). 2ª edición. W B Saunders Company. 1981; 485.

121. Es tracta d'un lactant de dos mesos que presenta una bona corba ponderal amb alletament matern que, segurament, presenta un còlic del lactant i que la mare inicia un alletament mixt amb llet d'inici. La simptomatologia que presenta el nen és suggestiva d'al·lèrgia a la proteïna de llet de vaca. En aquest cas, a més, el nen presenta una bona corba ponderal i no existeix indicació d'introduir alletament mixt. S'ha de mantenir exclusivament l'alletament matern i efectuar un estudi d'al·lèrgia a la proteïna de llet de vaca i valorar quina llet és la més indicada per introduir al lactant. La resposta és doncs D.

Bibliografia suggerida:

- Bussineo L. Anaphylactic reactions to a cow's milk when protein hydrolyssate in infants with cow's milk allergy. A N N. Allergy 1989; 62: 335-340.
- Ferguson A. Definitions and diagnosis of food intolerance and food allergy. Consensus and controversy. J Pediatrics 1992; 121: 57-61.
- Martín A. Alergia a proteïnas de leche de vaca en el lactante. Sesiones interhospitalarias. Sociedad Madrid Castillo. Curso 1992-1993, 1993; 2: 335-348.
- Nevot S. Al·lèrgia a proteïnes vacunes. Experiència personal. Publicacions de la SCAIC. III Jornades d'immunoal·lèrgia pediàtrica. 1994; 13: 69-75.

122. La transposició de les grans artèries és una cardiopatia que cursa amb cianosi des dels primers dies de la vida i, en el cas descrit, s'especifica l'absència de cianosi. Encara que la descripció clínica podria induir-nos erròniament a pensar en el reflux gastroesofàgic, aquest no es dona de manera secundària a la insuficiència cardíaca. Per altra banda, ni la descripció clínica ni el patró radiològic, no responen a la clínica i la radiologia dels anells vasculars. L'existència d'un dubtós buf continu podria fer pensar en una persistència del conducte arteriós, si bé en el cas descrit, amb cardiomegàlia i signes d'insuficiència cardíaca, la circulació arterial pulmonar hauria d'estar clarament augmentada. La simptomatologia clínica descrita correspon gairebé a una traducció literal de la primera i ja famosa descripció clínica de l'angor isquèmic en el nen, publicada per Bland l'any 1933, corresponent a un cas d'origen anormal d'una artèria coronària des de l'artèria pulmonar. La seva possibilitat diagnòstica cal tenir-la sempre en compte davant d'un lactant amb insuficiència cardíaca, cardiomegàlia i edema pulmonar, sense un clar augment de la circulació a les artèries pulmonars i amb la típica semiologia clínica i espiratòria descrita en aquest cas.

Bibliografia suggerida:

- Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. Am Heart J 1933; 8: 787- 801.
- Moss and Adams. Heart Disease in infants, Children and adolescents. 5ª edición. Williams and Wilkins. 1995; 1: 776.

123. Els pròdoms que presenta aquesta nena poden correspondre a algunes malalties exantemàtiques. En canvi, la fórmula leucocitària, amb formes atípiques, juntament amb la clínica i unes transaminases altes, fan decantar el diagnòstic vers la mononucleosi infecciosa (MI). Probablement la nena també tenia hepatomegàlia, però les transaminases ja indiquen una hepatitis, que en aquest cas serà pel virus d'Epstein-

Barr. Pel que fa a l'exantema, val a dir que no és específic de la MI, entre altres raons perquè la manifestació cutània de la MI pot adquirir formes d'expressió diferents, tant durant l'evolució, com coincidint en un mateix moment. Aquest és el cas d'aquesta pacient: tipus maculopapulós, però d'elements petits (alguns probablement escarlatiniformes) i alguns de petequials. Per tot això el diagnòstic de MI és l'encertat.

124. El quadre clínic d'aquesta petita orientaria cap a una malaltia exantemàtica, de tipus polimorf i més concretament d'una síndrome de Stevens-Johnson (S-J). Però quan apareix un eritema dur a mans i peus que no deixa fòvea a la pressió i tenint en compte la hiperèmia conjuntival (que també es troba a la síndrome d'S-J), i sobretot la hipertròfia ganglionar, el primer en què s'ha de pensar és en una síndrome ganglionar mucocutània o malaltia de Kawasaki.

125. Aquesta història dona poca informació, cosa que obliga a reflexionar. En primer lloc, el que més tranquil·litza és que la nena es troba bé, té gana, no té febre i l'hemograma és normal. En segon lloc, l'exantema intens, roig fort, confluent a la cara i extremitats i no confluent i de vegades inexistent al tronc, fa pensar que és fluctuant, apareixent i desapareixent o apagant-se i encenent-se, sense esborrar-se del tot a cara i extremitats. En definitiva, aquest cas, que s'enquadra dintre del grup dels exantemes urticariats, que no és pruriginós (si ho fos, la història ho diria) i atesa l'edat de la nena, tot inclina fàcilment a diagnosticar un eritema infeccios o megaritema.

126. La primera dada a considerar és que el nen ha estat en un poble de muntanya en ple estiu, cosa que vol dir que es tracta d'una malaltia estacional. Cal recordar que en aquest temps les paparres es troben pertot, especialment al camp, com també als gossos, gats, ovelles, cabres, etc. L'exantema és de pocs elements dispersos per tot el cos, excepte la cara. Les artròmialgies, que podrien suggerir una malaltia reumàtica, no concorden amb el tipus d'exantema. Per últim, allò que defineix més la malaltia que presenta aquest vailet és la crosta no dolorosa però persistent, produïda per una picada d'una paparra portadora de la Rickettsia conori, que és la causant de la febre exantemàtica mediterrània o febre botonosa, de la qual la crosta (taca negra, se'n diu) és la porta d'entrada.

127. Per què cal pensar en una escarlatina? 1- Perquè el pacient ja té més de 2 anys i aquesta malaltia no es dona en els nodrissons. 2- Perquè hi consta l'antecedent d'una amigdalitis congestiva (eritematosa), principal porta d'entrada de l'estreptococ beta-hemolític productor d'escarlatina. 3- Perquè va acompanyada de febre alta, signe que també es troba en altres malalties amb exantema, però en aquesta malaltia és pràcticament constant. 4- Perquè l'exantema és micropapulós, semblant a la pell de gallina, de color vermell viu, és a dir, escarlata. 5- Perquè l'hemograma dona una informació molt valuosa, com és una fórmula leucocitària de tipus infecció bacteriana, però amb eosinofília, cosa estranya en les altres infeccions bacterianes, les quals cursen amb aneosinofília. 6- Perquè també hi ha un augment dels trombòcits, cosa que no sempre es troba, però quan es troba dona suport al diagnòstic.

128. Un nen que té una malaltia exantemàtica amb una incubació de 14 dies no pot ser res més que el que tots pensem. Uns pròdoms amb un exantema que només es veu en aquesta malaltia i que és un dels pocs signes patognòmics que existeixen, fa fàcil el diagnòstic dos dies abans que no aparegui l'exantema. Quan també presenta conjuntivitis, rinfaringitis, laringitis i traqueobronquitis, el diagnòstic encara és més clar. L'exantema és maculopapulós, és a dir, morbiliforme, i això vol dir quelcom. Finalment, amb la descamació pulverulenta o furfuràcia amb què s'extingeix l'exantema, juntament amb tota la informació anterior, el diagnòstic de xarampió esdevé facilíssim.

129. L'edat del pacient i el tipus d'erupció en forma d'eritema marginat distribuït irregularment, que s'esborra i retorna, podria fer pensar en un reumatisme poliarticular. Però l'enunciat no fa esment d'artràlgies. Si n'hi hagués hagut, sí que hi hauria referent. La informació sí que descriu febre alta en agulles, VSG molt alta i una gran leucocitosi. Aquestes dades interpretades en conjunt (febre en agulles + VSG altíssima + leucòcits dues vegades i mitja per sobre la xifra normal en aquesta edat + eritema anular propi de la patologia reumàtica) ens fa orientar el diagnòstic cap a la forma sistèmica de la poliartritis crònica juvenil.

Bibliografia suggerida:

- Martínez-Roig A, Carvajal JA. Exantemes morbiliformes. A: Enfermedades exantémicas infantiles, Llorens-Terol coordinador. Med Integral, Madrid Idepsa 1988; 12.5: 208-220.
- Jones JF, Ray CC, Minnic LL and al. Evidence for active Epstein-Barr virus infection in patients with persistent unexplained illnesses: Elevated anti-early antigen-antibodies. Ann Intern Med 1985; 102-111.
- Llorens J, Figueras G, Picañol J. Mononucleosis infecciosa. A: Pediatría Clínica, Vol. 2. Barcelona, Edit JIMS 1976; 747-149.

130. L'edat del nen, el tipus d'elements eruptius que presenta i la diarrea incoercible poden decantar el diagnòstic, però no pas assegurar-lo. Nogensmenys, la dada del dèficit de zinc aclareix el diagnòstic. La bona evolució donant un suplement de zinc el referma: Acrodermatitis enteropàtica.

Bibliografia suggerida:

- Wara DW, Emery HM. Mucocutaneous lymph node syndrome. A: Rudolph's Pediatrics 19^a edició. Prentice-Hall International Inc. 1991; 491-492.
- Lobato A, Mur A, Vega E. Exantemas polimorfos en la infancia. Med Integral, Madrid Idepsa 1988; 12.9: 459-468.

131. Tot inclina a pensar en la síndrome de la pell escaldada d'etiologia estafilocòccica. El bon curs clínic ho reforça. Abans se'n deia síndrome o malaltia de Ritter.

Bibliografia suggerida:

- Weintrub PS. Parvovirus infections. A: Rudolph's Pediatrics 19^a edició. Prentice Hall International Inc. Connecticut 1991; 683-684.
- Plata Rueda G. Diagnòstic diferencial de los exantemas. A: Meneghello J, Pediatría 4^a edició, Santiago de Chile. Public Técnicas Mediterraneo 1991; 705-710.
- Morens DM, Bryan JA. Eritema infeccioso. A: Wedgwood RJ, Davis SD, Ray CG, Kelley VC eds. Patología Infecciosa Pediátrica (traducció castellana) Vol. 2. Barcelona, Doyma 1984; 990-998.

132. A) L'ACJ d'inici sistèmic pot presentar-se com una síndrome febril, amb poques manifestacions articulars i amb predomini de l'afectació general, amb HEM, limfadenopaties, anèmia i plaquetopènia. La seva evolució posterior pot ser cap a una forma poliarticular i cursar a brots i també presentar una pericarditis clínic. Les dades de laboratori poden ser d'ajuda en el diagnòstic, però aquest es basa en criteris clínics i en l'exclusió d'altres causes d'artritis crònica. B) El LES amb uns criteris diagnòstics definits pot presentar-se amb febre, plaquetopènia i poliartritis. La presència d'ANA i disminució del complement és constant. L'anorèxia, la pèrdua de pes i la debilitat són comunes. L'HEM, la limfadenopatia i l'alteració renal són freqüents. C) Algunes infeccions víriques i altres de bacterianes poden condicionar artritis reactives. L'antecedent clínic i la determinació serològica en la majoria de casos confirmen la sospita. Marcadors HLA s'associen amb artritis reactives i infeccions bacterianes. Un 10% de la malaltia inflamatòria intestinal s'associa a l'artritis. Normalment no condicionen una deformació permanent articular. La febre reumàtica s'inicia amb un quadre febril i poliartritis simètriques migratòries. Existeix antecedent d'infecció estreptocòccica, que, juntament amb els criteris de Jones, permeten fer el diagnòstic. L'afectació cardíaca en forma de carditis és un criteri major i la que marca el pronòstic de la malaltia. D) La leucèmia limfoblàstica aguda pot presentar-se com una síndrome viral, amb anorèxia, irritabilitat i letàrgia un mes abans d'iniciar les mani-

festacions majors que porten al diagnòstic. Un 25% es presenten com una síndrome febril, acompanyades d'HEM i limfadenopatia. Els dolors ossis poden ser la primera manifestació, com a conseqüència de la infiltració medul·lar. L'anèmia, la trombocitopènia i la neutropènia són la seva conseqüència. A més de la gota, altres entitats, que cursen amb un accelerat metabolisme cel·lular o tractaments antineoplàsics, poden cursar amb hiperuricèmia. La resposta és doncs E.

Bibliografia suggerida:

- Corretger JM. Exantemas por chlamidias y rickettsias. A: Cruz Hernández M. Tratado de Pediatría, 7^a edició. Barcelona, Espaxs 1994; 504-508.
- Domingo Salvany F, Martínez-Roig A. Exantemas nodulares. Med Integral, Madrid Idepsa 1988; 12.5: 229-237.

133. A) No es va realitzar per presentar una plaquetopènia, però la seva observació és d'utilitat per al diagnòstic diferencial. Permet realitzar cultius, estudis serològics, visualitzar cristalls d'àcid úric, estudis de mediadors de la reacció inflamatòria i/o autoimmunitària. Un simple estudi citològic i bioquímic és molt orientador. B) L'afectació cardíaca és freqüent en diverses de les entitats. La carditis, la prolongació de segments PR i QT en la febre reumàtica, la pericarditis en l'ACJ i formant part de les poliserositis de les col·lagenosis, han de ser tingudes en compte. Aquestes exploracions van ser normals en el nostre pacient. L'evidència d'infecció esteropotocòccica és imprescindible per al diagnòstic de febre reumàtica. Un cultiu positiu, la presència d'una erupció escarlatiniforme o l'elevació dels anticossos (antiestreptolisina O (ASO)) són necessaris. El títol d'ASO va ser inferior a 1/166, essent també negatius els anticossos antiDNasa i antihialuronidasa. La presència d'un sol valor ASO > de 500 indica infecció recent. C) La presència d'ANA és constant en el LES i el C3 està disminuint especialment si la nefritis és activa. La presència d'autoanticossos en l'ACJ és més infreqüent que en l'adult, depenent de la forma clínica de presentació (Poliarticular: 40-50%, Oligoarticular: 75-85%, Sistèmica: 10%). La seva absència no descarta la malaltia. El factor reumatoide és una IgM anti IgG, i es troba en el 10% de les formes poliarticulares definint-les com seropositives. En aquest cas els resultats van ser negatius. L'afectació ocular i articular succeeix en diverses malalties (malaltia de Kawasaki, artritis psoriàsica, artropatia de la malaltia inflamatòria intestinal, síndrome de Reiter, Sarcoidosi, síndrome Behçet). L'afectació ocular és una de les més sorprenents complicacions de l'ACJ, i la ceguesa una eventual resultat en alguns casos. La uveïtis crònica es presenta amb més freqüència en nenes petites amb ACJ de forma oligoarticular ANA positives. Una pauta de seguiment és necessària. Tot i així el pronòstic de la uveïtis és d'un 15-30% de ceguesa en les nenes afectades. L'exploració oftalmològica va ser normal. D) L'aspiració de medul·la òssia va establir el diagnòstic de leucèmia aguda. L'aspirat va mostrar: 60% de limfoblastos, 20% de precursors eritroides i un 20% de mieloides normals. Els megacariòcits estaven en una mica disminuïts. La leucèmia limfoblàstica aguda constitueix el 75% de les leucèmies amb un pic incidental als 4 anys. Els nens tenen una major incidència així com els pacients amb immunodeficiències, cromosomopaties, o síndrome d'atàxia-telangiectàsia entre d'altres. L'examen físic mostra pal·lidesa, petèquies i sagnat de mucoses en el 50% dels pacients; un 25% tenen febre. Són freqüents les limfadenopaties i l'esplenomegàlia i també, tot i que menys, l'hepatomegàlia. El meningisme i la cefalea en cas d'afectació del SNC poden estar presents. El pronòstic dependrà del tipus cel·lular, essent guaribles entre el 50-75% (remissió completa als 5 anys) excepte les de tipus B i les no tipificables, majoritàriament en nens menors d'1 any que tenen pitjor pronòstic.

Bibliografia suggerida:

- Dillon HC Jr. Infecciones causadas por estreptococos del grupo A. A: Wedgwood RJ, Davis SD, Ray CG, Kelley VC eds. Patología Infecciosa Pediátrica (traducció castellana). Vol. 1. Barcelona, Doyma 1984; 396-409.