

Vol. 40, n.º 5  
Setembro / Outubro 2009  
Suplemento I

# ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA

Órgão da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Revista de Medicina da Criança e do Adolescente



# ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA

Vol 39 Nº 5 Setembro – Outubro 2009

Suplemento I

(Orgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Pediatria)

www.spp.pt

app@spp.pt

## Fundador

Carlos Salazar de Sousa

## CONSELHO EDITORIAL

### Director

João M. Videira Amaral - Lisboa

### Editores Associados

Daniel Virella - Lisboa

Luís Pereira-da-Silva - Lisboa

Jorge Amil Dias - Porto

Guiomar Oliveira - Coimbra

### Coordenadores de Edição

António Gomes - Almada

### Secretariado

Maria Júlia Brito - SPP

## Conselho Científico

Aguinaldo Cabral

Alexandra Seabra Diniz

Ana Cadete

Ana Medeira

Ana Xavier

Caldas Afonso

Carlos Figueiredo

Guiomar Oliveira

José A. Oliveira Santos

José Cabral

José Luís Fonseca

João Gomes-Pedro

José Frias Bulhosa

Laura Marques

Libério Ribeiro

Lucília Norton

Manuel Fontoura

Maria José Vieira

Miguel Coutinho

Olavo Gonçalves

Óscar Tellechea

Paolo Casella

Rui Anjos

Teresa Tomé

(Sociedade Portuguesa de D. Metabólicas)

(Secção de Cuidados Intensivos)

(Secção de Reabilitação Pediátrica da SPMFR)

(Sociedade Portuguesa de Genética Humana)

(Grupo Port. de Oftalmologia Ped. e Estrabismo)

(Secção de Nefrologia)

(Secção de Medicina do Adolescente)

(Secção de Pediatria do Desenvolvimento)

(Secção de Pneumologia)

(Secção de Gastrenterologia e Nutrição)

(Secção de Pediatria Ambulatória)

(Secção de Educação Médica)

(Ordem dos Médicos Dentistas)

(Secção de Infecçiology)

(Secção de Imuno-Alergologia)

(Secção de Hematologia e Oncologia)

(Secção de Reumatologia)

(Subcomissão de ORL Pediátrica da SPORL)

(Sociedade Portuguesa de Neuropediatria)

(Sociedade Port. de Dermatologia e Venereologia)

(Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica)

(Secção de Cardiologia Pediátrica)

(Secção de Neonatologia)

## Editores Correspondentes (Países de Língua Oficial Portuguesa)

Luís Bernardino - Angola

Paula Vaz - Moçambique

Renato Procianny - Brasil

## Directores ex-officio

(Revista Portuguesa de Pediatria e Puericultura, Revista Portuguesa de Pediatria e Acta Pediátrica Portuguesa)

Carlos Salazar de Sousa

Mário Cordeiro

Maria de Lourdes Levy

Jaime Salazar de Sousa

António Marques Valido

João Gomes-Pedro

## Presidente da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Luís Januário

**Missão da APP:** A APP, sucessora da Revista Portuguesa de Pediatria, é uma revista científica funcionando na modalidade de revisão prévia dos textos submetidos ao corpo editorial por colegas peritos em anonimato mútuo (*peer review*). É dirigida essencialmente a pediatras (vertentes médico-cirúrgica) e a médicos em formação pós-graduada para obtenção das respectivas especialidades no pressuposto de que os conteúdos interessam a outros médicos e profissionais interessados na saúde da criança e adolescente inseridos no respectivo meio familiar e social. A APP pretende abarcar um vasto leque de questões sobre investigação, educação médica, pediatria social, prática clínica, temas controversos, debate de opiniões, normas de actuação, actualização de temas, etc. São adoptadas diversas modalidades de divulgação: editoriais, espaços de discussão, artigos originais, artigos sobre avanços em pediatria, resumos de estudos divulgados em eventos científicos, notícias sobre eventos científicos e organismos estatais e não estatais devotados à criança e adolescente.

A revista científica Acta Pediátrica Portuguesa (APP) (ISSN 0873-9781) é propriedade da Sociedade Portuguesa de Pediatria, com responsabilidade administrativa da respectiva Direcção. A publicação é bimestral com todos os direitos reservados. A coordenação dos conteúdos científicos é da responsabilidade do corpo editorial da APP (Director e Director Adjunto, Editores Associados, Coordenador de Edição e Conselho Editorial). A responsabilidade dos textos científicos publicados pertence aos respectivos autores, não reflectindo necessariamente a política da SPP.

**Administração:** Sociedade Portuguesa de Pediatria – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c I – 1750-018 Lisboa – Telef.: 217 574 680 – Fax: 217 577 617 • **Secretariado e Publicidade:** Júlia Brito – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c I – 1750-018 Lisboa – Telef.: 217 574 680 – Fax: 217 577 617 • **Redacção:** Sociedade Portuguesa de Pediatria – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c I – 1750-018 Lisboa – Telef.: 217 574 680 – Fax: 217 577 617 • **Condições de Assinatura:** 1 Ano, Continente e Ilhas: 24,94 Euros, Estrangeiro US\$40 • N° Avulso 7,48 Euros • **Distribuição Gratuita aos Sócios da Sociedade Portuguesa de Pediatria** • **Composição e Impressão:** Quadrador - artes gráficas, lda. Rua Comandante Oliveira e Carmo, 18-C, Cova da Piedade, 2805-212 Almada – Telef.: 212 744 607 – Fax: 212 743 190 – e-mail: prepress@quadrador.pt • **Tiragem:** 3000 Exemplares • **Correspondência:** Sociedade Portuguesa de Pediatria – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c I – 1750-018 Lisboa

**Parcerias:** Danone • Merck Sharp & Dohme • Milupa Portuguesa • Nestlé Portugal • Schering-Plough

---

## ÍNDICE

---

# ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA

NOTA DE BOAS VINDAS.....	SV
ORGANIZAÇÃO E DIRECÇÃO.....	SVI
PROGRAMA CIENTÍFICO DO 10º CONGRESSO NACIONAL DE PEDIATRIA.....	SVII
RESUMOS ORADORES.....	S1
COMUNICAÇÕES ORAIS.....	S21
POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA.....	S39
POSTERS COM DISCUSSÃO.....	S77

---

**CONTENTS**

---

**ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA**

<b>WELCOME NOTE</b> .....	<b>SV</b>
<b>ORGANIZATION AND COMMITTEES</b> .....	<b>SVI</b>
<b>SCIENTIFIC PROGRAM OF THE 10<sup>TH</sup> NATIONAL CONGRESS OF PEDIATRICS</b> .....	<b>SVII</b>
<b>SUMMARY OF THE ORATORS</b> .....	<b>S1</b>
<b>ORAL COMMUNICATIONS</b> .....	<b>S21</b>
<b>POSTERS PRESENTED IN ROOM</b> .....	<b>S39</b>
<b>POSTERS WITH DISCUSSION</b> .....	<b>S77</b>



## **BEM VINDOS**

### **ao X Congresso Nacional de Pediatria!**

Caros Colegas

Bem vindos ao X Congresso Nacional de Pediatria. Esperamos que todos os intervenientes neste congresso, Pediatras ou outros profissionais envolvidos na procura do bem-estar e saúde da criança, encontrem aqui oportunidade para actualizarem os seus conhecimentos.

Os lemas desta reunião são Comunicação, Imagem e Prevenção, áreas abrangentes que permitem leituras diversas, todas fascinantes. Agradecemos às Secções da nossa Sociedade a ajuda e o entusiasmo na escolha dos temas e convidados. Muitos outros domínios poderiam ter sido explorados, mas tem sido nosso objectivo dar maior projecção, de modo rotativo, a alguns dos grupos científicos, de modo a podermos tratar de menos assuntos, mas de forma mais profunda.

Queremos ainda dar voz aos Pediatras jovens e menos jovens, para que possam partilhar o resultado dos seus trabalhos de investigação ou as suas experiências clínicas. À semelhança de anos transactos, teremos incentivos financeiros para os melhores trabalhos, cursos pós-graduados, encontros com especialistas e outras formas de aprendizagem e partilha de conhecimentos.

Estamos gratos pelo empenho que demonstraram através da participação activa neste congresso, em que registamos um acréscimo de cerca de 25% no número de trabalhos enviados para participação.

A nossa gratidão estende-se a todos os outros intervenientes que tornaram este congresso possível, participando no seu planeamento, organização e financiamento.

E porque a vida não se deve encerrar no trabalho, esperamos que desfrutem da beleza natural da península de Tróia ao entardecer, no alegre convívio com colegas e amigos, para carregar energias para o longo e difícil Inverno que se anuncia.

A Direcção da SPP

## ORGANIZAÇÃO E DIRECÇÃO

### Presidente do Congresso

Luís Januário  
Presidente da Sociedade Portuguesa de Pediatria

### Comissão Organizadora

Luís Januário  
António Guerra  
Amélia Cavaco  
Ana Luísa Teixeira  
Inês Azevedo  
José António Pinheiro  
Maria João Brito  
Teresa Bandeira

### Comissão Científica

Presidentes das Secções da SPP

Aguinaldo Cabral (Sociedade Portuguesa de D. Metabólicas)  
Alexandra Seabra Diniz (Secção de Cuidados Intensivos)  
Ana Cadete (Secção de Reabilitação Pediátrica da SPMFR)  
Ana Medeira (Sociedade Portuguesa de Genética Humana)  
Ana Xavier (Grupo Port. de Oftalmologia Ped. e Estrabismo)  
Caldas Afonso (Secção de Nefrologia)  
Carlos Figueiredo (Secção de Medicina do Adolescente)  
Guiomar Oliveira (Secção de Pediatria do Desenvolvimento)  
José A. Oliveira Santos (Secção de Pneumologia)  
José Cabral (Secção de Gastroenterologia e Nutrição)  
José Luís Fonseca (Secção de Pediatria Ambulatória)  
João Gomes-Pedro (Secção de Educação Médica)  
José Frias Bulhosa (Ordem dos Médicos Dentistas)  
Laura Marques (Secção de Infecções)  
Libério Ribeiro (Secção de Imuno-Alergologia)  
Lucília Norton (Secção de Hematologia e Oncologia)  
Manuel Fontoura (Secção de Endocrinologia)  
Maria José Vieira (Secção de Reumatologia)  
Miguel Coutinho (Subcomissão de ORL Pediátrica da SPORL)  
Olavo Gonçalves (Sociedade Portuguesa de Neuropediatria)  
Óscar Tellechea (Sociedade Port. de Dermatologia e Venereologia)  
Paolo Casella (Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica)  
Rui Anjos (Secção de Cardiologia Pediátrica)  
Teresa Tomé (Secção de Neonatologia)

### Comissão de Revisão

#### Cardiologia

António Pires  
José Diogo Martins

#### Cuidados Intensivos

Alexandra Seabra Dinis  
Elsa Santos

#### Desenvolvimento

Guiomar Oliveira  
Rosa Gouveia

#### Doenças Metabólicas

Inês Azevedo  
José António Pinheiro

#### Educação e Ética

Teresa Bandeira

#### Endocrinologia

Maria de Lurdes Afonso Lopes  
Guilhermina Fonseca

#### Gastroenterologia e Nutrição

Ana Isabel Lopes  
António Guerra

#### Hematologia

Ana Maria Lacerda  
Lucília Norton

#### Imunoalergologia

Ana Neves

#### Infecções

Graça Rocha  
Laura Marques

#### Medicina do Adolescente

Carlos Figueiredo  
Paula Fonseca

#### Nefrologia

Helena Pinto  
Margarida Abranches

#### Neonatologia

Gustavo Rocha  
Teresa Tomé

#### Neurologia

José Pedro Vieira

#### Oncologia

Ana Maria Lacerda  
Lucília Norton

#### Outros

Inês Azevedo  
José António Pinheiro  
Luís Januário  
Teresa Bandeira

#### Pediatria Ambulatória

José Luís Fonseca  
Leonor Sassetti

#### Pediatria Social

Maria João Brito  
Luís Januário

#### Pneumologia

Eduarda Neves Sousa  
José Cavaco

#### Reumatologia

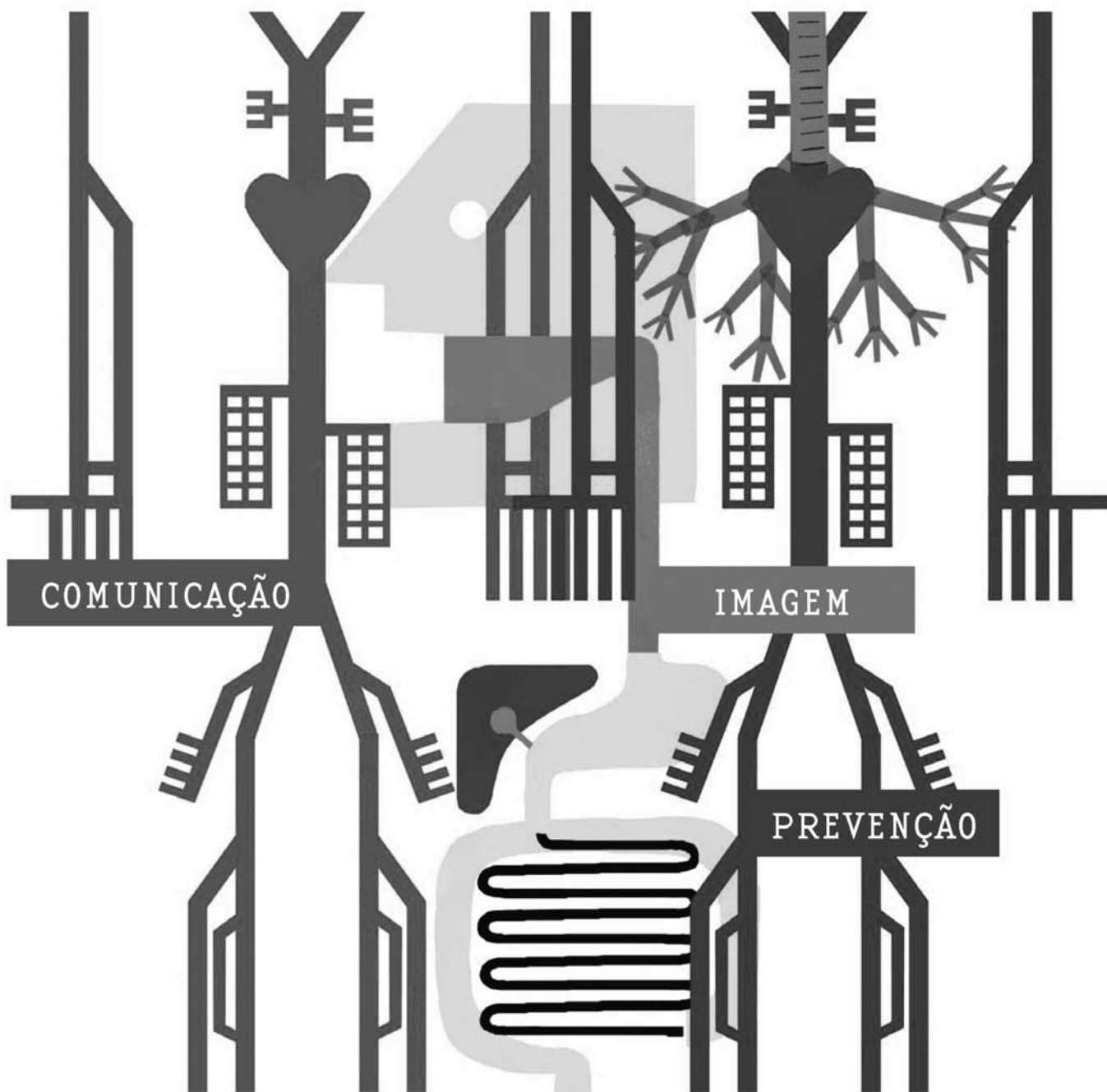
Manuel Salgado  
Maria José Vieira

**X CONGRESSO  
NACIONAL  
DE PEDIATRIA**

**PROGRAMA  
PROVISÓRIO**

**TROIA**

**15 a 17 de OUTUBRO de 2009**

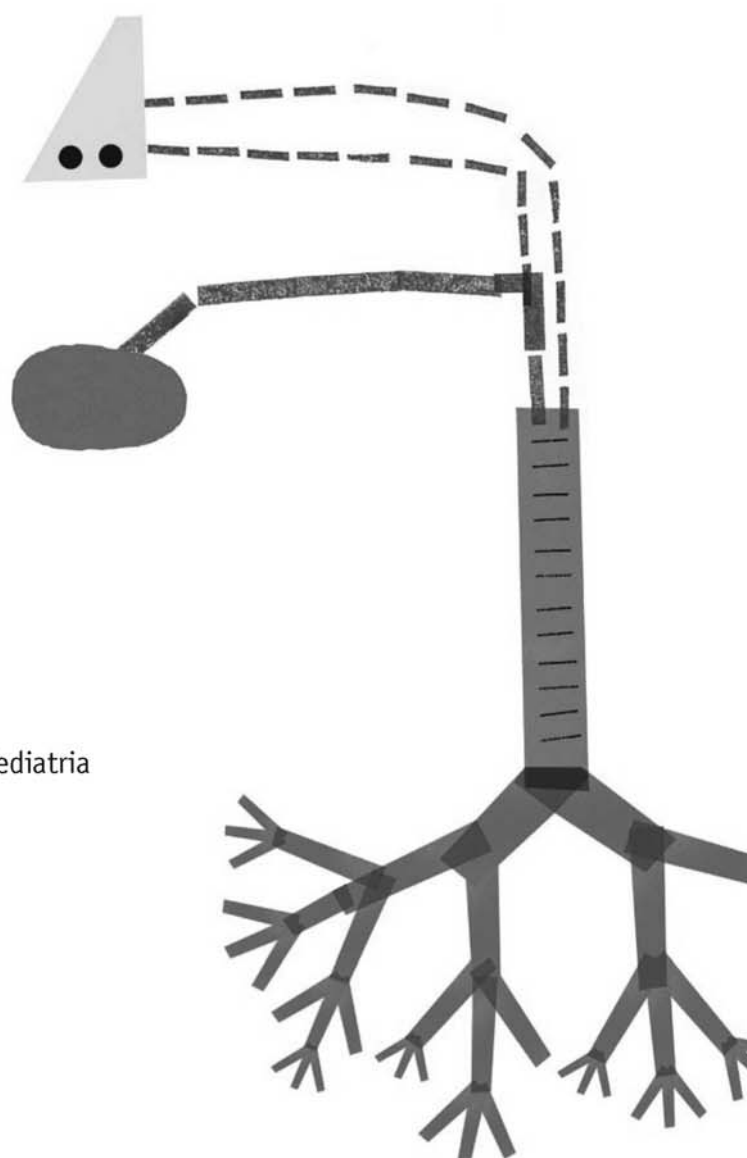


**ORGANIZAÇÃO**

**SPP**  
SOCIEDADE  
PORTUGUESA  
DE PEDIATRIA

**SPONSORS**





## ORGANIZAÇÃO

### **PRESIDENTE**

Luís Januário  
Presidente da Sociedade Portuguesa de Pediatria

### **COMISSÃO ORGANIZADORA**

Luís Januário  
António Guerra  
Amélia Cavaco  
Ana Luísa Teixeira  
Inês Azevedo  
José António Pinheiro  
Maria João Brito  
Teresa Bandeira

### **COMISSÃO CIENTÍFICA**

Presidentes das Secções da SPP

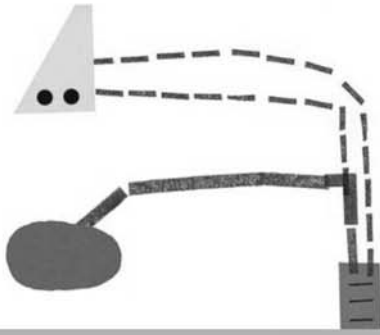
---

**13 E 14 DE OUTUBRO**

**CURSO EUROPEU DE SUPORTE DE VIDA PEDIÁTRICA**

ORGANIZAÇÃO: Grupo de Reanimação Pediátrica / Apoio da SPP





## QUINTA-FEIRA 15 DE OUTUBRO/09

	Sala A	Sala B	Sala C	Sala Satélite
8:30-09:30	COMUNICAÇÕES ORAIS 1	COMUNICAÇÕES ORAIS 2	POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA 1	08:30-10:00 <b>MEET THE PROFESSOR 1</b> Diagnóstico pela imagem em Neuropediatria Teresa Temudo (Porto)
09:30-11:00	<b>MESA REDONDA 1:</b> A Surdez da criança: linguagem e aprendizagem Moderador: Amélia Cavaco (Funchal)  1. Implicações da deficiência auditiva na aquisição da linguagem Luísa Monteiro (Lisboa) 2. Reabilitação da criança com défice auditivo Melissa Oliveira Cravo (Lisboa) 3. Perturbações da comunicação para além da ausência de linguagem: sinais de alerta Manuela Baptista (Lisboa)	<b>MESA REDONDA 2:</b> Endoscopia digestiva de urgência em idade pediátrica Moderador: Jorge Amil (Porto)  1. Ingestão de corpos estranhos José Cabral (Lisboa) 2. Ingestão de cáusticos Ricardo Ferreira (Coimbra) 3. Hemorragia digestiva Fernando Pereira (Porto)	<b>MESA REDONDA 3:</b> Prevenção na criança saudável e com doença pulmonar crónica Moderador: Luísa Guedes Vaz (Porto)  1. Prevenção da Gripe Ana Leça (Lisboa) 2. Prevenção da Infecção Pneumocócica José Gonçalo Marques (Lisboa) 3. Prevenção da infecção por VSR Artur Bonito Vítor (Porto)	10:00-11:30 <b>Sala Satélite</b>  <b>WORKSHOP 1</b> Hemato-oncologia Moderador: Nuno Farinha (Porto)  1. Prevenção de formas graves de hemoglobinopatias Celeste Bento 2. Prevenção de efeitos tardios em sobreviventes com doença oncológica Dominique Valtreau-Couaent (Paris)
11:00-11:30	Pausa para café			
11:30-12:45	<b>SESSÃO PLENÁRIA 1</b> Presidente: Gonçalo Cordeiro Ferreira (Lisboa) 1. A Medicina no Sec XXI Orador: Manuel Sobrinho Simões (Porto) 2. "Brain-Gut Axis and Pediatric Functional Disorders: from Evidence to Clinical Practice" Orador: Marc A. Benninga (Holanda)			
13:00-14:45	SESSÃO DE POSTERS COM DISCUSSÃO 1	SESSÃO DE POSTERS COM DISCUSSÃO 2	POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA 2	14:00-15:30 <b>MEET THE PROFESSOR 2</b> Broncoscopia Convencional Oliveira Santos (Lisboa)
15:00-16:30	<b>MESA REDONDA 4:</b> "A Porta de Damasco" Moderador: A confirmar  1. Gripe Orador: a confirmar 2. Ecossistema Nasofaringe Raquel Sá Leão (Coimbra) 3. Medicamentos: abuso e mau uso... Orador: a confirmar	<b>MESA REDONDA 5:</b> Exame objectivo em Reumatologia Moderador: Maria José Vieira (Famalicão)  1. O exame objectivo em Reumatologia Pediátrica A. Melo Gomes (Lisboa) 2. Claudicação da marcha Marta Conde (Lisboa) 3. Diagnóstico diferencial de artrites crónicas Margarida Guedes (Porto)	<b>MESA REDONDA 6:</b> Oncologia Pediátrica: Uma visão Global Moderador: Lucilia Norton (Porto)  1. Apresentação do Guia "A criança com doença oncológica" e a Experiência da Enfermagem de Ligação Ana Lacerda (Lisboa)  2. Auto-imagem na Criança e Adolescente com Cancro Magda Oliveira (Porto)  3. Factores protectores de cancro pediátrico Vítor Costa (Porto)	15:30-17:00 <b>Sala Satélite</b>  <b>MEET THE PROFESSOR 3</b> Radiografia de Tórax M. José Noruegas (Coimbra)  <b>MEET THE PROFESSOR 4</b> Gastrenterite Apoio: GlaxoSmithKline
16:30-17:00	Pausa para café			
17:00-18:30	<b>SIMPÓSIO SATÉLITE</b>	<b>SIMPÓSIO SATÉLITE</b>	<b>SIMPÓSIO SATÉLITE</b>	
18:30-19:30	Assembleia Geral Extraordinária SPP			
20:30	Jantar de Palestrantes			

# SEXTA-FEIRA 16 DE OUTUBRO/09

	Sala A	Sala B	Sala C		Sala Satélite
08:30-09:30	COMUNICAÇÕES ORAIS 3	COMUNICAÇÕES ORAIS 4	POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA 3	08:30-10:00	<b>MEET THE PROFESSOR 5</b> Quando suspeitar de Doença Reumática Manuel Salgado (Coimbra)
09:30-11:00	<b>MESA REDONDA 7:</b> Prevenir na idade pediátrica e na adolescência = Saúde na idade adulta Moderador: Marcelo da Fonseca (Matosinhos)  1. Obesidade e doença endócrina Laura Alves (Lisboa) 2. Distúrbios menstruais na adolescente obesa Filomena Sousa (Lisboa) 3. Plataforma para a obesidade: o que se está a fazer em Portugal João Breda (Lisboa)	<b>MESA REDONDA 8:</b> O Contributo da Imagem na avaliação da patologia bronco-pulmonar na criança Moderador: Miguel Félix (Coimbra)  1. Tomografia Axial Computorizada Rita Cabrita Carneiro (Lisboa) 2. Ecografia torácica Maria José Noruegas (Coimbra) 3. Broncoscopia Virtual Luísa Lobo (Lisboa)	<b>MESA REDONDA 9:</b> Como dar más notícias em Cuidados Intensivos Moderador: Helena Almeida (Amadora)  1. Más notícias Filipe Almeida (Porto) 2. Comunicar a morte J.F. Farela Neves (Coimbra) 3. O apoio à família Rita Novais (Lisboa)	10:00-11:30	<b>Sala Satélite</b>  <b>MEET THE PROFESSOR 6</b> Manifestações cutâneas de doenças pediátricas Maria João Rodrigo (Lisboa)
11:00-11:30	Pausa para café				
11:30-12:45	<b>SESSÃO PLENÁRIA 2</b> Presidente: Luís Januário 1. Uma sombra me precede Orador: Manuel Silvério Marques (Lisboa) 2. O ano de Darwin Orador: Palmira Silva (Lisboa)				
13:00-14:45	SESSÃO DE POSTERS COM DISCUSSÃO 3	SESSÃO DE POSTERS COM DISCUSSÃO 4	POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA 4	14:00-15:30	<b>MEET THE PROFESSOR 7</b> Os Riscos da radiação. Uso criterioso dos exames de imagem Luísa Lobo (Lisboa)
15:00-16:30	<b>MESA REDONDA 10:</b> Continuidade de Cuidados e Comunicação Moderador: Maria de Belém Roseira (Lisboa)  1. Comunicação: do início ao fim Filomena Pereira (Lisboa) 2. Paliativos Oncológicos Ana Lacerda (Lisboa) 3. Cuidados continuados Teresa Nunes (Lisboa)	<b>MESA REDONDA 11:</b> Estado da arte na abordagem do Abdomen agudo em idade pediátrica Moderador: Ana Luísa Teixeira (Covilhã)  1. No recém-nascido e pequeno lactente Paolo Casella (Lisboa) 2. No sexo feminino Rafaela Murinello (Lisboa) 3. Abordagem por Videolaparoscopia João Henriques (Lisboa)	<b>MESA REDONDA 12:</b> Adopção. Perspectivas actuais e desafios do futuro Moderador: Maria José Lobo Fernandes (Lisboa)  1. Aspectos jurídicos Armando Leandro (Lisboa) 2. Aspectos psicológicos Seabra Diniz (Lisboa) 3. Aspectos sociais Orador: a confirmar	15:30-17:00	<b>Sala Satélite – 50 PAX</b>  <b>WORKSHOP 2</b> Quiz radiológico Luísa Lobo (Lisboa)
16:30-17:00	Pausa para café				
17:00-18:30	<b>SIMPÓSIO ORGANIZADO PELA SECÇÃO DE GASTROENTEROLOGIA E NUTRIÇÃO DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE PEDIATRIA</b> Apoio: Casen Fleet  Rehidratação oral na Gastroenterite Aguda: Modas, Mitos e Factos Moderador: J. Salazar de Sousa As Recomendações da ESPGHAN Helena Flores Novas perspectivas na rehidratação oral Jorge Amil A Prática dos Pediatras em 2009: Resultados de um Inquérito Henedina Antunes				
19:00-20:00	<b>CONFERÊNCIA PLENÁRIA</b> A Guerra às Drogas precisa de um Exército de Decapitados: Aristóteles, Neurotransmissores e Cultura Presidente: António J. Guerra (Porto) Orador: Filipe Nunes Vicente (Coimbra)				
20:30	Gala dos Internos				





## SÁBADO 17 DE OUTUBRO/09

	Sala A	Sala B	Sala C	Sala Satélite
8:30-09:30	Assembleias Parcelares Secções	Assembleias Parcelares Secções	Assembleias Parcelares Secções	08:30-10:00
09:30-11:00	<p><b>MESA REDONDA 13:</b> <b>Doença Alérgica na Criança. Será Possível Prevenir?</b> Moderador: Libério Ribeiro (Lisboa)</p> <p><b>1. Da concepção ao nascimento</b> José António Pinheiro (Coimbra)</p> <p><b>2. Nascer e depois?</b> Leonor Bento (Lisboa)</p> <p><b>3. Imunomodulação, que futuro?</b> José Lopes dos Santos (Matosinhos)</p>	<p><b>MESA REDONDA 14:</b> <b>A importância do diagnóstico pré-natal na mortalidade e morbidade perinatal</b> Moderador: Teresa Tomé (Lisboa)</p> <p><b>1. O papel do neonatologista nos centros de diagnóstico pré-natal</b> Gabriela Mimoso (Coimbra)</p> <p><b>2. As anomalias do Sistema Nervoso Central</b> Flávia Corrêa (Lisboa)</p> <p><b>3. As anomalias torácicas e abdominais</b> Manuela Rodrigues (Porto)</p>	<p><b>MESA REDONDA 15:</b> <b>Dilemas bioéticos em Pediatria: consentimento e confidencialidade</b> Moderador: Heloisa G. Santos (Lisboa); Fernando Rodrigues (Gaia) e Rosa Gouveia (Lisboa)</p> <p><b>1. A Bioética e os seus dilemas durante o período pediátrico</b> Paula Martinho da Silva (CNECV)</p> <p><b>2. Testes genéticos em menores</b> Heloisa G. Santos (Lisboa)</p>	<p><b>WORKSHOP 3</b> <b>Consensos em Malformações Nefro-urológicas: do pré-natal ao pós-natal</b> Moderador: Margarida Abranches (Lisboa)</p> <p><b>1. Diagnóstico pré-natal: a visão do perinatologista</b> Alexandra Matias (Porto)</p> <p><b>2. Abordagem urológica: a visão da Urologia Pediátrica</b> Sílvia Pereira Coutinho (Coimbra)</p> <p><b>3. Abordagem imagiológica: a visão da Radiologia Pediátrica</b> Ana Nunes (Lisboa)</p> <p><b>4. Levantamento nacional das Malformações Nefro-urológicas e Proposta de Protocolo de diagnóstico e seguimento</b> Paula Matos (Porto)</p>
11:00-11:30	Pausa para café			
11:30-12:45	<p><b>SESSÃO PLENÁRIA 4</b> Presidente: Luís Pereira da Silva (Lisboa)</p> <p><b>1. Update on the diagnosis and management of the urinary tract infection in children</b> Orador: Giovanni Montini (Bolonha, I)</p> <p><b>2. The impact of early nutrition on body composition</b> Orador: H. Lafeber (Holanda)</p>			
12:45-13:15	<p><b>PEDIATRIA GLOBAL</b> Presidente: Luís Januário (Coimbra) José Miguel Ramos de Almeida</p>			
CURSOS SATÉLITES	<p><b>CURSO I:</b> <b>Ventilação</b> Organização: Secção de C. Intensivos da SPP</p>	<p><b>CURSO II:</b> <b>Cateteres e Sutures: Principais técnicas de sutura</b> Organização: Sociedade de Cirurgia Pediátrica</p>	<p><b>CURSO III:</b> <b>Workshop Operacionalidade e Documentação Fotográfica</b> Organização: João de Castro; Fernando Algarvio</p>	<p><b>CURSO IV:</b> <b>Desenho e Planificação de Trabalhos de Investigação</b> Organização: Armando Teixeira-Pinto; Filipe Azevedo</p>
15:00-19:30				



## INFORMAÇÕES GERAIS

### **INSCRIÇÃO**

A pré-inscrição terá de ser efectuada através do site [www.muris.pt](http://www.muris.pt).

Poderá optar por:

- Preencher a pré-inscrição on-line (preencher directamente o formulário)
- Imprimir o Boletim de Inscrição Word e enviá-lo por fax ou correio para o Secretariado Geral Muris.

### **CONFIRMAÇÃO DA INSCRIÇÃO**

As inscrições só serão válidas após o respectivo pagamento, sendo posteriormente confirmadas pelo Secretariado Geral telefonicamente ou via e-mail.

### **ANULAÇÃO DA INSCRIÇÃO**

As inscrições efectuadas poderão ser anuladas a qualquer momento, com a penalização de 30 euros, se efectuadas até 15/09/09. Após esta data a perda é total.

### **VALORES DE INSCRIÇÃO**

#### **CONGRESSO:**

Até 15 de Setembro

Sócios SPP: 150€

Não Sócios SPP: 300€

Estudantes: 75€ (não inclui almoços de trabalho)

Depois de 15 de Setembro

Sócios SPP: 250€

Não Sócios SPP: 350€

Estudantes: 75€ (não inclui almoços de trabalho)

#### **CURSOS:**

Congressistas: 35€

Não Congressistas: 60€

(inclui almoço de trabalho)

Almoço de Trabalho Extra: 30€

Inscrições limitadas ao número de lugares disponíveis.

### **SÓCIOS E NÃO SÓCIOS**

A inscrição inclui a participação nas actividades e sessões científicas do Congresso, a pasta de congressista, os almoços de trabalho nos dias 15, 16 e 17 de Outubro.

### **ESTUDANTES**

A inscrição inclui participação nas actividades e sessões científicas do Congresso e a pasta de congressista. Não inclui os almoços de trabalho.

### **ACOMPANHANTES**

Inclui apenas a livre circulação na área de exposição técnica da Indústria Farmacêutica no recinto. Não inclui a participação em quaisquer actividades ou sessões científicas nem almoços de trabalho.

## INFORMAÇÕES GERAIS

### FORMAS DE PAGAMENTO

#### TRANSFERÊNCIA BANCÁRIA

- Preenchimento e envio do Formulário de Pré-Inscrição on-line.
- Efectuar o pagamento através da inserção da respectiva referência e dados bancários atribuídos automaticamente à inscrição efectuada on-line.

Consulte o número de conta em [www.muris.pt](http://www.muris.pt) <<http://www.muris.pt>>

#### CORREIO

Envio do Boletim de Inscrição, disponível em [www.muris.pt](http://www.muris.pt), impresso e totalmente preenchido para o Secretariado Geral Muris, anexando:

- Cheque no valor da Inscrição (endossado à SPP).
- Cheque de Alojamento (endossado à Geotur).

### COMUNICAÇÕES LIVRES

As comunicações livres e posters deverão ser subordinados a temas de Pediatria. Os resumos das comunicações devem ser obrigatoriamente enviados através do site [www.muris.pt](http://www.muris.pt), em formulário próprio.

A data limite de recepção é 06/09/09.

Para mais informações consulte o regulamento no site [www.muris.pt](http://www.muris.pt) ou [www.spp.pt](http://www.spp.pt).

### GALA DOS INTERNOS

Irã realizar-se no dia 16 de Outubro a Gala dos Internos, de acesso livre a todos os congressistas, mas sujeita a inscrição prévia no local (Centro de Congressos de Tróia), junto do Secretariado Geral.

As inscrições são limitadas aos lugares disponíveis.

### ALOJAMENTO

A Pré-reserva de alojamento poderá ser feita através:

- Boletim destacável (enviado pelo correio para o secretariado com cheque no valor total endossado à Geotur);
- Preenchimento e envio de formulário através do site [www.muris.pt](http://www.muris.pt) (pagamento por meio de transferência bancária, com respectiva Ref: atribuída);

A pré-reserva só é considerada válida após respectivo pagamento.

Os pedidos de alojamento serão atendidos por ordem de chegada e, posteriormente, reconfirmados pela Geotur.

A reserva deverá ser efectuada com o máximo de antecedência.

**Data limite: 15 de Agosto**

#### TROIA DESIGN HOTEL\*\*\*\*\*

Quartos Deluxe: 185€ – single / 210€ – duplo  
Estúdios Deluxe: 195€ – single / 215€ – duplo  
Suites Premium: 227€ – single ou duplo

#### TROIAMAR AQUALUZ\*\*\*\*\*

Estúdios: 140€ – single ou duplo

#### TROIALAGOA AQUALUZ\*\*\*\*\*

Estúdios: 130€ – single ou duplo

#### TROIARIO AQUALUZ\*\*\*\*\*

Estúdios: 110€ – single ou duplo



**SECRETARIADO GERAL**  
Muris Congressos

Rua Avelino Santos Leite, 237  
4470-149 Maia  
Tel.: +351 22 947 68 47  
Fax: +351 22 947 68 46  
Tlm.: +351 93 403 32 82  
Email: 10congresso-spp@muris.pt  
Site: www.congressos.muris.pt



**SECRETARIADO DE APOIO**  
Sociedade Portuguesa  
de Pediatria

Rua Amílcar Cabral, 15 R/C  
1750-018 Lisboa  
Tel.: + 351 21 757 46 80  
Fax: +351 21 757 76 17  
E-mail: administrativo@spp.pt  
Site: www.spp.pt



**G E O T U R**

**AGÊNCIA DE VIAGENS**  
Geotur – Boavista

Av. da Boavista, 675  
4100-127 Porto  
Tel.: +351 22 605 95 00  
Fax: +351 22 605 95 88  
E-mail: helena.leite@geotur.com  
Site: www.geotur.com



**ASSESSORIA DE IMPRENSA**  
IUPI

Rua António Aleixo, n.º 7 – 2.º Ft  
2730-015 Barcarena  
Tel.: + 351 21 435 88 54  
Telm.: + 351 91 748 64 68  
E-mail: geral@iupi.com.pt

# Resumos dos Oradores

## Sessão Plenária 1

### A Medicina no Século XXI

Manuel Sobrinho Simões

Faculdade de Medicina do Porto & H.S.João & IPATIMUP (Instituto de Patologia e Imunologia Molecular da Universidade do Porto)

De entre os diversos factores que determinarão (e estarão já a determinar) a evolução da Medicina, discutirei sobretudo aqueles que se relacionam com a descoberta do genoma e o desenvolvimento das ciências pós-genómicas. Estes aspectos serão enquadrados no contexto do crescimento explosivo da sociedade-do-conhecimento graças à *net* e aos seus derivados e o do desenvolvimento imparável das tecnologias de imagem e das nanotecnologias.

Não discutirei, por falta de tempo – e com grande pena minha – elementos de natureza mais cultural, tais como as modificações introduzidas pelos novos modelos de organização da prestação de cuidados de saúde, a crise de valores sociais e a profunda alteração da relação médico-doente. Tão pouco abordarei aqueles que considero dois problemas *major* do exercício da Medicina nos tempos que correm e nos que aí vêm: Multiplicação das situações de conflito-de-interesse e de erro médico.

Nos domínios da genómica discutirei as chamadas doenças civilizacionais (e/ou emergentes) enquanto expressões fenóticas da interacção genético-ambiental. Para além dos aspectos mais clássicos (genómica, transcriptómica e proteómica e respectivas “high throughput technologies”), abordarei algumas das novas/novíssimas realidades a nível etiológico, diagnóstico e prognóstico/selecção terapêutica: epigenética, “RNA-based approaches” e metagenómica. A metagenómica, ao explorar os avanços na caracterização do microbioma e dos seus efeitos de imunomodulação (e outros) nesse Homem “super-organístico”, permitirá re-equeacionar a utilização da epigenómica e da metabólica, tornado-as uma espécie de expoente das futuras ciências pós-genómicas.

### Functional Gastrointestinal Disease in Childhood; Advances since Rome

Marc A. Benninga

Emma Children’s Hospital / AMC. Department of Pediatrics. Amsterdam

Functional gastrointestinal disorders (FGIDs) are defined as a variable combination of chronic or recurrent gastrointestinal symptoms not explained by structural or biochemical abnormalities. In 1997, a pediatric working team met in Rome to standardize the diagnostic criteria for various FGIDs in children. The first pediatric Rome II criteria for FGIDs were published in 1999 and revised in 2006.<sup>1,2</sup> Although the term “functional” is poorly descriptive and difficult to interpret for patients, families and physicians alike, it does provide the framework for a discussion that should emphasize the current understanding of brain-gut interaction. It continues to be the subject of substantial debate whether the Rome criteria are a useful tool for clinical practice or their utility remains confined to the research environment. It may be argued that the recent FDA approval of drugs for the treatment of functional bowel disorders is at least in part due to the ability to enroll more homogeneous patients in clinical studies. The Rome criteria have become the standard enrollment criteria in studies concerning pain-related FGIDs, i.e. functional dyspepsia, irritable bowel syndrome, abdominal migraine and functional abdominal pain (syndrome) and functional defecation disorders, such as constipation and non-retentive fecal incontinence. In the past 5 years, there has been a tremendous increase in the number of investigators with an interest in FGID resulting in improved quality and quantity of studies in the field. The role of early life events, genetics, and environment on the development of FGID is beginning to be clarified. Furthermore major progress has been made with respect to epidemiology, pathophysiology, diagnostic tools, treatment and longterm-follow up of FGIDs.<sup>22-24</sup>

However, more work is needed before the pediatric Rome criteria can demonstrate their clinical usefulness. The recent placebo-controlled trials in infant colic, gastro-esophageal reflux disease, abdominal pain and constipation are an important contribution to the pediatric literature that may open the door to larger well-designed studies. National and/or international collaboration is necessary to perform well-designed medication studies in children describing an unbiased interpretation of safety, efficacy, effect size and number needed to treat.

## References:

- Rasquin A, Di LC, Forbes D, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: Child/adolescent. *Gastroenterology* 2006;130:1527–37.
- Hyman PE, Milla PJ, Benninga MA, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: neonate/toddler. *Gastroenterology*. 2006;130:1519–26.
- Nelson SP, Chen EH, Syniar GM, Christoffel KK. Prevalence of symptoms of gastroesophageal reflux during infancy. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997;151:569–72.
- Campanozzi A, Boccia G, Pensabene L. Prevalence and natural history of gastroesophageal reflux: pediatric prospective survey. *Pediatrics*. 2009;123:779–83.
- Abu-Arefeh I, Russell G. Cyclic vomiting in children: a population-based study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995;21: 454–8.
- Chitkara DK, Rawat DJ, Talley NJ. The epidemiology of childhood recurrent abdominal pain in western countries: A systematic review. *Am J Gastroenterol* 2005;100:1868–75.
- Berg van den MM, Benninga MA, Di Lorenzo C. Epidemiology of childhood constipation: a systematic review. *Am J Gastroenterol*. 2006;101:2401–9.
- Van der Wal MF, Benninga MA, Hirasig RA. The prevalence of encopresis in a multicultural population. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005;40:345–8.
- Miele E, Simeone D, Marino A, et al. Functional gastrointestinal disorders in children: An Italian prospective survey. *Pediatrics* 2004;114:73–8.
- Loots CM, Benninga MA, Davidson GP, Omari TI. Addition of pH-Impedance Monitoring to Standard pH Monitoring Increases the Yield of Symptom Association Analysis in Infants and Children with Gastroesophageal Reflux. *J Pediatr* 2008 Sep 27.
- Barr RG. In Walker WA, Durie PR, Hamilton JR, et al, eds. *Pediatric Gastrointestinal Disease*. Philadelphia, PA. BC Decker.
- Chitkara DK, Camilleri M, Zinsmeister AR, et al. Gastric sensory and motor dysfunction in adolescents with functional dyspepsia. *J Pediatr* 2005;146:500–5.
- van Wijk MP, Benninga MA, Dent J, et al. Effect of body position changes on postprandial gastroesophageal reflux and gastric emptying in the healthy premature neonate. *J Pediatr* 2007;151:585–90.
- Walker LS, Williams SE, Smith CA, et al. Parent attention versus distraction: impact on symptom complaints by children with and without chronic functional abdominal pain. *Pain* 2006;122:43–52.
- Van Ginkel R, Voskuijl WP, Benninga MA, et al. Alterations in rectal sensitivity and motility in childhood irritable bowel syndrome. *Gastroenterology* 2001;120:31–8.
- van den Berg MM, Bongers ME, Voskuijl WP, Benninga MA. No role for increased rectal compliance in pediatric functional constipation. *Gastroenterology* 2009 Aug 20.
- Savino F, Pelle E, Palumeri E, et al. *Lactobacillus reuteri* (American Type Culture Collection Strain 55730) versus simethicone in the treatment of infantile colic: a prospective randomized study. *Pediatrics* 2007;119:e124–30.
- Orenstein SR, Hassall E, Furmaga-Jablonska W, et al. Multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled trial assessing the efficacy and safety of proton pump inhibitor lansoprazole in infants with symptoms of gastroesophageal reflux disease. *J Pediatr* 2009;154:514–20.
- Lindley KJ, Glaser D, Milla PJ. Consumerism in healthcare can be detrimental to child health: Lessons from children with functional abdominal pain. *Arch Dis Child* 2005;90:335–7.
- Vlioger AM, Menko-Frankenhuys C, Wolkamp SC, et al. Hypnotherapy for children with functional abdominal pain or irritable bowel syndrome: A randomized controlled trial. *Gastroenterology* 2007;133:1430
- Bahar RJ, Collins BS, Steinmetz B, Ament ME. Double-blind placebo-controlled trial of amitriptyline for the treatment of irritable bowel syndrome in adolescents. *J Pediatr* 2008;152:685–9.
- Saps M, Youssef N, Miranda A, et al. Multicenter, randomized placebo-controlled trial of amitriptyline in children with functional gastrointestinal disorders. *Gastroenterology* 2009; in press
- Pijpers MAM, Tabbers MM, Benninga MA, Berger MY. Currently recommended treatments of childhood constipation are not evidence based: a systematic literature review on the effect of laxative treatment and dietary measures *Arch. Dis. Child*. 2009;94:117–131.
- Bongers ME, van den Berg MM, Reitsma JB, et al. A randomized controlled trial of enemas in combination with oral laxative therapy for children with chronic constipation. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2009 Jun 30.

## Sessão Plenária 2

### Uma sombra me precede

M.S. Marques

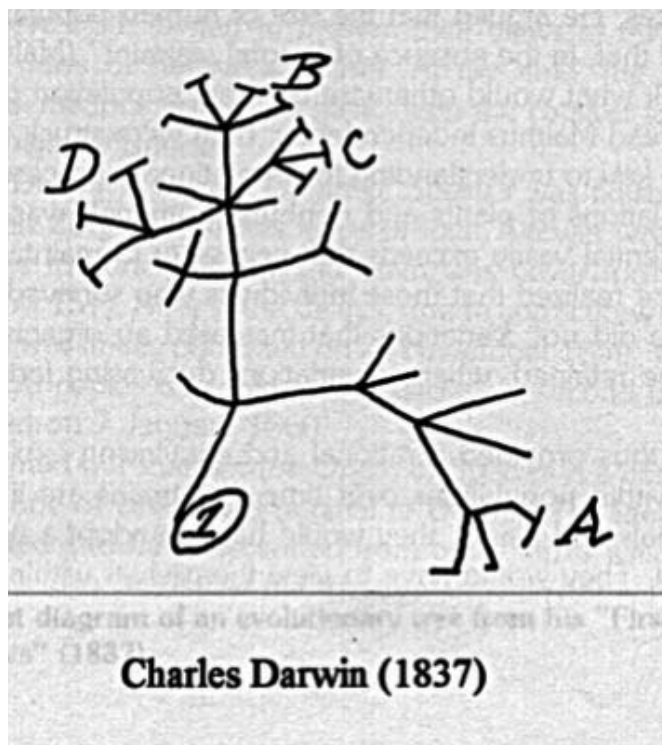
Nesta comunicação proponho-me contribuir para a controvérsia levantada por Downie e Randall (no seu livro de 2006, intitulado *Filosofia dos Cuidados Paliativos*) em torno do escopo do Cuidar em Medicina Paliativa. Estes reputados especialistas justificam uma intervenção *médica* minimalista em áreas tão

actuais como as da qualidade de vida, da psicologia e da espiritualidade. Após alguns elementos da historiografia da Medicina inspirados em Michel Foucault e Jackie Pigeaud, enunciarei uma proposta pessoal sobre as fundações históricas e epistémicas da Medicina. Aí sugiro que a relação terapêutica é originariamente equívoca e... violenta. Mas direi, por outro lado, que a presença *clínica* estabelece, necessariamente, uma experiência moral. Ver-se-á que, enquanto prática intersubjectiva intensificada, a experiência médica (e, em geral, de “cuidador”) com doentes com doença avançada partilha com o da esfinge o facto de se apresentar como um caminhar (a dois) que se dirige a um destino desconhecido “mas que, como a sua sombra, o precede”. Em suma, comento e contesto, parcialmente, a filosofia de Downie e Randall.

### O ano de Darwin

Palmira F. Silva

Departamento de Engenharia Química e Biológica. Instituto Superior Técnico



Este ano celebra-se o bicenténario do nascimento de Charles Robert Darwin e, simultaneamente, assinalam-se os 150 anos de publicação de *A Origem das Espécies*, livro que marcou profundamente toda a ciência e a forma como descrevemos o mundo.

Charles Darwin foi um dos mais importantes pensadores de todos os tempos, talvez aquele que deixou uma marca mais profunda na nossa civilização. A sua obra desafiou tudo o que tinha sido previamente pensado acerca dos seres vivos e da natureza, assumindo um papel crucial nas transformações intelectuais, sociais e religiosas que tiveram lugar no Ocidente durante o século dezanove. A proposta de que os seres vivos evoluem gradualmente através de selecção natural chocou profundamente a sociedade da época e continua até hoje a causar controvérsia. As ideias de Darwin foram tão revolucionárias que, após mais de um século de testes empíricos, apenas recentemente se confirmaram alguns corolários da teoria da evolução, por exemplo, no que respeita à selecção sexual, isto é, à evolução de traços relacionados com o sexo, como a coloração intensa dos machos de muitas espécies, ou as plumagens exuberantes e canções complexas das aves.

Actualmente a evolução é o ponto de encontro de todos os ramos da biologia e ciências da natureza: biogeografia, paleontologia, genética, sistemática, anatomia e fisiologia comparadas, embriologia, etologia, biologia molecular, etc., integram-se numa perspectiva evolucionista.

Mas a árvore de pensamento revolucionário que Darwin plantou continua ainda hoje a desenvolver ramos, alguns inesperados. Um novo ramo da árvore esboçada há mais de 150 anos começou a desenhar-se em 1991, ano em que o *Quarterly Review of Biology* publicou o «The Dawn of Darwinian Medicine», um artigo pioneiro de Randolph Nesse, psiquiatra da universidade de Michigan, e de George Williams, um biólogo evolutivo da universidade esta-

dual de New York-Stony Brook. Este artigo, que versava sobre a aplicação da teoria da evolução a questões médicas, cunhou o termo medicina darwinista (ou evolutiva) que seria expandido no livro que os dois autores publicaram em 1996, *Why We Get Sick: The New Science of Darwinian Medicine*.

Um editorial da *Science* em 2006, «Medicine needs evolution», escrito por Nesse, Stephen Stearns, um biólogo evolutivo de Yale, e Gil Omenn, à altura presidente da Associação Americana para o Desenvolvimento da Ciência, defendia ser necessário incluir a evolução nos *curricula* médicos. Os autores argumentavam que embora o papel central da evolução na compreensão dos mecanismos de acção de doenças infecciosas, degenerativas e genéticas fosse reconhecido, o potencial das ideias de Darwin em medicina permanecia em boa parte inexplorado, situação que urgia alterar.

Segundo os pais da medicina evolutiva, para se chegar a melhores respostas para muitas questões médicas é necessário colocar melhores perguntas, perguntas essas que só podem ser formuladas num contexto evolutivo. Ou seja, muitos tópicos fulcrais em medicina são puzzles cuja resolução implica também uma visão evolutiva. De facto, os princípios básicos do evolucionismo aplicam-se não apenas aos micro-organismos que a Medicina combate diariamente mas também aos humanos. A humanidade é um produto da evolução biológica e, conseqüentemente, sintomas e doenças precisam ser entendidos em termos de defesas do hospedeiro contra a infecção, conflitos genéticos intra- e inter-organismos, novos ambientes, compromissos biológicos e legados evolutivos.

As ferramentas que a biologia molecular e a genética desenvolveram ao longo deste século e meio são inestimáveis para se perceber porque somos como somos. Mas a evolução continua e talvez mais rapidamente do que nunca devido à acção humana que manipula o mundo que nos rodeia. Na corrida contra a doença, para enfrentarmos os desafios do futuro é cada vez mais necessário lançar pontes entre todas as áreas do conhecimento, em particular importa aproximar médicos, cientistas e professores da interface entre a medicina/saúde pública e a evolução proposta pelo naturalista cujo bicenténario celebramos este ano.

### Conferência Plenária

#### A Guerra às Drogas precisa de um exército de decapitados: Aristóteles, neurotransmissores e cultura.

Filipe Nunes Vicente

Três mundos: os EUA, a Europa e o Resto. Desde que há registo da actividade humana, e até ao início do século XX, o ópio, a coca (não a cocaína) e os antepassados das actuais anfetaminas foram livremente utilizados. Em alguns dos mundos citados – a Europa e o Resto, essas drogas continuaram a ser utilizadas livremente durante a primeira metade do século. Nos EUA, essas drogas foram utilizadas sob prescrição médica até 1919.

Algumas respostas terão de ser dadas:

- 1) Por que motivo a juventude não aderiu massivamente às drogas durante esse período.
- 2) Qual a relação entre o empenho dos EUA na interdição global das drogas e o seu fracasso absoluto na proibição do álcool (Lei Seca)?

Definamos 1953, a data do *Opium Protocol*, como a altura da mudança. Assim sendo, entendamo-nos: a proibição da produção, manufactura, comércio e consumo das drogas é uma coisa recente. Tão recente que muitas pessoas julgam que sempre foi assim.

Uma poderosa máquina de propaganda foi montada a partir do final do anos sessenta para manter a juventude – uma nova categoria - afastada da (também) nova moda. O que é interessante, e espero poder demonstrá-lo, é que se a reacção repressiva em sede de legislação foi natural, e até admissível, o corpo de conhecimentos – históricos, técnicos e culturais – desenvolvido e divulgado foi contraproducente para os objectivos da proibição.

1) História e técnica:

Quando o presidente Lincoln, abstémio convicto, se opôs ao lançamento das primeiras pedras do edifício da *Lei Seca* (ainda no século XIX), fê-lo porque acreditava que a ilegalização afastaria qualquer possibilidade de o governo federal poder controlar algo que considerava perigoso, mas, no entanto, muito apreciado e difundido. O sistema repressivo desenvolvido sobre a Convenção de 1961 (Nova Iorque) antecipou o enorme sucesso que as drogas iriam conhecer nos meninos ocidentais poucos anos depois. Quando esse sucesso chegou, centenas de milhares de jovens americanos entregaram-se alegremente a um tipo de produtos do qual só sabiam que era perigoso e proibido. Uma excelente carta de apresentação.



Sentados nos seus gabinetes, os homens de óculos de aros grossos e pretos assistiam. Provavelmente confiavam no arame farpado erigido em torno do haxixe, opiáceos e cocaína.

Como vimos, uma rugosa dissonância foi-se preparando meticulosamente. A Convenção de 1961 foi o corolário lógico de um processo desencadeado pelos EUA no início do século, em 1908, em Manila, Filipinas. As duas guerras mundiais entregaram aos EUA, sobretudo a Harry Anslinger, a batuta da regulamentação. Quando os anos sessenta fizeram a sua entrada triunfal, das drogas perigosas e proibidas só se sabia precisamente isso: que eram perigosas e proibidas.

Aristóteles já tinha avisado, há muito, muito tempo, que os prazeres desregrados possuem uma carga temporal: ficam na memória, sobretudo daqueles destemperados que não conhecem outros prazeres. A moderna neuroquímica ajudou o preceptor de Alexandre: a recordação de uma promessa de de uma descarga de dopamina (sim, a intoxicação é uma espécie de promessa eleitoral) fica bem gravada na cabeça do iniciado.

**Cultura:** A nova era das drogas, iniciada nos anos sessenta, foi totalmente diferente das anteriores. O que era um assunto de adultos, e livremente de adultos, passou a ser um assunto de jovens, e absolutamente proibido. A partir daqui já todos sabemos o que aconteceu. As décadas de setenta e oitenta assistiram a um enorme sucesso das intoxicações e confrontaram a *status* legal das drogas com as suas limitações.

O problema é que se perdeu tempo. Para suportar o aparelho proibicionista, a cultura sanitária oficial, sustentada pelas agências governamentais, esteve os últimos quarenta anos a promover deliberadamente a ignorância. Aquilo que Garcia da Orta, médico e botânico, já dizia, em 1563 – pode-se viver com a intoxicação – foi substituído por um ultimato: *as drogas ou a vida*.

Em vez de termos aperfeiçoado intoxicações suportáveis – prescrição médica, limites do grau de pureza, distribuição controlada, etc -, optámos por tornar as drogas produtos caríssimos. O resultado foi a construção de uma super-máquina de narcotráfico, excelente na publicidade e venda dos seus produtos.

O estatuto das intoxicações na América anterior à Lei Seca, personificado no Harrison Narcotics Act, de 1914, nunca foi retomado. Talvez seja tempo de o recordar como ponto de partida para outras opções.

## Mesa Redonda 2

### **Ingestão de corpos estranhos**

José Cabral

A ingestão de um corpo estranho (CE) é habitualmente acidental na criança, e em mais de metade dos casos ocorre antes dos 5 anos de idade. Na maior parte das vezes o trajecto do CE no tubo digestivo ocorre sem sintomas, estimando-se que 10-20% deles necessitem de extracção endoscópica e 1% tenham complicações. As moedas são o CE mais frequentemente ingerido pelas crianças. Os locais mais frequentes de impacto são o músculo cricofaríngeo, esófago proximal, esófago distal e estômago. Mais raramente os locais de impacto são o arco duodenal, o ângulo de Treitz e a válvula íleo-cecal.

A ingestão de um CE nem sempre é observada por terceiros e temos que estar atentos às manifestações clínicas resultantes da sua impactação. Os CEs impactados no esófago são os que habitualmente dão sintomas. Assim o aparecimento de sialorreia, recusa alimentar, disfagia aguda, deglutições repetitivas, tosse e dificuldade respiratória de aparecimento súbito, devem-nos fazer pensar num CE no esófago.

Como a maioria dos CEs são radiopacos, estes são visíveis na radiografia do pescoço, tórax e abdómen. A radiografia de perfil poderá dar-nos mais indicações sobre a sua localização. Assim uma peça redonda localizada no esófago é vista de face na radiografia PA de tórax e linear no perfil, se estiver localizada na traqueia será vista de forma linear em PA e redonda no perfil. A nível do abdómen a visualização do CE numa posição anterior no perfil é a favor de uma localização intragástrica, e uma posição mais posterior a favor de uma localização intestinal.

Se o CE não é radiopaco, só a endoscopia digestiva alta poderá confirmar, com segurança, a sua presença (e consequente extracção) no esófago, estômago ou duodeno.

Face à suspeita de ingestão de um CE que fazer?

A decisão de extrair um CE do tubo digestivo depende do seu tamanho, da sua natureza (tóxica ou não), das suas características (potencial traumático ou não), da sua localização e da sintomatologia apresentada pela criança.

Todos os CEs (independente do tamanho e características) impactados no esófago superior e médio devem ser extraídos endoscopicamente de urgência. O mesmo deve acontecer se a criança estiver sintomática ou se o CE

for potencialmente traumático. Se se tratar de uma pilha tipo botão a sua extracção é uma emergência, devendo ser retirada em menos de 2 horas pelo risco de queimadura do esófago.

Se o CE estiver situado no terço distal do esófago e se a criança estiver assintomática pode-se mantê-la em vigilância clínica e radiológica hospitalar durante 12 horas (cerca de 25 a 30% dos CEs nesta localização deslocam-se espontaneamente para o estômago) e só proceder à extracção se o CE não se deslocar para a cavidade gástrica.

Os CEs de localização intragástrica são extraídos endoscopicamente de urgência se forem de grande tamanho (diâmetro superior a 20 mm, comprimento superior a 30 mm antes do ano de idade e superior a 50 mm após o ano, se forem tóxicos, cáusticos, potencialmente traumáticos (pontagudos como o caso das agulhas, alfinetes, pregos) ou cortantes (lâminas). Os CEs não traumáticos, de pequeno tamanho (moedas, berlindes, esferas ...) só são extraídos se persistirem no estômago 3 a 4 semanas após a ingestão ou se derem origem a sintomatologia sugestiva de úlcera ou obstrução pilórica. Os pais devem procurar a presença do CE nas fezes e só se deve repetir a radiografia simples do abdómen no doente assintomático 3 a 4 semanas após a ingestão. Os CEs impactados no arco duodenal devem ser extraídos endoscopicamente de urgência (risco de perfuração).

Nos casos particulares das pilhas devemos actuar do seguinte modo: a) na pilha em forma de botão impactada no esófago promover a sua extracção endoscópica emergente num período inferior a 2 horas; b) nas pilhas intragástricas a atitude é controversa, mas estas devem ser extraídas se permanecerem mais de 24 horas no estômago; c) nas pilhas de localização intestinal devem ser feitas radiografias simples de abdómen cada 3 a 4 dias.

No caso de ingestão de 2 ou mais ímanes deve-se proceder à sua extracção de urgência do estômago, pelo risco de que a atracção de 2 ímanes possa conduzir à compressão das paredes do intestino, provocando necrose destas, perfurações, fístulas ou volvo. Se os ímanes já estiverem no intestino deve ser feita uma vigilância clínica e radiológica em meio hospitalar e em caso de síndrome abdominal dolorosa pode ser necessária uma laparotomia. No caso de ingestão de um ímã único proceder como se tratasse de qualquer outro CE. O melhor tratamento para a ingestão de CEs é a prevenção. A educação e a informação dos pais em relação aos perigos e riscos da ingestão de CEs (particularmente das pilhas em forma de botão e dos CEs pontagudos e cortantes) deveriam fazer parte das consultas de rotina dos pediatras e de um capítulo do Boletim Individual de Saúde denominado "Proteja o seu filho dos acidentes domésticos".

### **Endoscopia de urgência na hemorragia digestiva**

Fernando Pereira  
Hospital Maria Pia

A hemorragia digestiva na criança é um motivo frequente para a realização de endoscopia de urgência. Naturalmente que nem todas as situações de hemorragia digestiva justificam a realização de endoscopia de urgência, especialmente no caso das hemorragias digestivas baixas. Estas são, razão frequente de observação no serviço de urgência, mas que na maior parte dos casos são resultantes de lesões anais ou perianais que se resolvem facilmente e não necessitam de qualquer exame endoscópico. Na ausência de lesões dos segmentos mencionados pode justificar-se a realização de endoscopia para esclarecimento do quadro, mas programada e não urgente.

Considera-se urgente a endoscopia que deve ser efectuada nas primeiras 24 horas após o acidente hemorrágico.

Na nossa experiência representa cerca de 10% dos exames endoscópicos efectuados anualmente.

É um exame que tem simultaneamente dois objectivos, um de diagnóstico, pretendendo descobrir a patologia responsável pelo episódio hemorrágico e um terapêutico, procurando controlar a hemorragia activa ou actuando no sentido de prevenir a sua recidiva.

Só deve ser realizada por médico com experiência no diagnóstico e tratamento endoscópico, em especial nas técnicas de hemostase.

Pode necessitar da colaboração de um serviço de Gastroenterologia Geral, pela elevada experiência que em regra possuem da terapêutica hemostática e também pela maior disponibilidade de meios existente nesses serviços.

O apoio de equipe de Anestesia é indispensável na endoscopia pediátrica de urgência em situação hemorrágica, havendo necessidade de entubação orotraqueal na maior parte dos casos de hemorragia digestiva alta.

O pequeno número de casos ano, a necessidade de grande destreza de execução e a obrigatoriedade de rentabilizar equipamentos, aconselham a que estes exames sejam apenas efectuados nos centros de Gastroenterologia Pediátrica dos hospitais mais diferenciados (Porto, Lisboa, Coimbra, Algarve e Ilhas).

A primeira atitude a tomar perante um doente com hemorragia digestiva deve ser, avaliar a sua etiologia e repercussão sobre o estado geral do doente. A história clínica e o exame objectivo são fundamentais e por vezes suficientes para conseguir estes objectivos.

Se o doente está hemodinamicamente estável devemos proceder à remoção possível do sangue acumulado no semento digestivo que pretendemos avaliar, seja através de aspiração gástrica seja através de limpeza intestinal com enemas ou soluções de limpeza intestinal. Efectuamos de seguida o exame tendo em consideração que devemos utilizar o aparelho de maior calibre tolerável pelo doente, uma vez que ele nos permitirá uma melhor imagem, observação, mais eficaz limpeza do campo visual e um melhor canal terapêutico em caso de necessidade.

Devemos evitar efectuar endoscopia digestiva em doentes com hemorragia e hemodinamicamente instáveis; se tal se tornar imperioso deveremos efectuar o procedimento tendo o doente preparado para ser alvo de intervenção cirúrgica urgente imediata.

A hemorragia digestiva na criança pode ocorrer em qualquer dos segmentos do tubo digestivo e ainda embora muito mais raramente nas vias biliares e pancreáticas. O esfôago, estômago e duodeno e o colon são todavia os segmentos mais vezes afectados por patologias que podem provocar hemorragias.

A endoscopia alta de urgência em situação hemorrágica é a técnica mais vezes realizada nos serviços, seguindo-se a colonoscopia e a enteroscopia.

No caso dos segmentos altos do tubo digestivo, a patologia inflamatória (esofagite, gastrite e duodenite), a úlcera péptica, as varizes esofágicas ou gástricas, as malformações vasculares ou os tumores são as causas mais frequentes de hemorragia que podem justificar uma endoscopia urgente. No nosso serviço 40% das endoscopias altas de urgência foram motivadas por hemorragia, sendo a esofagite, gastrite e duodenite as patologias mais vezes responsáveis, independentemente do grupo etário. O seu tratamento é geralmente médico não necessitando de endoscopia terapêutica.

A úlcera péptica, gástrica ou duodenal é pouco frequente na criança, mas pode apresentar-se por hemorragia digestiva grave. Está frequentemente associada à infecção pelo *Helicobacter pylori* e ao uso inapropriado de AINES, mas pode ocorrer também por stress ou traumatismo nas UCI. Para além do tratamento médico com recurso aos inibidores da secreção ácida, poderemos ter necessidade de recorrer a técnicas de hemostase endoscópica para o controlo ou prevenção de hemorragias futuras, especialmente quando são observados factores de risco (hemorragia activa, presença de coágulo sentinela e vaso visível) que elevam a 50% o risco de recidiva. A injeção isolada de solução de adrenalina (1/10000) ou associada à de um esclerosante, polidocanol ou álcool, ou a um método térmico ou eléctrico de hemostase, são habitualmente suficientes para cumprir aqueles objectivos. Os doentes com hipertensão portal desenvolvem ao longo da sua evolução varizes esofágicas, gástricas e gastropatia hipertensiva, que podem ser causa de hemorragia aguda grave que justifica a realização de endoscopia urgente. Quando a hipertensão portal se associa a doença do parênquima hepático, ou seja a insuficiência hepática, o risco hemorrágico é maior, os episódios mais graves e a recidiva também mais frequente.

Perante um doente com Hipertensão portal e hemorragia digestiva alta activa, devemos procurar estabilizar o doente e se tivermos meios proceder à endoscopia, para diagnóstico da fonte hemorrágica e preparados para efectuar a esclerose endoscópica ou ligadura elástica. A esclerose é habitualmente mais fácil de executar em doente com hemorragia activa e igualmente eficaz, mas a opção por qualquer dos métodos, depende das circunstâncias e da experiência do operador. Quando diagnosticamos lesões sangrantes isoladas de natureza vascular, ou vaso sobre úlcera, poderemos proceder à hemostase com injeção, com clips ou métodos térmicos ou eléctricos.

Finalmente a endoscopia digestiva alta urgente em situação hemorrágica poderá revelar-nos a presença de tumor submucoso, que pelo seu crescimento expansivo, provoca ulceração da mucosa superficial e que pela sua riqueza vascular produz habitualmente hemorragias intensas. Deveremos proceder à hemostase e posteriormente ao diagnóstico e tratamento, geralmente a exérese cirúrgica das lesões.

A hemorragia digestiva baixa na criança é geralmente intermitente, de baixo volume, raras vezes compromete o estado geral e por esta razão não é frequentemente justificação para a realização de endoscopia de urgência.

As lesões vasculares, angiодisplasia ou varizes do colon, os pólipos, a DII e mais raramente as infecções e a úlcera solitária do recto, são as situações que mais vezes podem provocar hemorragia aguda intensa que conduz à realização da colonoscopia de urgência.

É uma técnica de execução mais complexa do que a endoscopia alta, frequentemente dificultada pela difícil limpeza do colon. Quando se decide pela sua realização é necessário treino e experiência na utilização das técnicas de hemostase endoscópica.

As diversas técnicas hemostáticas disponíveis podem ser aplicadas à patologia do colon na criança. Deveremos todavia ter sempre presente que a parede do intestino grosso, em especial no colon direito é fina, pelo que o risco de perfuração é maior.

O recurso à utilização do Argon plasma para a hemostase cólica tem sido frequente em especial nas lesões vasculares de tipo angiodisplásico.

Na hemorragia após polipectomia podemos recorrer à colocação de ansa destacável, clips ou injeção de solução de adrenalina associada a um esclerosante. Quando a hemorragia aguda resulta de patologia do intestino delgado, lesões vasculares, pólipos ou tumores e não pára de forma espontânea, poderemos ter necessidade de recorrer à enteroscopia de urgência. Esta poderá ser realizada com recurso aos novos enteroscópios de duplo balão ou balão único, caso estejam disponíveis, haja experiência da sua utilização e a criança tenha idade que permita o seu uso. Tal não acontece hoje na maior parte dos centros de endoscopia pediátrica, pelo que deveremos recorrer à enteroscopia per-operatória.

A hemorragia aguda de ponto de partida biliar ou pancreática pode também ocorrer mas é extremamente rara na criança pelo que não vamos aqui debruçar-nos sobre ela.

Em conclusão diremos que a endoscopia digestiva urgente é indispensável no diagnóstico e tratamento das hemorragias digestivas graves do tubo digestivo, que qualquer dos métodos hemostáticos existentes é aplicável na criança, em função do local de hemorragia, da disponibilidade e experiência do operador e que pode e deve ser realizada em centros experientes e devidamente equipados para a sua execução.

#### Bibliografia:

- 1 – Kay MH and R Wyllie; “Therapeutic Endoscopy for Nonvariceal Gastrointestinal Bleeding”; JGPN 2007;45:157-171
- 2 – Flynn DM, Booth IW; “Investigation and management of gastrointestinal bleeding in children”; Current Paediatrics (2004)14:576-585.
- 3 – Molleston J.P.; “Variceal Bleeding in Children” JGPN 2003; 37:538-545

### Mesa Redonda 3

#### Prevenção da infecção pneumocócica na criança saudável e no doente pulmonar

José Gonçalo Marques

A prevenção da infecção pneumocócica na criança envolve vários aspectos que devem ser considerados:

- Intervenção em factores predisponentes (medidas gerais de prevenção de infecções virais das vias aéreas, higiene nasal eficaz, controlo de patologia alérgica...)
- Terapêutica substitutiva com imunoglobulina no imunodeficiente humoral
- Vacinas anti-pneumocócicas conjugadas e polissacarídeas
- Quimioprofilaxia com Penicilina ou Amoxicilina (apenas indicada nos doentes com drepanocitose ou asplenia funcional).

No doente pulmonar com ou sem imunossupressão, acentua-se a importância destas intervenções a que se acresce naturalmente a optimização da função respiratória e as estratégias de prevenção da gripe.

A vacina anti-pneumocócica conjugada heptavalente (Pn7) evidenciou excelentes resultados para os serotipos envolvidos, com repercussão significativa na doença invasiva pneumocócica quer nas crianças vacinadas quer na população não vacinada.

Contudo, induzida ou não pela introdução da Pn7, verificou-se a substituição de serotipos de *S. pneumoniae* tanto na colonização da nasofaringe como na etiologia de doença invasiva.

Na ausência de um antígeno comum aos 91 serotipos de *S. pneumoniae* identificados, com capacidade imunogénica e que permita o desenvolvimento de uma vacina pneumocócica “universal”, o passo seguinte consistiu em adicionar novos serotipos que permitam cobrir a maioria dos casos de doença invasiva. Assim surgiu em Abril deste ano a vacina conjugada 10-valente e espera-se que a curto prazo surja a vacina conjugada 13-valente.

A vacina polissacarida 23-valente (Pn23) disponível desde 1983. Ao contrário das vacinas conjugadas, a imunidade induzida não é mediada por linfócitos T o que condiciona uma resposta muito fraca abaixo dos 2 anos de idade. uma menor eficácia, não induz memória imunológica, não apresenta o efeito “booster” com novas doses, não afecta o estado de portador nasofaríngeo e consequentemente não confere protecção indirecta a não vacinados. Por este motivo o seu uso tem sido reservado para grupos de risco acima dos 2 anos de idade, englobando os doentes respiratórios crónicos (incluindo asma desde que tratada com dose elevada de corticosteroide oral). A reco-

mendação mantém-se mesmo não estando definitivamente estabelecida a eficácia da Pn23 nestes doentes.

Os melhores resultados obtidos com as vacinas conjugadas e a inclusão nas novas vacinas de alguns serotipos (nomeadamente o 1) responsáveis por pneumonias graves, levam a que muito provavelmente venhamos a assistir ao alargamento do grupo etário em que está indicada a administração destas vacinas, até à adolescência e o adulto.

Neste contexto, tal como já acontece actualmente nos grupos de risco até aos 5 anos de idade, considera-se como melhor estratégia a primovacinação anti-pneumocócica com vacinas conjugadas seguida de uma toma de Pn23.

Apesar do alargamento do leque da cobertura vacinal, o efeito esperado é sobretudo na diminuição da incidência de doença invasiva pneumocócica, cuja magnitude e duração há que vigiar em termos clínicos e epidemiológicos.

#### **Mesa Redonda 4**

##### **O Ecossistema da Nasofaringe**

Raquel Sá-Leão

Centro de Matemática e Aplicações Fundamentais, Universidade de Lisboa e Instituto de Tecnologia Química e Biológica, Universidade Nova de Lisboa

O nascimento de uma criança é um acontecimento único que tem inspirado gerações de artistas. Com o nascimento, inicia-se também uma vasta experiência ecológica que inspira cada vez mais cientistas. Em pouco tempo o corpo humano fica colonizado por variadíssimas espécies de microrganismos que constituem a flora comensal do indivíduo. Nestas comunidades microbianas estabelecem-se interações não só com o hospedeiro mas também entre microrganismos. Formam-se verdadeiros ecossistemas sobre os quais pouco sabemos. Avanços recentes da ciência e tecnologia permitiram que se começasse agora a explorar o “microbioma humano” com um pormenor nunca antes alcançado.

Nesta conferência iremos falar sobre o ecossistema da nasofaringe da criança, um nicho ecológico rico, frequentemente colonizado por bactérias potencialmente patogénicas como *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Moraxella catarrhalis* e *Staphylococcus aureus* entre muitas outras.

Através da revisão de estudos recentes procurar-se-á ilustrar o conhecimento actual sobre este tema e discutir o impacto que intervenções externas - como as vacinas conjugadas anti-pneumocócicas e os antibióticos - têm neste nicho. Pretende-se com esta conferência contribuir para uma reflexão conjunta sobre os desafios que permanecem e vale a pena explorar.

#### **Mesa Redonda 5**

##### **Exame Clínico em Reumatologia Pediátrica**

J. A. Melo-Gomes

Assistente Graduado de Reumatologia - I.P.R., Lisboa. Unidade de Reumatologia Pediátrica do Instituto Português de Reumatologia, Lisboa. Reumatologista Consultor do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, e dos Serviços de Pediatria do Hospital Distrital de Faro, do Hospital de São Francisco Xavier - Lisboa e do Hospital Fernando Fonseca - Amadora-Sintra.

Embora pontualmente as crianças afectadas por doenças reumáticas (DR) juvenis possam necessitar de apoio hospitalar, a maior parte do seu tratamento pode e deve ser efectuado em regime ambulatorio, mantendo a sua integração total nos meios familiar e escolar, tão importantes para o normal desenvolvimento neste grupo etário.

Para caracterizar bem as várias manifestações da doença e possibilitar um diagnóstico correcto, é fundamental uma anamnese cuidadosa, caracterizando bem qual é o problema, quando começou, como tem evoluído, se tem ou não repercussão sobre o estado geral, o crescimento e/ou outros órgãos ou sistemas, se houve ou não factores desencadeantes e doenças prévias.

O exame objectivo completo e metuculozo completa a avaliação clínica inicial da criança ou adolescente com doença reumática juvenil, sendo também importante a sua repetição para avaliação da gravidade da doença e da eficácia da terapêutica. Como em qualquer outra doença crónica da juventude, é importante que esta avaliações sejam empáticas e permitam estabelecer uma relação médico/doente que permita uma convivência muitas vezes prolongada e frequente. Deve permitir também que se caracterize bem o tipo de envolvimento articular e a sua quantificação correcta (isto é, o número preciso de articulações com artrite activa, como é o caso das Artrites Idiopáticas Juvenis, a patologia articular crónica mais comum em consulta de

Reumatologia Pediátrica) e se existem outras estruturas do aparelho locomotor (tendões, bainhas e bolsas sinoviais, músculos) ou fora dele envolvidas. Como é do conhecimento geral, muitas das doenças reumáticas juvenis mais graves acompanham-se de envolvimento multissistémico, sendo por isso necessário efectuar sempre um exame objectivo completo e cuidadoso, que não se esgote com a avaliação do aparelho locomotor pois, muitas vezes, é nas manifestações extra-articulares que se encontra a chave do diagnóstico. Quer na avaliação do doente, quer no seu encaminhamento para a consulta de Reumatologia Pediátrica e na sua avaliação subsequente nesta, várias caracterizações dos achados devem ser consideradas.

Entre outras, é de fundamental importância a caracterização do tipo de afectação do aparelho locomotor, chamando-se abaixo a atenção para várias hipóteses possíveis, cuja designação deve ser cuidadosa e precisa, de forma a poder facilitar a comunicação entre os médicos que tratam o doente e facilitar o percurso diagnóstico. Assim o doente poderá sofrer de:

- **Artralgia.** Dor articular, sem alterações objectivas e sem limitação funcional.
- **Artrite.** Dor articular associada a uma ou mais das seguintes alterações: tumefacção articular, aumento local da temperatura, rubor (raro nas DR crónicas), limitação funcional e/ou limitação da amplitude de movimentos da articulação.
- **Dor óssea.** Dor à palpação ou percussão óssea, sem alteração das articulações adjacentes. Por vezes a dor manifesta-se apenas em carga e alivia com o repouso.
- **Dor dos tecidos moles.** Dor por afectação dos tendões ou bolsas sinoviais, ou por inflamação da derme ou sub-cutânea (casos das paniculites e outros tipos de vasculite). Nestes casos, embora não haja verdadeira afectação articular, a mobilização das articulações adjacentes pode traccionar os tecidos lesados, provocando dor.
- **Dores “mascaradas”.** Em várias situações clínicas as dores podem não ser aquilo que parecem, em avaliação superficial. Tal é o caso das artralgias ou artrites das articulações têmporo-mandibulares, que podem ser confundidas com otalgia, ou das artralgias das articulações costo-vertebrais, que podem simular uma dor torácica de tipo pleurítico. Também as lesões da anca (artrites, doença de Perthes, epifisiólise proximal do fémur) podem provocar a queixa de dor exclusivamente ao nível do joelho, não sendo o diagnóstico suspeitado sem a exploração sistemática da anca em crianças ou adolescentes com artralgias isoladas do joelho.
- **Aparente ausência de dor.** Nas crianças mais pequenas (idade inferior ou igual a 4 anos) é frequente não haver a queixa de dor, manifestando-se a mesma através da claudicação da marcha, ou recusa de utilização da articulação ou segmento corporal afectados. A exploração das articulações destas crianças deve ser efectuada observando sempre atentamente a sua face, pois a negação verbal da existência de dor é frequentemente desmentida pela expressão facial de sofrimento.

**Manifestações extra-articulares.** É também óbvio que em muitas doenças reumáticas juvenis o diagnóstico preciso pode basear-se predominantemente nas manifestações extra-articulares. Estas compreendem desde as repercussões sobre o estado geral - febre, astenia, anorexia, paragem do crescimento - às alterações de vários órgãos e/ou sistemas - cutâneo-mucosas, cardíacas, pulmonares, das serosas, oculares, digestivas, do sistema nervoso central e/ou periférico, entre outras. A anamnese e o exame objectivo cuidadosos podem revelar sintomas e/ou sinais de importância decisiva para o diagnóstico correcto. Nenhum exame complementar de diagnóstico (por muito sofisticado e caro que seja) pode colmatar a falha constituída por uma anamnese e um exame objectivo incompletos ou pouco cuidadosos.

Em conclusão enfatiza-se a importância da avaliação clínica (Anamnese e Exame Objectivo) ao alcance dos sentidos do Reumatologista Pediátrico, que é o passo fundamental no diagnóstico e tratamento destes doentes juvenis.

##### **Diagnóstico diferencial de artrites crónicas em idade pediátrica**

Margarida Guedes

Apesar da reumatologia pediátrica ser reconhecida desde a segunda metade do século XX, os maiores avanços foram registados nas duas últimas décadas com a evolução do saber nas áreas da imunologia e da genética. Os novos conhecimentos fisiopatológicos e a descoberta de novas terapêuticas modificaram a abordagem destas doenças, com implicações no prognóstico. Torna-se, contudo, essencial uma abordagem precoce, que minimize os danos e permita a menor interferência na qualidade de vida dos doentes.

A maioria das crianças com doença reumática apresenta queixas articulares. A definição destas queixas é importante, pois é diferente o significado de artralgia ou artrite. Artralgia é caracterizada por dor articular, geralmente difusa em toda a articulação, mas sem alterações ao exame físico, enquanto

artrite é definida pela presença de derrame articular ou de pelo menos dois dos seguintes sinais: limitação da mobilidade, dor à palpação ou à mobilização da articulação, ou calor local. A dor de origem óssea pode também manifestar-se como dor nas articulações adjacentes, mas regra geral, ao contrário da artrite, há dor mesmo quando não se mobiliza a articulação.

A incidência estimada de artrites agudas em pediatria é de 20 a 40 casos por 100.000 crianças ou jovens com menos de 16 anos, e de cerca de quatro vezes menos para artrites crónicas - as que se mantêm por um período superior a 6 semanas.

Além da duração também é fundamental caracterizar o ritmo da dor: as artrites inflamatórias agravam após períodos de repouso (rigidez matinal; dificuldade em reiniciar os movimentos após uma viagem de carro ou após longos períodos de inactividade, ...) enquanto as que resultam de situações de origem mecânica, agravam com o movimento, sendo assim mais evidentes no final do dia. Perante uma artrite crónica, de características inflamatórias numa criança ou jovem, a colheita da história e a observação clínica devem ter em atenção:

- A classificação do atingimento articular, tanto em relação ao número de articulações atingidas (monoartrite, oligoartrite, poliartrite); como ao padrão evolutivo que pode ser aditivo (outras articulações vão sendo atingidas), migratório ou intermitente; mas especialmente ao tipo de articulações envolvidas - grandes articulações periféricas, pequenas articulações periféricas ou axiais, pois definem prognósticos muito diferentes, que condicionam também, de acordo com o tipo de atingimento, diferentes opções terapêuticas.

A presença de entesite- inflamação dos locais de inserção de tendões ou ligamentos à cartilagem ou osso subcondral- deve ser sempre pesquisada, pois pode não ser valorizada pelo doente. Ela é característica da Entesite associada a artrite (subgrupo da Artrite Idiopática Juvenil -AIJ), mas também pode estar presente em doenças como a Doença Intestinal Inflamatória, Artrite psoriática ou Artrite reactiva

- Há manifestações extra-articulares sugestivas de uma artrite num contexto de doença sistémica? [sintomas gerais como emagrecimento, febre, exantemas,... ou atingimento de outros órgãos alvo] ou trata-se de manifestação isolada, em criança previamente saudável, compatível com uma artrite idiopática?

É importante salientar que cada vez mais se aceita que a Artrite Idiopática Juvenil designa diferentes situações clínicas, com prognósticos distintos, mas que têm em comum uma etiopatogenia ainda não esclarecida.

- Existência de condicionantes epidemiológicas, nomeadamente infecciosas (tuberculose, infecção por streptococcus b-hemolítico, GEA, Doença de Lyme, ...)?  
- Antecedentes familiares relevantes [incluindo doenças reumáticas (LES; artrite reactiva; espondilite anquilosante; doença intestinal inflamatória, ....) psoríase, fibromialgia,...]?

A conjugação de todos estes elementos ajuda, na grande maioria dos casos, a perspectivar o tipo de doença subjacente. Por vezes estão presentes critérios que permitem classificar uma doença sistémica, como LES, Esclerodermia, Miotopias inflamatórias ou Doença Intestinal Inflamatória. No entanto, mesmo estas doenças raramente se manifestam de forma característica, e poderão ser necessários semanas, meses ou até anos para se chegar ao diagnóstico. O tempo é, desta forma, precioso na reumatologia pediátrica. Por um lado é necessário para muitas doenças se manifestarem, mas é sobretudo indispensável para uma correcta abordagem diagnóstica. É preciso tempo e disponibilidade para se obter os elementos essenciais da história e exame físico, pois a pressa pode ser um inimigo terrível, que deixa despercebidas pistas fundamentais para o diagnóstico.

## **Mesa Redonda 6**

### **Apresentação do guia “A criança com doença oncológica” e a experiência da enfermagem de ligação**

Ana Forjaz de Lacerda

Assistente Hospitalar Graduada, Oncologia Pediátrica. Departamento de Oncologia da Criança e do Adolescente. Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil, EPE

O Serviço de Pediatria do IPOLFG presta cuidados diferenciados às crianças (idade na altura do diagnóstico inferior a 15 anos) residentes na zona Sul do Continente e Regiões Autónomas; recebe também crianças transferidas dos PALOP ao abrigo de acordos de cooperação.

Nos últimos anos, devido ao aumento de incidência e a melhorias na referência e na sobrevida, verificou-se um acréscimo significativo do número de crianças seguidas pelo Serviço. As melhorias implementadas nas instalações, em especial no ambulatório, não foram no entanto acompanhadas da necessária expansão das equipas (médica, enfermagem, psico-social). Ao acrescen-

tarmos a dispersão geográfica das famílias, algumas vivendo a mais de 3 horas de Lisboa, concluímos pela necessidade de implementar uma melhoria da comunicação e cooperação entre o nosso Serviço e as Unidades de Saúde (24 Hospitais e 128 Centros de Saúde) da nossa área de influência.

Os objectivos desta colaboração são os seguintes: maior rapidez na referência de casos suspeitos de doença oncológica e melhoria na abordagem inicial (procedimentos de diagnóstico e estadiamento); criação de uma relação de confiança com o médico de família e/ou pediatra assistente, assim como com a equipa de enfermagem / Hospital de Dia / Equipa de Cuidados Continuados.

O estabelecimento desta relação desde o início do tratamento de uma doença desta natureza é essencial para a prestação de cuidados holísticos de qualidade à criança e família. Tem vantagens técnicas e económicas, permitindo realizar na Unidade de Saúde local procedimentos simples de avaliação e/ou terapêutica e evitando assim deslocações mais demoradas e onerosas; tem vantagens sociais e pessoais, ao desenvolver conhecimentos e confiança noutros profissionais que não os do IPO, facilitando também a manutenção de uma vida familiar mais regular, diminuindo o absentismo laboral e escolar. Tudo isto se torna ainda mais importante quando pensamos que cerca de 20% das crianças virão a ser consideradas incuráveis e a necessitar de cuidados paliativos (objecto de outra comunicação em Mesa Redonda neste Congresso).

Assim, desenvolvemos no início de 2007 dois projectos paralelos mas comunicantes: a elaboração de um manual para ser distribuído às Unidades de Saúde (“A Criança com Doença Oncológica – Guia de Apoio para os Serviços de Pediatria”) e a criação da Enfermagem de Ligação (ou de Referência).

O Guia é uma pequena obra com cerca de 50 páginas A4, que tem sido distribuído em versão pdf. Contém os seguintes capítulos:

1. Sinais e sintomas de doença oncológica.
2. Suspeita de doença oncológica – como proceder?
3. Administração de quimioterapia na comunidade.
4. Complicações da terapêutica.
5. Infecção no doente oncológico.
6. Normas de isolamento e prevenção de infecções.
7. Utilização de factores de crescimento hematopoietico.
8. Transfusões.
9. Cuidados com cateteres venosos centrais.
10. Nutrição.
11. Seguimento da criança com doença oncológica.

A Enfermagem de Ligação pretende criar a figura da “enfermeira assistente”, que tal como o médico assistente acompanha a criança e família, e que estabelece os necessários contactos e relações entre estas e as equipas da área de residência. As enfermeiras destacadas para este trabalho, que não se limita aos aspectos técnicos, tiveram um treino específico de comunicação já que assumem um papel fundamental na prevenção e resolução de problemas com as famílias e as equipas de saúde.

São assim programados os cuidados após a alta, incluindo por exemplo controlo analítico, heparinização de cateteres, realização de pensos, administração de terapêuticas simples. Ao médico assistente cabe a prestação de informação clínica de retorno, dando assim seguimento à referência do doente. São já alguns os Serviços que, colaborando connosco de forma mais assídua, criam os seus próprios ficheiros para cada caso, de forma a dar continuidade local ao acompanhamento.

Esta nova forma de trabalhar tem tido um retorno muito positivo – em 2008 tivemos um decréscimo de 12% de sessões em Hospital de Dia; os profissionais das Unidades de Saúde sentem-se integrados nos cuidados à criança com doença oncológica; as famílias valorizam os ganhos sociais e económicos da prestação de cuidados diferenciados próximo da sua área de residência.

Mas há muito a melhorar, com especial destaque para o ainda indispensável acréscimo no número de elementos das equipas do IPO, sobretudo de enfermagem e psico-social. Só assim virá um dia a ser possível concretizar a nossa aspiração de ter 2 enfermeiras em horário completo a fazer apenas este trabalho de ligação, acompanhando in loco ou telefonicamente as crianças em ambulatório de forma mais sistemática e continuada do que actualmente.

Não podemos também esquecer que o acompanhamento, em todas as suas vertentes, por vezes não se limita à fase de tratamento curativo; torna-se ainda mais essencial na fase de palição e terminal, devendo estender-se à fase de luto. Para isso o ideal seria a criação de grupos especializados de suporte, não obviando à prestação de apoio individualizado sempre que necessário.

Assim, este tem sido um desafio inovador mas gratificante, que julgamos poder ser replicado por outros Serviços Terciários - não abdicando das suas competências únicas podem partilhar os cuidados com indiscutíveis vantagens para todos.

**Auto-imagem na criança e adolescente com cancro**

Magda Oliveira

Serviço de Psico-Oncologia do IPOPPG, E.P.E

Perante um diagnóstico de doença oncológica, a criança e o seu sistema familiar vivenciam uma crise psicossocial que resulta da ruptura com o equilíbrio anterior. Segue-se a esta crise um período de transição durante o qual a mesma e seus pais tentam reestabelecer um novo equilíbrio que pode ser adaptativo ou desadaptativo, em função dos recursos pessoais e dos recursos disponíveis no meio envolvente.

Do confronto com a doença oncológica e seus respectivos tratamentos resultam, para a criança e seus pais, variadíssimos desafios do ponto de vista psicológico, um dos quais o coping com as alterações suscitadas ao nível da auto-imagem.

A auto-imagem pode ser definida como a percepção que temos acerca de nós próprios e que acreditamos que os outros têm de nós. É constituída por um conjunto de ideias, concepções e imagens mentais que se vão construindo ao longo do ciclo vital e que tendem a ser resistentes à mudança.

Todavia, acontecimentos de vida desestruturantes do ponto de vista psicológico, como uma doença oncológica, podem desafiar e alterar a percepção e esquema mental previamente existente. Isto acontece porque quer a doença, quer as terapêuticas implementadas podem introduzir na vida da criança e do adolescente alterações de natureza física, emocional e funcional que desencadeiam o emergir de novas percepções e crenças negativas e invalidantes acerca de si. Este novo esquema mental vai sendo progressivamente assimilado de modo a dar lugar a uma nova auto-imagem. Uma vez que ainda não adquiriram todas as competências necessárias para avaliar e desafiar determinadas crenças, as crianças e adolescentes são particularmente vulneráveis à aceitação de julgamento e crenças negativas, sobretudo quando emitidas por figuras de vinculação e de autoridade.

Esta problemática pode assumir maior ou menor relevância e diferentes modos de manifestação em função do estadió desenvolvimental da criança/adolescência, da sua auto-imagem anterior, da sua resiliência e do papel e atitude que os pares e outros significativos assumem perante a doença e modificações verificadas na criança, no decorrer daquela.

Quando falamos de tais modificações ao nível da auto-imagem referimo-nos não só ao modo como nos vemos fisicamente (imagem corporal) mas também à opinião acerca de quem e o que é que somos (auto-conceito).

A imagem corporal, ou modo como nos vemos e sentimos em relação à nossa aparência física, é fulcral sobretudo nas crianças e mais ainda nos adolescentes, na medida em que a imagem física é extremamente valorizada e usada como forma de afirmação e integração nos grupos de pares.

Uma vez que a doença oncológica e seus tratamentos tem várias implicações ao nível da imagem corporal (alopécia, alterações de peso, desfiguração, amputação, etc.), são frequentes sentimentos relacionados com o “ser diferente” (“O deixar de ser” - “perda da identidade”, “despersonalização”, “não pertença ao corpo”) que estão muitas vezes na origem de um maior isolamento social e de sentimentos de vergonha, tristeza, revolta e não aceitação do diagnóstico.

Estas transformações físicas são simultaneamente acompanhadas de transformações ao nível do conceito de si. A criança e o adolescente deixam também de se reconhecer na sua forma de ser, de estar e de sentir. Este aspecto deve-se ao facto de paralelamente às mudanças físicas ocorrerem alterações do foro orgânico, emocional e funcional que impedem a criança de se posicionar em relação às coisas, às pessoas e ao mundo do mesmo modo que o fazia anteriormente (“O deixar de estar” e “O deixar de fazer”). São observados sentimentos fortes de incapacidade em fazer coisas e realizar projectos de vida presentes e futuros (ir à escola, estar com os amigos, entrar na faculdade, ser pai/mãe, escolher uma profissão, etc.), vulnerabilidade física e psicológica (fadiga, ansiedade, depressão, fobias, regressão comportamental, alterações cognitivas, ...), impotência e incerteza perante o futuro (dificuldade em fazer projectos, dificuldade em viver o presente com serenidade, ...), escassa auto-determinação (alimentação, saídas, decisões e escolhas, etc.) e de perda de autonomia/dependência (limitações físicas e mentais). Todas estas vivências parecem contrariar o processo normativo de desenvolvimento que visa a aquisição progressiva de competência cognitivas, emocionais e sociais e a conquista gradual de autonomia e independência face às figuras de vinculação.

Perante todas estas alterações no seu corpo, nas suas rotinas e nos seus papéis e obrigações sociais, a criança com cancro não só reconstrói a sua auto-imagem, como simultaneamente a avalia, atribuindo-lhe determinada carga emocional positiva ou negativa (auto-estima), que por sua vez irá determinar na criança o seu comportamento, a sua forma de (se) pensar e o modo de se relacionar com e perante o outro.

Em suma, este deve ser um dos múltiplos aspectos a que os profissionais da pediatria oncológica devem estar atentos na sua interacção e intervenção

junto da criança, na medida em que este processo de construção de uma auto-imagem e da própria identidade se reflecte não só na criança e nas dinâmicas estabelecidas entre os seus intra-sistemas, mas também no modo como esta interage com os seus contextos de inserção.

Cada profissional de saúde deve no contacto com a criança e através da sua prática profissional promover (entre outros aspectos) uma auto-imagem positiva e saudável que potencie as capacidades da criança para lidar com a doença e suas implicações e que permita um maior bem-estar psicossocial a curto, médio e longo prazo. Deste modo, através de uma comunicação efectiva com o doente, de uma atitude empática (que escuta e se coloca no lugar do outro) e da facilitação de uma atitude proactiva por parte do doente é possível conseguir uma maior adesão, uma melhor comunicação (e consequente satisfação com a qualidade dos serviços prestados) e uma melhor prevenção de uma morbilidade psicológica presente e futura.

**Factores Protectores de Cancro Pediátrico**

Vítor Costa

O cancro pediátrico é raro, mas constitui a segunda causa de morte após os acidentes, em crianças com mais de um ano de vida. A taxa calculada na Região Norte é de 148/milhão/ano (Bento M.J. – Tese de Mestrado 2007-período de 1999 a 2003). A taxa de sobrevivência registada no mesmo estudo foi de 78% para a globalidade dos tumores pediátricos.

Ao contrário dos tumores do adulto, nos quais os factores ambientais assumem grande importância, nos tumores da criança estes são menos relevantes. A leucemia do lactente (janela de exposição breve), a concordância de gémeos monozigóticos e a presença de translocações específicas no sangue do teste de Guthrie demonstram que o primeiro evento genético da leucemia aguda da criança ocorre *in utero*. Para o aparecimento de um tumor na criança parecem importantes as exposições *in utero*. A ingestão pela grávida de folatos (importantes na metilação e síntese/reparação do ADN), de outras vitaminas: carotenóides, vitanina C e E (anti-oxidantes) e de frutos e vegetais parece diminuir o risco de cancro na criança. Os micronutrientes anti-oxidantes (carotenóides) protegem contra a lesão oxidativa de biomoléculas e têm efeitos benéficos na função imune, transformação e diferenciação celular. A glutatona reduzida (anti-oxidante fisiológico) é importante na síntese e reparação do ADN e na metabolização de compostos tóxicos. Por outro lado a ingestão de alimentos com inibidores da topoisomerase II do ADN e a ingestão de carne curada (nitrosureias) parece aumentar o risco.

Não só as exposições *in útero*, mas também aquelas dos primeiros meses de vida adquirem importância na génese do cancro pediátrico. A hipótese de Greaves tenta demonstrar que um atraso na exposição a infecções na infância aumenta o risco. Recentemente foi publicado na revista *Leukemia* um trabalho que corrobora a hipótese de greaves: a hipótese supra-renal. O risco de leucemia aguda linfoblástica é reduzido com infecções precoces na infância, pois estas induzem alterações qualitativas e quantitativas do eixo hipotálamo-pituitário-supra-renal que aumentam os níveis de cortisol. Este pode eliminar directamente as células leucémicas, bem como as pré-leucémicas. O leite materno parece ter um efeito protector, pois possui propriedades anti-inflamatórias e antimicrobianas, e tem efeito imunomodulador (“vigilância” de células indiferenciadas, aberrantes). É ainda importante na diferenciação de células em desenvolvimento e regulação da proliferação celular.

É necessária melhor elucidação sobre a importância da intervenção na fase pré-concepcional e numa fase precoce da vida, dado que essa pode ser uma das poucas abordagens para a prevenção do cancro pediátrico.

**Mesa Redonda 7****Obesidade e doença endócrina**

Laura Oliveira

Projecto de Intervenção Coordenada para a Obesidade (consulta PICO do Hospital de Dona Estefânia). Coordenadora Unidade de Endocrinologia Pediátrica – Dra. Guilhermina Fonseca. Coordenadora Unidade de Adolescência – Dra. Maria do Carmo Pinto  
Hospital de Dona Estefânia

A obesidade é actualmente considerada uma doença crónica, que atingiu no novo século, proporções pandémicas, a que não escaparam crianças e jovens adolescentes. Estima-se que 10% das crianças em idade escolar, de todo o mundo tenham excesso de peso e que, 30 a 45 milhões de crianças sejam obesas. Nas últimas décadas, assistimos também, ao aparecimento, em idades

pediátricas, de doenças ligadas à obesidade, que anteriormente se acreditava serem patologias próprias dos adultos, como é exemplo, a diabetes mellitus tipo 2 (DM tipo 2).

Intimamente relacionado com o aumento da obesidade, está o aumento das comorbilidades e da incidência de factores de risco de doença cardiovascular (DCV): HTA; dislipidémia e de resistência periférica à insulina.

#### Síndrome metabólica

A síndrome metabólica, no adulto, engloba o conjunto dos factores de risco considerados mais importantes no desenvolvimento de doença cardiovascular e de diabetes tipo 2 e incluem: a **obesidade abdominal, dislipidémia, hipertensão arterial e alterações do metabolismo de glicose** (resistência insulínica, intolerância à glicose).

Se antes era considerada uma doença tipicamente do adulto, com o aumento das taxas de obesidade infantil e em adolescentes, esta síndrome surge em idades cada vez mais precoces. Como tal, tornou-se urgente a definição e a uniformização de critérios diagnósticos. Como forma de obter um instrumento universal e que pudesse ser utilizado na prática clínica para avaliação do risco de doença cardiovascular na criança surgiram os consensos elaborados pela IDF (Internacional Diabetes Federation), para idade acima dos 10 anos. Uma vez que as definições do adulto não entravam em linha de conta com as variações normais e dinâmicas das alterações do desenvolvimento própria das crianças e adolescentes, na Pediatria, consideraram-se as tabelas de percentis, em detrimento dos valores absolutos utilizados para o adulto.

Uma vez que a obesidade andróide (maior depósito de gordura na região abdominal) apresenta uma grande associação com as alterações metabólicas, já que a gordura visceral (intra-abdominal) está mais associada com as complicações metabólicas do que a gordura subcutânea abdominal e periférica, à semelhança do adulto, o perímetro abdominal, foi o critério escolhido, considerado mais importante e independente, preditivo de resistência à insulina, nível sérico lipídico e da tensão arterial.

Neste grupo etário considera-se que existe síndrome metabólica de existir obesidade abdominal (percentil acima do p 90) e dois ou mais critérios clínicos (triglicéridos elevados, colesterol HDL baixo, hipertensão arterial ou hiperglicémia). Para adolescentes acima dos 16 anos são utilizados os mesmos critérios usados no adulto. (vide tabela 1)

Abaixo de dez anos de idade, não se recomenda fazer o diagnóstico de síndrome metabólica, mas na presença de obesidade abdominal, deve-se enfatizar a importância de redução de peso, reeducação alimentar e mudança de comportamentos.

#### Definição de síndrome metabólica (segundo a IDF)

Tabela 1

Grupo etário	Obesidade (Perímetro abdominal)	Triglicéridos	Colesterol HDL	Tensão Arterial	Glicémia ou DM tipo 2 conhecida
6 - <10 anos	≥ perc. 90	Não se pode falar em síndrome metabólica: mas devem ser feitas avaliações mais pormenorizadas se houver história familiar de: síndrome metabólica; DM tipo 2; dislipidémia; doença cardiovascular; HTA e/ou obesidade			
10 - <16 anos (Síndrome Metabólica)	≥ perc. 90 ou limite para adulto se inferior	≥ 150 Mg/dl	<40 Mg/dl	Ta sistólica ≥130/ diastólica ≥ 85 mmHg	DM tipo 2 ou ≥ 100 Mg/dl se acima recomenda-se PTGO
16 anos+ (Síndrome Metabólica)	Usar definições de síndrome metabólica para adulto: • <b>Obesidade central</b> (definida como perímetro abdominal Rapazes ≥ 94cm Raparigas ≥ 80cm  + 2 dos seguintes 4 critérios: • <b>Triglicéridos elevados</b> ≥150 mg/dl • <b>Colesterol HDL baixo</b> Rapazes <40 Mg/dl Raparigas <50 Mg/dl) ou tratamento específico destas anomalias do perfil lipídico • <b>HTA:</b> TA sistólica =130 ou TA diastólica BP =85 mmHg ou tratamento de HTA previamente diagnosticada • <b>Intolerância à glicemia de jejum:</b> glicemia de jejum ≥100 mg/dl) ou DM tipo 2 diagnosticada anteriormente				

#### Alteração do funcionamento da insulina

Uma das mais importantes consequências da obesidade é a resistência periférica à acção da insulina. A sua etiologia é de natureza multifactorial e está associada a risco acrescido de doença cardiovascular, diabetes, HTA e sín-

droma do ovário poliquístico. **Insulino-resistência** ou diminuição da sensibilidade à insulina é um estado patológico comum no qual as células alvo têm uma resposta insuficiente aos níveis normais de insulina circulante. O hiperinsulinismo surge como consequência, na tentativa de manter a homeostase da glicose, retardando o aparecimento da diabetes tipo 2.

A medição da sensibilidade à insulina exige técnicas de execução complexa não apropriadas à prática clínica, como são exemplo: o clamp euglicémico hiperinsulinémico I e o teste de tolerância à glicose iv (TTGIV) com a análise do modelo mínimo - "minimalmodel analysis". Em condições basais fisiológicas (após um jejum nocturno) os níveis sanguíneos da insulina (I0) e da glicose (G0) podem ser correlacionados e permitem o cálculo de um índice da sensibilidade (ou resistência) à insulina. Das várias fórmulas utilizadas na prática clínica destacam-se entre outras: a razão glicose /insulina, o índice de resistência à insulina do HOMA (homeostasis modelassessment), o índice de resistência à insulina FIRI (fasting insulin resistance index) e o índice de sensibilidade à insulina QUICKI (quantitative insulin sensitivity checkindex). Recentemente foram também elaborados os consensos para a definição do cálculo a utilizar em idades pediátricas.

Em crianças e adolescentes obesos recomenda-se que se faça o rastreio da diabetes tipo 2, a partir dos 10 anos ou no início de puberdade e com uma frequência do rastreio seja de 2 em 2 anos.

Recomenda-se que este rastreio seja feito quando:

- **IMC ≥ p. 85** para sexo e idade + **2 factores de risco** ou
- **IMC ≥ p. 95** para sexo e idade **mesmo sem factores de risco** dos seguintes: história familiar de DM tipo 2 nos familiares de 1º e 2º grau; raça/etnia (afro-americana, asiática, indiana, hispânica); sinais ou condições associadas a resistência periférica à insulina (*acantose nigricans*, HTA, dislipidémia, s. de ovário poliquístico).

Dever-se-á proceder à determinação da glicémia e insulinémia de jejum e à prova de determinação da glicémia pós-prandial (sobrecarga alimentar) - glicémia e insulinémia após 2 horas de uma refeição rica em hidratos de carbono. Poderá haver necessidade de proceder à PTGO (prova de tolerância à glicose oral) em caso de resultados anteriores duvidosos.

#### Ovário hiperandrogénico (síndrome ovário poliquístico)

O síndrome do ovário poliquístico é uma entidade clínica frequente caracterizada por hiperandrogenismo e oligo-anovulação. Vide tabela 2

Tabela 2

Síndrome do ovário poliquístico (aspectos frequentemente encontrados)
Por definição <b>Oligomenorreia</b> <b>Hiperandrogenismo:</b> acne, hirsutismo ou <b>Hiperandrogenémia:</b> testosterona total ou livre elevadas ou DHEA-S (dehidroandrostenediona – sulfato)
Também frequentemente associado: <b>Resistência à insulina</b> <b>Hiperinsulinismo</b> <b>Relação LH/FSH elevada</b> (não exclui diagnóstico se normal) <b>Obesidade abdominal</b> <b>Ovários poliquísticos ou de dimensões aumentadas</b> (em aspecto ecográfico)- esta característica não faz parte dos critérios, um vez que 24% das mulheres com ciclos normais têm este aspecto ecográfico <b>Infertilidade</b>

As suas implicações clínicas incluem entre outras as complicações metabólicas, como a resistência insulínica e o hiperinsulinismo, associando-se a um risco acrescido de doença cardiovascular, pelo que aumenta a importância do seu reconhecimento e detecção.

#### Conclusão

São várias as complicações metabólicas-endócrinas associadas à obesidade, estando implicadas directa ou indirectamente no desenvolvimento das doenças cardiovasculares na vida futura.

A única forma de travar o ritmo acelerado da progressão destas patologias e das suas complicações é a PREVENÇÃO e a detecção precoce dos factores de risco, como forma de intervir nas etapas mais precoces da doença cardiovascular e da diabetes, não esquecendo que estas se iniciam na infância e/ou na adolescência.

#### Distúrbios menstruais na adolescente obesa

Filomena Sousa

Os distúrbios menstruais, em geral, incluem alterações da quantidade do fluxo menstrual (hiper ou hipo-menorreia) e alterações no ritmo menstrual (poli ou oligomenorreia).

Muitos distúrbios menstruais estão associados a doenças sistémicas com repercussões menstruais (p. ex. doenças da coagulação ou doenças hormonais). Nestes casos é importante tratar ou controlar a doença de base de modo a reverter as alterações menstruais.

A obesidade está geralmente associada a oligomenorreia ou a amenorreia secundária.

A obesidade só por si justifica o aparecimento de distúrbios menstruais, por influência dos níveis mais elevados de leptina e de insulina, da diminuição da SHBG e do aumento da aromatização periférica dos androgénios em estrogénios. No entanto, é importante excluir outras causas de oligo-amenorreia, como alterações da função tiroideia, da Supra-renal ou da hipófise.

A manutenção dos distúrbios menstruais associados à obesidade, pode levar a situações de Síndrome de Ovário Poliquístico, de Infertilidade e de Hiperplasia do endométrio.

Uma atitude preventiva atempada pode evitar estas complicações.

A redução do peso e o exercício físico regular são a melhor maneira de prevenir ou reverter os distúrbios menstruais associados à obesidade. A toma de progestativos ciclicamente, ou de estro-progestativos (pílula) pode evitar a progressão dos distúrbios menstruais para situações mais graves.

## **Mesa Redonda 8**

### **O contributo da Imagem por Tomografia Computorizada na avaliação da patologia bronco-pulmonar na criança**

Rita Cabrita Carneiro

Acompanhar e compreender os recentes avanços tecnológicos em imagiologia médica, e em particular na Tomografia Computorizada, é um dos maiores desafios, mas simultaneamente, uma vertente essencial, da prática médica, quer radiológica, quer pediátrica.

A introdução da Tomografia Computorizada (TC) - e posteriormente da TC helicoidal, e ainda mais recentemente, da TC multidetector (TCMD) - revolucionou o estudo imagiológico da patologia pulmonar na criança, permitindo a aquisição da imagem do pulmão e das vias aéreas num curto espaço de tempo, atenuando os artefactos condicionados pelos movimentos respiratórios e cardíacos. Na população pediátrica, o recurso à TCMD assume particular relevância como técnica não invasiva no estudo da patologia torácica, melhorando a resolução temporal e espacial, condicionando evidente redução do tempo de aquisição, e consequentemente reduzindo a necessidade de sedação. Geram-se assim imagens de fácil acessibilidade e leitura anatómica, nomeadamente com o recurso a reconstruções 3D.

Faz-se uma revisão das diferentes técnicas e indicações clínicas dos exames por TC do tórax da criança, com ênfase na preparação do paciente, sedação e recurso a contraste endovenoso, de acordo com a patologia em estudo.

#### **Broncoscopia virtual**

Luísa Lobo, Paula Campos

Serviço de Imagiologia Geral do HSM-CHLN, Lisboa

A Broncoscopia Virtual (BV) é o termo utilizado para a representação da árvore traqueo-brônquica (e estruturas envolventes) criada a partir da informação espacial obtida por outras fontes de imagem, habitualmente por Tomografia Computorizada (TC), que não o broncoscópio propriamente dito. Assim, a BV é uma técnica não invasiva de visualização da superfície interna da árvore traqueo-brônquica possibilitando uma visão “broncoscópica” das vias aéreas.

Descrita inicialmente no início da década de 90, foi com o desenvolvimento e implementação em larga escala da tecnologia de TC multidetector (TCMD) na última década que a BV veio a ter maior potencial de aplicação na prática clínica. Os aparelhos actuais de TCMD, ao permitirem uma aquisição volumétrica sub-milimétrica de todo o tórax numa única apneia inspiratória, originam imagens de elevada resolução e praticamente isotrópicas, possibilitando assim maior fiabilidade nas reconstruções obtidas por técnicas de pós-processamento, nas quais se inclui a BV.

Uma das principais desvantagens é a elevada dose de radiação associada, pelo que a sua aplicação em pediatria é limitada. Neste grupo etário, acrescem ainda dificuldades decorrentes da própria técnica, não sendo exequível a sua realização em crianças não colaborantes.

A realização da BV depende ainda da disponibilidade de equipamento de TCMD com hardware e software apropriados, e também da experiência do radiologista. Vários estudos têm mostrado que a BV é um método fiável de visualização das vias aéreas centrais comparável à broncoscopia fibro-óptica (BF) na detecção

de lesões endobrônquicas obstrutivas e estenoses focais, apesar do seu valor diagnóstico real raramente ter sido comprovado. Tem ainda capacidade de detectar malformações e variantes da árvore traqueo-brônquica. Na detecção de perturbação funcional da via aérea, por ex. devido a traqueobroncomalacia, problema frequente em crianças sintomáticas, a BV tem fraca acuidade.

A BV tem utilidade reconhecida na visualização da árvore brônquica para além de uma obstrução ou estenose brônquica (não acessível à BF), no seguimento de estenoses brônquicas conhecidas (ex. estenose de anastomose brônquica pós-cirurgia) e pode ser um auxiliar importante no planeamento prévio de intervenções terapêuticas (ex. colocação de “stent”). Recentemente, tem sido também utilizada para guiar realização de biopsias trans-brônquicas.

Como principais desvantagens da BV, para além da radiação ionizante associada, salientam-se: 1- não visualização directa do lúmen nem da mucosa ou submucosa; 2- impossibilidade de procedimentos diagnósticos (colheita de material para análise bacteriológica, citológica ou histológica) ou terapêuticos (ex. remoção de secreções ou corpo estranho, colocação de “stent”). Além disso, é imprecisa na caracterização das lesões sendo difícil a diferenciação por BV entre uma lesão endobrônquica e secreções retidas.

Apesar de não substituir a BF, que será sempre considerada a técnica “gold standard” na avaliação da árvore traqueo-brônquica, a BV pode ser útil em situações clínicas bem definidas.

Com esta apresentação pretende-se mostrar as possibilidades da BV como auxiliar diagnóstico no estudo da patologia respiratória, suas limitações, vantagens e desvantagens, e exemplificar potenciais aplicações no grupo pediátrico.

Na prática, presentemente a BV tem um valor restrito em pediatria sendo reservada para casos seleccionados, quando a BF não é aplicável ou para planear e guiar intervenções terapêuticas.

#### **Bibliografia recomendada:**

- 1- Ferguson JS, McLennan G. Virtual bronchoscopy. *Proc Am Thorac Soc* 2005; 2:488-491.
- 2- Haliloglu M, Ciftci AO, Oto A, et al. CT virtual bronchoscopy in the evaluation of children with suspected foreign body aspiration. *Eur J Radiol* 2003; 48:188-192.
- 3- Heyer CM, Nuesslein TG, Jung D, et al. Tracheobronchial anomalies and stenoses: detection with low-dose multidetector CT with virtual tracheobronchoscopy—comparison with flexible tracheobronchoscopy. *Radiology* 2007; 242:542-549.
- 4- Kocaoglu M, Bulakbasi N, Soyul K, et al. Thin-section axial multidetector computed tomography and multiplanar reformatted imaging of children with suspected foreign-body aspiration: Is virtual bronchoscopy overemphasized? *Acta Radiol* 2006; 47:746-751.
- 5- Kosucu P, Ahmetoglu A, Koramaz I, et al. Low-dose MDCT and virtual bronchoscopy in pediatric patients with foreign body aspiration. *AJR* 2004; 183:1771-1777.
- 6- Shirrit D, Valdsislay P, et al. Accuracy of virtual bronchoscopy for grading tracheobronchial stenosis. Correlation with pulmonary function test and fiberoptic bronchoscopy. *Chest* 2005; 128:3545-3550.
- 7- Sorantin E, Geiger B, Lindbichler F, et al. CT-based virtual tracheobronchoscopy in children—comparison with axial CT and multiplanar reconstruction: preliminary results. *Pediatr Radiol* 2002; 32:8-15.
- 8- Yedururi S, Guillerman P, Chung T, et al. Multimodality imaging of tracheobronchial disorders a. in children. *RadioGraphics* 2008;28:e29.
- 9- Weiner GM, Schulze K, Geiger B, et al. CT bronchoscopic simulation for guiding trans-bronchial needle aspiration of extramural mediastinal and hilar lesions: initial clinical results. *Radiology* 2009; 250:923-931.
- 10- Wever W, Bogaert J, Verschakelen JA. Virtual bronchoscopy: accuracy and usefulness—an overview. *Semin Ultrasound CT MR* 2005; 26:364-373.
- 11- Wever D, Vandecaveye V, et al. Multidetector CT-generated virtual bronchoscopy: an illustrated review of the potential clinical indications. *Eur Respir J* 2004; 23:776-782.

## **Mesa Redonda 10**

### **Comunicação: do princípio ao fim**

Filomena Pereira

Falar sobre a necessidade de comunicação nos nossos dias poderá parecer obsoleto. No entanto, nunca a comunicação de qualidade foi tão necessária. É como falar de informação; nunca ela foi tão profusa e acessível e talvez nunca tenha sido tão necessário seleccioná-la e aprender para se poder apreender.

O momento em que se informa uns pais de que o seu filho tem uma doença potencialmente mortal é talvez um dos momentos mais sérios e que mais exigem de um médico e de um ser humano.

Pode-se dizer que a demonstração do respeito pela dor, a desculpabilização dos pais e a segurança de que não há dados a ocultar constituem os pilares para o estabelecimento da relação de confiança necessária ao prosseguir da nossa tarefa.

Dar o percurso, fazer a previsão de acontecimentos, delinear a estratégia,

mostrar a diferença entre criança e adulto, criar cumplicidade ao apostar no bem estar da criança, abrir portas a afectos e confiança e fazer saber o muito que fica para dizer é o que constitui a informação inicial.

A assinatura do consentimento informado, requerida para o início do tratamento pode levantar problemas à humanidade do processo de comunicação, pelo que muito há que pensar em como fazer.

O objectivo é formar uma sólida equipa de trabalho em que o objectivo é a criança... Neste processo estamos a lançar a base da qualidade da comunicação que acontecerá ao longo da doença.

Outra vertente da comunicação passa-se com a comunidade da criança, o seu hospital de origem, o centro de saúde local, a escola. É a ela que a criança regressa quando da alta, e com ela vamos partilhar cuidados ao longo de todo o percurso da doença.

Quando tudo corre bem e o processo se confirma como um intervalo em que se viveu de forma diferente, regra geral não irá haver mais problemas de comunicação. Quando o percurso se desvia no sentido temido há que voltar a lançar mão das regras básicas iniciais: o respeito pela dor, a desculpabilização dos pais e a informação clara, passo a passo, da evolução esperada e dos eventuais recursos disponíveis.

Voltamos a delinear estratégias, agora já não de cura, mas de conforto, e todo o ênfase é agora colocado no bem estar da criança e na reorganização da família à volta dela.

Em fase de palição, a criança e a família poderão beneficiar de cuidados de proximidade por profissionais já conhecidos, trabalhando em conjunto conosco na execução dos planos de tratamento elaborados para cada criança.

A ideia é de que o futuro sorria aos nossos doentes.

Quando não acontece, a ideia é fornecer todo o cuidado possível para uma partida, obviamente dolorosa mas pacificada.

### Cuidados Paliativos em Crianças com Doença Oncológica

Ana Forjaz de Lacerda

Assistente Hospitalar Graduada, Oncologia Pediátrica. Departamento de Oncologia da Criança e do Adolescente. Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil, EPE

No Serviço de Pediatria do IPO de Lisboa são actualmente admitidos cerca de 150 novos casos por ano. Recebemos todos os casos de doença oncológica diagnosticada até aos 15 anos nas crianças da zona Sul do Continente e a maioria das Regiões Autónomas da Madeira e Açores. Recebemos também cerca de 20 crianças/ano transferidas dos PALOP ao abrigo dos acordos de cooperação. Obviamente que desde a criação do Serviço em 1966 se prestam cuidados paliativos, até porque as taxas de sobrevivência eram nessa altura muito inferiores ao que são agora e a maioria das crianças vinha a falecer. Actualmente a sobrevivência aos 5 anos é de cerca de 70%; em 8% dos casos ocorrem mortes "agudas", normalmente por toxicidade da terapêutica (p.e. sepsis em aplasia profunda); cerca de 22% das crianças vêm a ser consideradas não curáveis.

Desde o início pensámos que a única forma de trabalhar com estas crianças e famílias, com necessidades tão específicas e uma tal dispersão geográfica, era abrimo-nos ao exterior e obter a colaboração das Unidades de Saúde da nossa zona geográfica de influência. De facto, existem actualmente meios para permitir que a criança em fase de progressão não controlável da doença, e posteriormente em fase terminal, possa ser acompanhada com eficácia pela instituição local de saúde, permitindo assim que os seus últimos dias sejam vividos em sua casa ou próximo dela, rodeado pelos familiares e amigos. Os meios de suporte e de bem-estar da criança nesta fase da doença são na verdade relativamente simples e fáceis de implementar, desde que haja uma equipa de saúde local organizada e motivada que disponha do apoio da Unidade de Oncologia Pediátrica responsável pela criança. Assim, em 2005, e na sequência do lançamento de um concurso da Fundação Calouste Gulbenkian para atribuição de bolsas na área dos cuidados paliativos, propusemo-nos criar um programa estruturado de passagem de cuidados curativos para cuidados paliativos.

Este trabalho teve uma duração de dois anos; na primeira fase, que durou 6 meses, enviámos um questionário multidisciplinar a todos os Hospitais (H) e Centros de Saúde (CS) da nossa área, de forma a conhecer as suas estruturas, capacidades e necessidades. Ao mesmo tempo, preparámos um manual para os profissionais de saúde ("Manual de Cuidados Paliativos em Oncologia Pediátrica") e outro para as famílias ("Cuidar do seu filho doente – um Guia do Serviço de Pediatria do IPO de Lisboa"). No final, proporcionámos um dia de formação, com especial ênfase nos aspectos psico-sociais, para os técnicos interessados dos H e CS envolvidos, a quem entregámos cópias dos manuais. Durante a 2ª fase, que durou 18 meses, as crianças em palição e as suas famílias foram apoiadas com base neste programa, numa estreita colaboração e interacção com as Unidades de Saúde do local de residência (H e/ou CS).

Quando a equipa do IPO considera que uma criança tem uma doença incurá-

vel são efectuadas reuniões multidisciplinares com a família. Conversa-se sobre a situação, discutindo os problemas existentes ou previsíveis (controlo de sintomas, realização de análises, transfusões, alimentação, não reanimação; mas também problemas económicos e sociais), e tomam-se as decisões necessárias para a elaboração do "Plano Individual de Cuidados Paliativos". Cópias deste plano são colocadas no processo do doente (clínico, social e psicológico) e junto aos telefones de contacto do Serviço; uma cópia é entregue aos pais, outra é enviada ao médico assistente no exterior e/ou Unidade de Saúde da área de residência que irá colaborar no seguimento da criança. Este plano não é obviamente estático, podendo ser alterado em qualquer altura se a vontade da criança / família se modificar em relação a qualquer questão discutida; é também preciso ir realizando ajustes à terapêutica instituída.

Encontrámos algumas dificuldades, já esperadas:

- Forte ligação emocional das crianças e famílias ao Serviço de Pediatria do IPO Lisboa.
- Hábitos sócio-culturais, que dificultam a aceitação da morte fora do meio hospitalar.
- Receio das equipas de saúde locais em cuidar de crianças com doença oncológica.
- Dificuldades económicas familiares.

Para as ultrapassar utilizámos as seguintes estratégias:

- Exposição à família das vantagens da transferência dos cuidados directos para o domicílio ou para um H o mais próximo possível (manutenção do emprego, deslocações mais curtas, possibilidade da criança frequentar a escola e de receber visitas, vida familiar mais "normal").
- Instituição dos apoios possíveis, tanto a nível económico como técnico (colchões, cadeiras de rodas, etc.), assim como social, emocional e espiritual.
- Assegurar, tanto às famílias como às equipas de saúde locais, o contínuo interesse do nosso Serviço na situação, mantendo-se sempre em aberto a possibilidade de a criança regressar à nossa Consulta ou Internamento.

A avaliação do projecto foi globalmente muito positiva, tanto por parte dos profissionais (do IPO e das Unidades de Saúde), como das famílias. Os manuais foram muito apreciados; estamos actualmente a efectuar a sua revisão, actualizando informação e expandindo alguns capítulos. As equipas técnicas, incluindo as do IPO, sentem necessidade de formação especializada nesta área tão sensível da prestação de cuidados de saúde.

De forma muito resumida, destacamos os seguintes aspectos valorizados pelas famílias: positivos – 1) utilidade do projecto e do Guia 2) disponibilidade, apoio e informação prestados 3) respeito pela vontade da criança/família 4) nível de controlo de sintomas 5) apoio domiciliário satisfatório 6) apoio psicológico eficaz 7) ligação ao IPO mesmo após a morte; negativos – 1) atraso na prestação de informação 2) necessidade de explicações mais detalhadas 3) falta de apoio económico 4) dificuldade em lidar com a aceitação da morte. A maior crítica, tanto externa como interna, teve a ver com a "des-continuidade" de cuidados desde o diagnóstico de doença oncológica, pois habitualmente as crianças não eram a partir daí seguidas na Unidade de Saúde local. Esta reflexão levou-nos ao desenvolvimento de um projecto paralelo, o da continuidade de cuidados entre o nosso Serviço e as Unidades de Saúde, a estabelecer desde a admissão e o diagnóstico e não apenas na fase de palição (ver resumo de palestra Apresentação do Guia "A criança com doença oncológica" e a Experiência da Enfermagem de Ligação, noutra Mesa Redonda deste Congresso).

### Cuidados Continuados

Teresa Nunes David

Departamento da Criança e da Família. CHLN- Hospital de Santa Maria.

Nas últimas décadas, nos países ocidentalizados, avanços técnico-científicos possibilitaram o aumento da sobrevivência de um grande número de crianças com doenças crónicas e com um grau variável de dependências, incluindo de apoios tecnológicos.

Deste modo, a Nova Pediatria tem, por um lado, um perfil diferente de crianças internadas, com uma percentagem importante de doentes crónicos, por outro, um imperativo de assegurar a continuidade de cuidados.

Em modelos diferentes, os países têm aproximado os cuidados hospitalares aos domicílios dos doentes, com maior ou menor intervenção do estado, com maiores ou menores gastos financeiros, mas tentando sempre a otimizar a acessibilidade e a eficiência dos recursos, promovendo a saúde e o bem-estar das crianças com necessidades especiais de saúde e suas famílias.

Também em Portugal sentimos a necessidade de assegurar um seguimento de qualidade para as crianças com doença crónica e têm sido privilegiadas as solu-



ções de transição e de apoio domiciliário. Deste modo atendendo ao supremo interesse da criança, ao favorecer a integração na família e na comunidade, e simultaneamente possibilitando a optimização dos recursos hospitalares.

As famílias na sua grande maioria aceitam e desejam esta solução, partilham com a restante equipa as responsabilidades e prestam diariamente cuidados diferenciados às suas crianças, com repercussões variáveis ao nível familiar, profissional e comunitário.

A complexidade e morosidade do processo de transição para o domicílio é directamente proporcional ao número e gravidade de diagnósticos associados e número e dependência de tecnologias, mas também tem relação directa com a motivação e disponibilidade das famílias e, não é demais sublinhar, com a experiência das equipas, já que a aquisição de competências por parte dos cuidadores constitui uma etapa fundamental e determinante para o sucesso da continuidade de cuidados.

No nosso país o seguimento em ambulatório destas crianças tem sido assegurado sob o ponto de vista médico por pediatras sediados em serviços hospitalares diferenciados, por vezes em articulação com pediatras dos hospitais da área de residência, tentando melhorar e facilitar o acompanhamento destas crianças. O apoio domiciliário em pediatria é ainda, contudo, escasso. No Serviço de Pediatria do Hospital de Santa Maria em Maio de 2006, foi criada, em parceria com a Fundação de Gil, a Unidade Móvel de Apoio Domiciliário (UMAD), que tem permitido apoiar os doentes crónicos seguidos no serviço em várias áreas, com grande preponderância de doentes respiratórios, colmatando uma necessidade sentida quer pelos profissionais quer pelas famílias. Efectivamente, os doentes dependentes de tecnologia constituem um grupo que necessita de envolvimento e cuidados técnicos particulares.

O projecto UMAD, já em 2009, foi ampliado, dispõe de outra unidade móvel e apoia agora, também, doentes crónicos do Hospital Fernando da Fonseca e Hospital Dona Estefânia. Pretende-se que este apoio se estenda a outros serviços pediátricos e que seja reconhecido e incluído na Rede de Cuidados Continuados Domiciliários.

A participação dos centros de saúde na prestação de cuidados e fornecimento de consumíveis às crianças no domicílio revela assimetrias importantes no país, deste modo, um dos objectivos principais do projecto UMAD é a articulação e motivação dos recursos de apoio domiciliário existentes a nível dos cuidados de saúde primários, na grande maioria das vezes vocacionados para a população idosa.

De facto, a transição para o domicílio é a regra para os doentes crónicos pediátricos. Contudo, e na perspectiva de adequação do nível de cuidados às necessidades dos doentes, existem duas excepções. Primeira, crianças em cuidados paliativos, que constituem uma sobrecarga física e psicológica para as famílias que, por vezes, acabam por as impossibilitar na prestação dos cuidados. Segunda, crianças com situações graves e com dependência de um nível de cuidados que a sua família, por condicionalismos geralmente de ordem psicossocial, não consegue assumir.

Para as situações descritas, e na ausência de alternativas válidas sobreponíveis às existentes para os adultos, tem sido praticada a solução inadequada do internamento hospitalar por períodos longos, quando não há de todo alternativas, ou por períodos transitórios, em crianças que já transitaram para o domicílio, para permitir às famílias alguma recuperação.

A rede de cuidados continuados integrados criada por decreto de Lei em Junho de 2006, tem como destinatários todos os cidadãos de todas as idades com dependência funcional; com doença crónica; com doença incurável em estado avançado e em fase final de vida. Na prática veio assegurar a transição e continuidade para os doentes idosos e com doença crónica, estando apenas previsto para 2009 o alargamento à pediatria.

Este é um direito da população pediátrica e um imperativo para resolver as referidas excepções. Para assegurar a qualidade dos cuidados estes devem ser prestados nessas instituições, de internamento de longa duração e manutenção/ cuidados paliativos, em articulação com o pediatra consultor, continuando o doente a beneficiar da experiência e competências específicas necessárias à sua estabilidade e respeitando inequivocamente as relações privilegiadas, longas, de confiança, estabelecidas entre o Pediatra/Doente/Família assegurando a Continuidade.

## Mesa Redonda 13

### Nascer e depois

Leonor Bento (Lisboa)

Na população infantil em geral, a incidência de alergia alimentar é de 1,8 a 7,5 % e, em relação ao leite de vaca, de 2 a 3% até aos dois anos. A existên-

cia de risco atópico e os factores do meio ambiente têm um papel decisivo no seu aparecimento.

A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é, de acordo com a marcha alérgica, a alergia mais frequente no primeiro ano de vida. Admite-se que a sensibilização intra-uterina seja possível, sobretudo quando a mãe ingere grande quantidade deste alimento. O período neonatal é considerado um período sensível de sensibilização alérgica e, a passagem de proteínas alimentares através do leite materno também possibilita a sensibilização por esta via. A dermatite atópica é uma das manifestações clínicas mais comuns no lactente com APLV. Quadros cutâneos de urticária e/ou angioedema, sintomas digestivos de vómitos, diarreia por vezes com má progressão ponderal, e cólica alérgica com sangue nas fezes, são igualmente frequentes. Os sintomas respiratórios são menos frequentes, havendo, contudo, casos de sibilância recorrente que melhoram após a exclusão do leite de vaca.

A maioria das crianças ultrapassa naturalmente a APLV antes do quinto ano de vida. Em cerca de um terço dos casos a alergia persiste até à adolescência, designando-se por alergia persistente às PLV. O ovo, o trigo, o peixe, a soja e os frutos, são os alergénios alimentares mais frequentes na idade infantil, a seguir ao leite de vaca. Uma sensibilização precoce ao ovo sem que tenha havido ingestão prévia é um importante factor preditivo positivo de futura sensibilização a pneumoalergénios.

Em relação à prevenção da alergia alimentar na criança, particularmente APLV, estudos prospectivos mostram que nas crianças de risco atópico a amamentação exclusiva até aos seis meses, ou, em alternativa, o uso de fórmulas hipoalergénicas, a par da evicção de alimentos sólidos até ao quarto mês, e de medidas de prevenção do meio ambiente, resultam numa redução da incidência cumulativa de APLV de expressão cutânea, ou outra. Os leites suplementados em probióticos têm demonstrado um efeito profilático no aparecimento da dermatite atópica.

Dos vários estudos publicados sobre o valor das fórmulas existentes para prevenção e tratamento da alergia às PLV, é de salientar pela sua extensão, o estudo GINI (The German Infant Nutritional Intervention Study: A Model for Allergy Prevention. In: Allergic Diseases and Environment. Nestlé Nutrition Workshop Series. 2004). Um estudo prospectivo, comparativo, randomizado, duplo cego, que incluiu 2252 crianças de risco atópico, seguidas desde o nascimento até ao final do primeiro ano de vida. Neste estudo, quer as fórmulas parcialmente hidrolisadas, quer as extensamente hidrolisadas foram superiores às fórmulas convencionais na prevenção da dermatite atópica e de outras manifestações de alergia alimentar. Um achado curioso em relação à prevenção da dermatite atópica, foi o facto das fórmulas extensamente hidrolisadas de proteínas do lactosoro, terem sido menos eficazes quando comparadas com as fórmulas extensamente hidrolisadas de caseína e inclusivé com as fórmulas parcialmente hidrolisadas.

O tratamento da alergia alimentar baseia-se na dieta de exclusão pelo que é importante um diagnóstico correcto. A história clínica e inquérito alimentar são essenciais. Os testes cutâneos por picada, são o método de diagnóstico *in vivo* mais usado, permitindo, quando positivos, detectar rapidamente o alergénio. O doseamento sérico da IgE total e IgE específicas para os alimentos suspeitos, permite avaliar, por um lado, o grau de risco alérgico, (IgE total superior a 2SD para a idade), e quantificar o grau de sensibilização alérgica. O diagnóstico *in vitro* é importante, sobretudo quando os testes cutâneos estão contra-indicados (dermatoses extensas, história de anafilaxia). Existem testes de diagnóstico multi-rast para alimentos (F<sub>x5</sub>) que, quando positivos, têm um valor de orientação diagnóstica, devendo ser criteriosamente interpretados. A Prova de Provocação Oral (PPO), com o ou os alimentos suspeitos, permite quando positiva, a confirmação do diagnóstico. Deve ser realizada sob estreita vigilância clínica, de preferência em meio hospitalar.

De acordo com as recomendações da ESPGHAN, o tratamento do lactente com APLV consiste no uso de fórmulas extensamente hidrolisadas (eHF), ou à base de amino-ácidos livres, nos quadros clínicos mais graves. As fórmulas de soja são bem toleradas, mas potencialmente alergénicas e não recomendadas no pequeno lactente. Existem fórmulas à base de arroz e de aveia, destinadas à alimentação infantil e que podem ser usadas como alternativa ao leite de vaca.

Nos casos de alergia persistente às PLV, quantidades mínimas de leite podem ocasionar sintomas graves, incluindo anafilaxia. Existem normas internacionais de rotulagem dos alimentos, que obrigam a discriminar a composição proteica, mesmo em quantidades vestigiais. Estes doentes devem ser portadores de medicação de suporte (adrenalina auto-injectável). Protocolos de indução de tolerância têm sido realizados com sucesso em adolescentes com alergia persistente ao leite de vaca. A aquisição de tolerância ao leite, por vezes, a pequenas doses, evita as reacções graves após a ingestão inadvertida de alimentos contendo leite sob a forma oculta. Outras terapêuticas, em especial a imunoterapia específica para alimentos, encontram-se ainda numa fase experimental, havendo estudos publicados sobre a desensibilização à avelã e amendoim, alergénios de grande importância a nível mundial, responsáveis por reacções anafiláticas.

## Mesa Redonda 14

### O papel do Neonatologista nos Centros de Diagnóstico Pré-natal

Gabriela Mimoso

Os avanços na compreensão do desenvolvimento fetal e da tecnologia médica tem aumentado a nossa capacidade de reconhecer e tratar doenças no período perinatal. Muitas das condições anteriormente diagnosticadas após o nascimento são agora detectadas na gravidez, dando lugar ao reconhecimento do feto enquanto paciente e à emergência de uma nova área da Medicina - a Medicina Fetal.

A anomalia congénita é uma das causas mais comum de mortalidade e morbilidade perinatal. Os defeitos congénitos graves afectam 3% de todos os recém-nascidos e são responsáveis por 20% de todas as mortes no período neonatal, são ainda responsáveis por uma percentagem significativa de morbilidade grave na infância.

As técnicas de diagnóstico pré-natal (DPN) são aplicadas a um número crescente de grávidas. A ecografia fetal cada vez mais sofisticada e as técnicas de biologia molecular permitem um diagnóstico cada vez mais rigoroso e uma cada vez melhor compreensão da história natural das anomalias detectadas. Esta possibilidade impõe que seja fornecida, ao casal, informação detalhada sobre o diagnóstico, opções terapêuticas pré e pós-natais e uma avaliação criteriosa do prognóstico (mortalidade e morbilidade futura).

O DPN de anomalia estrutural, restrição no crescimento fetal ou infecção congénita, levanta questões complexas quanto à abordagem durante a gravidez (interrupção médica da gravidez, intervenção fetal - colocação de drenos / cirurgia fetal / terapêutica médica), parto e período neonatal - antecipar e programar os cuidados perinatais nomeadamente no que se refere ao local, momento e via do parto e aos cuidados a prestar nos primeiros momentos após o nascimento.

A abordagem (obstétrica e/ou neonatal) tem implicações decisivas no prognóstico a curto, médio e longo prazo. Em virtude da sua complexidade, o recurso a uma abordagem multidisciplinar tornou-se prática corrente. Esta prática permite a análise de cada caso nas suas diferentes vertentes / perspectivas de acordo com a experiência clínica de cada membro da equipa, sendo de esperar que conduzam a melhor decisões do que a abordagem isolada / individual. Perante um mau prognóstico fetal, atitudes que conduzam ao prolongamento da vida podem não ser adequadas. Questões éticas associadas à incerteza do diagnóstico, à necessidade do diagnóstico em tempo útil e o envolvimento dos pais cujo futuro será profundamente afectado pelas decisões tomadas, dificultam a abordagem perinatal.

As equipas multidisciplinares de DPN incluem: Obstetras / Ecografistas, Neonatologistas, Geneticista, Citogeneticista, Anatómo-patologista, e sempre que necessário médicos das diversas áreas da Pediatria: Cirurgião, Neurocirurgião, Neuropediatra, Cardiologista e outros.

A capacidade de diagnosticar com precisão as condições fetais provavelmente letais, aumentou as opções disponíveis para pacientes e profissionais. Nestas situações, a literatura estabelece as seguintes opções:

Interrupção médica da gravidez, quando o diagnóstico é feito durante o período legal

Tratamento não agressivo sem o recurso à cesariana nas situações de sofrimento fetal e

Tratamento agressivo quando a presunção de morte ou o prognóstico é incerto Esta atitude baseia-se na evidência científica, na experiência clínica de cada centro e na vontade dos pais. A interrupção da gravidez é suportada por consensos nacionais. A abordagem não agressiva ou a IMG para além das 24 semanas de gestação só é equacionada perante anomalias incompatíveis com a vida.

O Neonatologista, por ser o profissional mais familiarizado com os cuidados aos recém-nascidos prematuros e/ou doentes, deve ser uma importante fonte de informação para os futuros pais que procuram respostas para questões complexas / difíceis. Deve centralizar a informação e facilitar aos pais o acesso às sub-especialidades adequadas ao caso em apreço.

Deve ter a preocupação de explicar aos pais quais os cuidados a prestar ao seu filho na sala de partos e nos dias seguintes na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN). O impacto de uma correcta preparação sobre o diagnóstico e opções terapêuticas não deve ser subestimado: saber o que se espera diminui significativamente a ansiedade e ajuda os pais a melhor se integram no ambiente de uma UCIN.

O papel do Neonatologista não se esgota após o internamento na UCIN ou após o óbito no período neonatal. Oferecer diagnóstico pré-natal implica coordenar o seguimento pós-natal e providenciar aconselhamento adequado numa gravidez futura.

## BIBLIOGRAFIA

Bijma HH, Heide AV, Wildschutt HJ et al. Impact of decision-making in a multidisciplinary perinatal Team. *Prenat Diagn* 2007 ;27:97-103

Bijma HH, Schoonderwaldt EM, Heide AV et al. *Ultrasound diagnosis of fetal anomalies: an analysis of perinatal management of 318 consecutive pregnancies in a multidisciplinary setting.* *Prenat Diagn* 2004; 24: 890-895

Crombleholme TM, D'Alton M, Cendron M et al. Prenatal Diagnosis and the Pediatric Surgeon: The Impact of Prenatal Consultation on Perinatal Management. *Journal of Pediatric Surgery* 1996, 31(1):156-163

Halamek LP. *The advantages of prenatal consultation by a neonatologist.* *J Perinatology* 2001;21:116-120.

Luks FI, Carr SR, Feit LR, Rubin LP. Experience with a multidisciplinary antenatal diagnosis and management model in fetal medicine. *The Journal of Maternal-Fetal and Neonatal Medicine* 2003;14:333-337

Spinnato JA, Cook VD, Cook CR, Voss DH. Aggressive intrapartum management of lethal fetal anomalies: Beyond fetal beneficence. *Obstet Gynecol* 1995;85:89-92.

### Anomalias torácicas e abdominais - a importância do diagnóstico pré-natal

Manuela Rodrigues

Serviço de Neonatologia, Hospital de S. João, Porto

Trabalhando num Centro de Diagnóstico Pré-natal, num Hospital de Apoio Perinatal Diferenciado, reconheço a importância do diagnóstico pré-natal na morbilidade e mortalidade perinatal, designadamente nos recém-nascidos com anomalias torácicas e abdominais.

Os defeitos congénitos ocorrem em cerca de 3 por cada 100 nascimentos e são responsáveis por 1 em cada 4 mortes fetais e neonatais.

Dentro das malformações torácicas mais frequentes, destaco: o linfangioma cístico (que habitualmente é cervical com invasão para o tórax); o hemanangioma; a atresia do esófago (com ou sem fístula traqueoesofágica); a hérnia diafragmática; as malformações pulmonares (ex: malformação adenomatóide cística congénita do pulmão); e as malformações cardíacas.

Quanto às malformações abdominais devo referir: a doença de Hirschsprung ou megacólon congénito; o onfalocelo; o gastrosquisis; e as atresias intestinais (duodenal, ileal, anorrectal).

A utilização da ecografia e da ressonância magnética nuclear melhorou o diagnóstico pré-natal de anomalias fetais, permitindo otimizar a actuação perinatal. É disso exemplo o procedimento EXIT, já efectuado por duas vezes no nosso CDPN. Num dos casos tratou-se de uma massa cervical volumosa (com attingimento torácico e obstrução da via aérea) que poderia resultar em hipoxia neonatal grave, por dificuldade de intubação endotraqueal. Em outro caso, tratou-se de retirar "plug" endotraqueal anteriormente colocado para tratamento de hérnia diafragmática congénita e impossível de ser retirado in utero devido ao desenvolvimento abrupto de parto pré-termo.

A atresia do esófago é uma patologia muito pouco diagnosticada antes do nascimento, pois como cursa a maior parte das vezes com fístula traqueoesofágica, nas ecografias prenatais o estômago é visível.

A Hérnia Diafragmática é facilmente diagnosticada in utero e o diagnóstico pré-natal, é fundamental para avaliar a sua gravidade. Se esta patologia tiver início precoce e o fígado estiver na cavidade torácica, o prognóstico é bastante limitado. Pelo contrário, se o início for mais tardio e os únicos órgãos encontrados no tórax forem ansas intestinais e o estômago, o prognóstico é melhor. Se a hipoplasia pulmonar for menos severa, há mais hipóteses de sobrevivência.

As malformações congénitas pulmonares mais frequentes são: Malformação adenomatóide cística congénita; Enfisema lobar congénito; Sequestro pulmonar; Agenesia; e Hipoplasia pulmonar. É muito importante a sua detecção antenatal, pois algumas destas entidades não dão sintomas precocemente mas podem condicionar, por exemplo, infecções pulmonares de repetição. Noutros casos, de maior gravidade, sabendo-se o diagnóstico prévio, deve-se proceder à sua transferência in utero para um centro de apoio perinatal diferenciado, onde, logo após o nascimento, se pode tratar convenientemente a situação em causa.

As Cardiopatias Congénitas são diagnosticadas em 5 a 12 por 1000 nados vivos. Com o avanço dos cuidados médicos e cirúrgicos, mais de 85% das crianças com esta patologia vivem até à idade adulta. Em Portugal, esta patologia é a mais frequente entre as malformações congénitas, tendo-se verificado nos últimos anos uma diminuição dos óbitos por esta causa no primeiro ano de vida. Vários factores têm contribuído para estes bons resultados: melhor acuidade no diagnóstico, encaminhamento programado para o nascimento em hospitais com apoio de cardiologia pediátrica; qualidade do transporte do recém-nascido com cardiopatia, para centros especializados; e, ainda, melhores resultados da cirurgia cardíaca neonatal. Dada a dimensão do problema, continua a ser necessário desenvolver esforços, para que um nú-

mero cada vez maior de cardiopatias seja diagnosticado de forma correcta e atempada no período pré-natal.

Quanto às anomalias abdominais, podemos classificá-las em Obstrução Intestinal e Defeitos da Parede Abdominal.

Na Obstrução Intestinal, é comum uma história materna de polihidramnios e o líquido amniótico ser biliar, confundindo-se com a coloração meconial. A maior parte são atresias intestinais, que se crê serem causadas por um evento isquémico durante o desenvolvimento. Cerca de 30% dos casos de atresias duodenais estão associadas ao síndrome de Down.

O Íleo Meconial é uma obstrução distal do intestino delgado, causada por mecónio excepcionalmente viscoso, produzido pelo feto com fibrose cística. A Doença de Hirschsprung é causada por falência na migração neuronal, ficando o intestino distal sem células ganglionares, causando falta de peristaltismo e obstrução funcional.

Os defeitos da parede abdominal mais frequentes, são: onfalocelo e gastrosquisis. Onfalocelo é uma herniação, coberta por membrana, de conteúdo abdominal (pode conter além do intestino, fígado e baço) na base do cordão umbilical. A associação com outras malformações é frequente. No gastrosquisis, ocorre a exteriorização do intestino, através de um defeito da parede abdominal, lateralmente ao cordão umbilical. Não tem membrana ou saco. Não está associado a outras malformações, excepto atresias intestinais. A causa é desconhecida e aparece muito frequentemente em gravidezes de mulheres muito jovens. Estas patologias constituem verdadeiras urgências cirúrgicas e, por isso, é sempre conveniente referenciar a grávida para o parto num hospital com apoio de cirurgia pediátrica. O atraso na cirurgia vai contribuir para piorar o prognóstico, uma vez que são as infecções que causam as maiores complicações.

Concluindo, o rastreio antenatal de anomalias fetais complexas, associado à orientação pré-natal adequada, consultando neonatologistas, bem como outros especialistas com experiência em neonatologia, é da maior importância.

## Mesa Redonda 15

### Testes genéticos em menores

Heloísa G. Santos

Médica Geneticista. Pediatra. Anterior Membro do Comité Internacional de Bioética da UNESCO

A complexidade, nomeadamente nas áreas da Bioética e aplicação à Medicina, da informação genética, individual e familiar, tem aumentado nos últimos anos com o desenvolvimento de novos conhecimentos científicos ainda mal compreendidos e com a pressão de grupos económicos pouco escrupulosos.

Porém, é indiscutível que muitos dos testes genéticos clínicos existentes permitem, pela primeira vez, um diagnóstico clínico definitivo de múltiplas doenças genéticas, monogénicas ou cromossómicas e constituem um marco fundamental na evolução dos nossos conhecimentos e no apoio adequado e precoce às crianças doentes e suas famílias.

Actualmente abundam as definições, mais ou menos abrangentes, sobre o que se entende por teste genético. Pessoalmente, prefiro, por considerar ser a mais completa e equilibrada, a seguinte: **Teste genético** é o método que permite detectar a presença, ausência ou modificação de um determinado gene ou cromossoma, incluindo um teste indirecto para um para um produto genético ou outro metabolito essencialmente indicativo de uma modificação genética específica (Declaração Internacional sobre os Dados Genéticos Humanos, UNESCO, 2004). Como facilmente se pode concluir, teste genético, neste sentido lato, pode não ser apenas o laboratorial mas, também, uma árvore genealógica ou uma observação clínica dum determinado fenotipo. Contudo, as nossas reflexões éticas serão limitadas aos testes laboratoriais nomeadamente diagnósticos, preditivos (pré-sintomáticos, predisponentes), de heterozigotia, farmacogenéticos e pré-natais.

As crianças e adolescentes são consideradas especialmente vulneráveis e, quer em Declarações internacionais, quer na legislação portuguesa (Lei 12/2005), encontram-se protegidas por algumas importantes restrições. Nomeadamente, é de referir, a orientação, entre outras, de que, quando saudáveis, as crianças não poderão realizar testes genéticos para identificação de alterações genéticas que só poderão desencadear doença ou problema reprodutivo, na vida adulta, salvo nas raras situações (Adenomatose poliposa do cólon, por exemplo) em que existe uma terapêutica eficaz.

Os pediatras são, contudo, confrontados, de forma crescente, com pedidos dos pais (ou futuros adoptantes) que, por vezes, têm dificuldade em compreender a necessidade da criança, futuro adulto, ser totalmente protegida da perda irrecuperável do seu direito à decisão sobre o conhecimento de patolo-

gia futura e ainda da obrigatoriedade de total confidencialidade e privacidade dos seus dados genéticos. Iremos, por isso, abordar, em pormenor, a conduta aconselhada para as principais situações e justificar estas orientações, por vezes difíceis de aceitar pelas famílias e também por alguns médicos, mas que estão de acordo com os direitos e interesses da criança (futuro adulto) e estão integradas nas principais princípios da bioética aplicados ao exercício da prática médica e que são, discriminadamente, a autonomia, a beneficência, a não – maleficência, a equidade e a justiça.

## Simpósios

### As Recomendações da ESPGHAN

Helena Flores

Unidade de Gastroenterologia e Hepatologia do Hospital Dona Estefânia

A gastroenterite aguda (GEA) é uma das doenças mais comuns na infância. Nos países em desenvolvimento é ainda uma causa importante de morbidade e mortalidade.

Na Europa, tem uma incidência anual de 0.5 a 1.9 episódios por criança, no grupo etário abaixo dos 3 anos e, apesar de ser geralmente uma doença com gravidade ligeira a moderada, é responsável por um número elevado de hospitalizações e uma mortalidade não negligenciável.

Independentemente da etiologia da GEA, a desidratação é a principal complicação e reflecte a gravidade da doença.

Apesar das primeiras experiências com a rehidratação oral datarem aproximadamente de 1940 durante as epidemias de cólera na Índia e no Bangladesh, só nos anos 70, e tendo como base o conhecimento dos mecanismos do transporte de água, glicose e electrólitos através da mucosa intestinal, se reconheceram as vantagens da rehidratação oral comparativamente à rehidratação endovenosa. Nesta altura, uma solução de rehidratação oral (SRO) passou a ser recomendada pela World Health Organization (WHO) e a United Nations International Children's Emergency Fund (UNICEF), o que representou uma redução significativa da mortalidade, sendo mesmo considerada por alguns um dos maiores avanços da medicina do século XX<sup>1</sup>.

A SRO original, usada durante décadas, continha um teor de 90 nmol/L de sódio (Na<sup>+</sup>), 111 nmol/L de glicose e uma osmolaridade de 331 mOsm/L. Múltiplos estudos *in vivo* e *in vitro* durante os anos 80 e 90, provaram que soluções com uma menor concentração de Na<sup>+</sup> e glicose e osmolaridade mais baixa eram mais eficazes que a solução com alta osmolaridade. Neste contexto, em 2001 a OMS passou a recomendar o uso da SRO de reduzida osmolaridade, contendo 75 nmol/L de Na<sup>+</sup> e de glicose.

Desde os anos 90, um Grupo de Trabalho da European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN), vem preconizando o uso de uma SRO com baixa osmolaridade, a chamada SRO de osmolaridade hipotónica que contém 60 nmol/L de Na<sup>+</sup> e 90 nmol/L de glicose, com vários estudos multicêntricos provando a sua eficácia.<sup>2</sup>

Em 2008 a ESPGHAN, em colaboração com a European Society for Paediatric Infections Diseases (ESPID), publicou as "Recomendações baseadas na evidência para o tratamento da GEA na Europa", que no que respeita à rehidratação e realimentação são resumidamente as seguintes<sup>3</sup>:

#### Rehidratação

- A rehidratação oral com as SRO de osmolaridade reduzida (Na<sup>+</sup> 75 nmol/L) ou hipotónica (Na<sup>+</sup> 60 nmol/L) deve ser o tratamento de primeira linha na GEA. A SRO de osmolaridade hipotónica é recomendada pela ESPGHAN
- Quando a rehidratação oral não é possível, a rehidratação entérica por sonda nasogástrica é tão ou mais eficaz que a via endovenosa, estando associada a um menor número de reacções adversas e a menos dias de internamento.
- Não são recomendadas as SRO com cereais, hidratos de carbono não digestíveis ou glutamina. As SRO com goma de guar, probióticos (nomeadamente o *Lactobacillus* GG) ou zinco, poderão ser benéficas nas crianças com GEA, mas os estudos são ainda insuficientes para recomendar o seu uso como rotina.

#### Realimentação

- Nas crianças que necessitam de rehidratação a pausa alimentar não deve exceder as 4-6 horas.
- O aleitamento materno deverá ser mantido.
- As fórmulas diluídas, assim como as fórmulas sem lactose, de soja ou hidrolisadas não são aconselhadas.
- Os estudos realizados sugerem que alimentos tais como arroz, batatas, pão, carne magra, iogurte, frutos e vegetais, são bem tolerados na criança com diarreia ligeira a moderada. As bebidas com alto teor de açúcar não devem ser usadas.

**Bibliografia**

- 1 Joshua Nalibow Ruxin- Magic Bullet: The History of Oral Rehydration Therapy. Medical History 1994;38: 363-397.
- 2 Booth I, Cunha Ferreira R, Desjeux JF, et al. Recommendations for composition of oral rehydration solutions for children of Europe. ESPGHAN Working Group on Oral Rehydration. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1992; 14: 113-5.  
Walker-Smith J, Sandhu BK, Isolauri E, et al. Recommendations for feeding in childhood gastroenteritis. Medical position paper on behalf of ESPGHAN. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1997; 24: 619-20.
- 3 Guarino A, et al. Evidence-based Guidelines for the Management of Acute Gastroenteritis in Children in Europe. ESPGHAN/ESPID. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2008; 46: S81-S184.

**Prática dos Pediatras em 2009: Resultados de um Inquérito\***Henedina Antunes<sup>1,2,3</sup>

<sup>1</sup>Secção de Gastreenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria; <sup>2</sup>Consulta de Gastreenterologia, Hepatologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; <sup>3</sup>Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho

**Introdução:** Em 2008, a *European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN)* e a *European Society for Paediatric Infectious Diseases (ESPID)* elaboraram um documento conjunto, publicado no *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition (JPGN)*, Maio, 2008), acerca da gastroenterite aguda (GEA) na criança.

As conclusões deste documento em relação ao tratamento, baseadas na medicina da evidência, foram:

- no tratamento da GEA deverá usar-se a solução de rehidratação oral (SRO), com ou sem desidratação, por ser difícil discriminar na clínica a “desidratação ligeira” (perda de peso <3% do peso corporal) *versus* “ausência de desidratação”;
- o conceito de pausa alimentar (repouso do intestino) deverá ser abandonado e as crianças deverão apenas respeitar o intervalo próprio de uma refeição, não mais de 4h de intervalo;
- não deverá ser modificada a dieta;
- não é aconselhada a utilização de fármacos;
- a utilização de probióticos poderá ter interesse;
- a composição das SRO deverá respeitar as normas da ESPGHAN (Na:60 mEq/l; glicose:74-110 mEq/l; osmolaridade:200-250). **Objectivo:** A Secção de Gastreenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica da SPP teve como objectivo do presente estudo, conhecer a prática dos pediatras e dos internos de pediatria relativamente à utilização de rehidratação oral e de outras medidas adicionais no tratamento da GEA (com ou sem desidratação), nomeadamente após a publicação destas recomendações.

Metodologia: Questionário anónimo semi-estruturado dirigido a pediatras e a internos de pediatria, com resposta por via electrónica; período de resposta ao questionário: de 7 de Julho a 30 de Setembro de 2009.

O inquérito foi elaborado para aplicação *online*, com tempo estimado de resposta de 5 minutos.

Mediante autorização da Direcção da SPP, foi enviada carta da Direcção da Secção de Gastreenterologia, Hepatologia e Nutrição da SPP, solicitando a participação através do email da coordenadora do estudo aos 704 pediatras que tinham endereço electrónico na SPP.

Para assegurar que a resposta só seria dada uma vez, o código de acesso escolhido para responder ao inquérito foi o nº da cédula profissional. Este número não era vinculado ao inquérito para assegurar o anonimato.

O inquérito foi estruturado em 21 perguntas fechadas.

- 1- Perante a criança com GEA recomenda a utilização de solução de hidratação oral (SRO)?
- 2- Se sim, a quantas crianças prescreve SRO, em média por semana?
- 3- Como se distribuem estes casos por grupo etário?
- 4- Perante a criança com GEA recomenda a utilização de solução de rehidratação de preparação caseira (ex:chá açucarado)?
- 5- Utiliza SRO em crianças?
- 6- Conhece as recomendações da ESPGHAN para a utilização de solução de rehidratação oral?
- 7- Recomenda habitualmente a utilização de SRO com o seguinte teor de sódio:
- 8- Recomenda pausa alimentar?
- 9- Se recomenda a pausa alimentar, ao fim de quanto tempo propõe a reintrodução da alimentação habitual?
- 10- Que soluções utiliza habitualmente:
- 11- Recomenda a utilização de alguma estratégia destinada à restauração da “flora”/microbiota intestinal?
- 12- Se sim, qual ou quais?
- 13- Que grau de aceitação por parte da criança considera ter o tratamento com SRO?

- 14- Quais são as suas preferências relativamente à apresentação do SRO?
- 15- Com que frequência dá instruções aos pais para a correcta administração de SRO?
- 16- Recomenda a manutenção do aleitamento materno no decurso da GEA?
- 17- Recomenda a utilização de uma fórmula sem lactose no decurso da GEA?
- 18- Recomenda a manutenção do leite habitual no decurso da GEA?
- 19- Recomenda a utilização do leite habitual, mas diluído no decurso da GEA?
- 20- Recomenda a utilização de probióticos, no decurso da GEA?
- 21- Utiliza fármacos na criança com GEA?

Foi dada a oportunidade de colocar “Comentários adicionais” caso se desejasse. **Comentários:** Para este inquérito traduzir a prática do tratamento da GEA em crianças serão requeridas pelo menos 300 respostas. Apesar da reconhecida menor aderência de resposta a questionários anónimos *online*, a sua concretização bem sucedida, no ano após a publicação das recomendações da ESPGHAN/ESPID, será certamente uma contribuição válida para a reflexão sobre a prática pediátrica e para a divulgação do conhecimento baseado na evidência nesta área.

\* O estudo está presentemente a decorrer, à data de envio deste resumo, pelo que os seus resultados não poderão ser ainda divulgados.

Em nome da Secção de Gastreenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica da SPP, o nosso muito obrigado desde já.

**Pediatria Global**

J.M. RAMOS DE ALMEIDA

**a) A IMAGEM****1 – SELECÇÃO**

Classificações.

*Numerus clausus* - O aforismo de Abel Salazar.*Curriculum vitae*.- O kitsch, exacerbado.

Testes de resposta múltipla.

Entrevista.

Concursos dos H.C.L.

Acto clínico no Hospital de Santa Marta.

Concursos nacionais.

**2 - A FORMAÇÃO DA IMAGEM**

Os primeiros educadores dos médicos.

Os meus próprios educadores - Dr. Manuel Marques da Mata, Dr. Álvaro de Lacerda e Melo.

As figuras da literatura - Júlio Diniz, Fernando Namora, Leão Tolstói, Roger Martin du Gard.

**3- A IMAGEM E A LINGUA-MÃE**

Cuidar.

Medicar.

O clínico.

O Hospital.

**4- A IMAGEM NOS TEMPOS HERÓICOS**

Escarlatina.

Tétano.

Poliomielite bulbar.

Coqueluche.

Garrotilho

Marasmo.

Meningococemia.

Saudade do Koplik.

**5- A IMAGEM NO TEMPO E NO ESPAÇO**

Disponibilidade.

Não abandonar.

Hospitalização.

Presença dos pais.

As três fases do hospitalismo.

Comunicação com os pais.

Decisões graves.

Visita domiciliária

Visita em casa do médico.

O telefone.

Medicação e investigação.

O médico do outro lado do lençol.

**6- A IMAGEM E O ACTO MÉDICO**Os gestos: Pablo Picasso, “*Ciência e Caridade*,” Barcelona, 1897.

- A delicadeza.
  - A empatia.
  - O sorriso.
  - Contacto social.
  - Saber ouvir.
  - A solidariedade natural e a solidariedade adquirida.
- 7- A IMAGEM E A DISCIPLINA
- Processos disciplinares.
  - O Conselho Disciplinar da Ordem dos Médicos.
  - Ordens: instituições de direito público ou de direito privado?
  - Penas.
  - Tentativa abortada de pedagogia.

#### b) A COMUNICAÇÃO

##### 1 - ORGANIZAÇÃO

- O ficheiro.
- Marcação de consultas.
- O telefone.
- A pontualidade.

##### 2 - OS HOSPITAIS ESTATAIS

- Os H.C.L. - Concursos e carreira.
- Novos modelos de carreira.
- A clínica privada.
- O Serviço Nacional de Saúde – Despacho Arnault (1976)
- Grandezas e misérias dos Centros de Saúde (1985)
- A fila para obter senha.
- O vácuo kafkiano.
- Doctors playing God.*
- As Unidades de Saúde Familiar (2006 )
- Os Centros de Saúde de Proximidade: *the kiss approach.*
- O médico de família.

- A nova relação famílias / médico.
- A mortalidade infantil.
- A criança Portuguesa na OCDE.

##### 3 - A NOVA CARREIRA MÉDICA

- Concursos nacionais fidedignos.
- Possibilidade de progressão ininterrupta até ao termo.
- Garantia de emprego até ao limite de idade.
- Horas extraordinárias.
- Recurso a médicos tarefeiros.
- A dedicação exclusiva.
- A possibilidade de acumulação com a actividade privada.
- Acumulação com hospitais empresa.
- A saúde / negócio.
- Médicos em *full-time* e médicos “mercenários.”
- A migração económica.

#### c) A PREVENÇÃO

##### 1 – A PANDEMIA CIBERNÉTICA

- Pandemias:
- Infecciosa - peste negra, cólera.
- Tóxica – drogas.
- Social – Eduardo VII
- Técnica – cibernética.

##### 2 – A CIBERNÉTICA NOS ADOLESCENTES

- Relações virtuais com desconhecidos, livres de todas as regras, com troca de mensagens, fotos ou filmes.
- Risco de comportamentos aberrantes estimulados pela curiosidade da descoberta da sua identidade e da do outro.
- Presas e predadores que mascaram a idade e a identidade.
- Relações virtuais que evoluem para relações reais.
- Risco de abandono do lar. Portugal 2009 – três mil participações, mais de mil de menores.
- Ensino aos pais.

#### Counter strike

- Jogos de vida, em que se mata ou morre, com envolvimento pessoal e muita adrenalina.
- Pandemia surgida nos EUA, hoje com milhões de adeptos, e estimulante da acção dos *serial killers*
- Apesar de tudo com uma importância social menor que a anterior
- Será de alterar a frase da Revolução Cultural de Maio de 68 em *St. Germain des Prés*, para: “make war not love???”

#### Meet The Professor 3

##### **RADIOGRAFIA DO TÓRAX**

Maria José Noruegas

Serviço de Radiologia do Hospital Pediátrico de Coimbra. Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E.

A Radiografia do Tórax é indubitavelmente o exame imagiológico mais vezes requisitado e, apesar da evolução verificada de outros métodos de imagem, como a Tomografia Computorizada, a Ressonância Magnética e a Cintigrafia, continua a ser reconhecidamente o 1º exame na investigação da patologia torácica e de modo particular da doença pulmonar.

O Pediatra é confrontado diariamente com este exame, não só efectuando o seu pedido, mas sendo muitas vezes o primeiro a efectuar a sua avaliação, sendo por isso fundamental que esteja familiarizado com a sua leitura.

A Informação clínica que deve acompanhar o pedido do exame é essencial, desde logo para se adequar a técnica às necessidades de cada caso clínico (incidência e pormenores de execução – p. ex. em inspiração/expiração).

Uma leitura correcta da Radiografia do Tórax é fundamental para confirmar ou infirmar a presença de patologia e pode impedir a realização de outros estudos complementares mais invasivos e a maior exposição à radiação ionizante, salientando-se a importância da abordagem conjunta clínico-radiológica nas situações de dúvida.

A leitura da Radiografia do Tórax deverá ser sempre sistematizada, com uma colheita cuidada dos diversos elementos semiológicos.

O primeiro passo é estar familiarizado com o aspecto radiológico normal do tórax e com as estruturas que é possível reconhecer numa radiografia torácica normal: tecidos moles peritorácicos, estruturas ósseas, diafragma, pleura, parênquima, hilos e mediastino.

Em Pediatria o timo assume lugar de destaque, dado ser bastante variável, em função da idade, em morfologia, dimensões e contornos. É assim muitas vezes fonte de falsos diagnósticos e mesmo da realização desnecessária de outros exames complementares.

Uma vez confirmada a presença de alterações numa radiografia do tórax, estas deverão, sempre que possível, ser enquadradas na patologia parietal, pleural, parenquimatosa ou mediastínica. Esta sistematização facilita a interpretação dos achados e permite o diagnóstico diferencial.

Este diagnóstico diferencial nem sempre é linear, mesmo das patologias mais frequentes, importando por isso conhecer os aspectos mais sugestivos, salientando-se, dentro do conjunto de diferentes entidades, a pneumonia bacteriana, a pneumonia viral, a avaliação do derrame pleural, a asma, a aspiração de corpo estranho, e a patologia tumoral do mediastino.

Contudo, mesmo com uma análise cuidada, a Radiografia do Tórax apresenta conhecidas limitações, sendo necessário muitas vezes uma melhor caracterização das alterações, com recurso a outros métodos imagiológicos, como a Ecografia, a Tomografia Computorizada e/ou a Ressonância Magnética.

Com o objectivo de ilustrar os vários aspectos abordados, serão analisados alguns casos clínicos seleccionados, nomeadamente aqueles que, na nossa experiência pessoal, maiores dificuldades suscitaram na avaliação efectuada pelo Pediatra.

#### Meet The Professor 5

##### **Quando Suspeitar de Doença Reumática na Criança**

Manuel Salgado

Unidade de Reumatologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra

As doenças reumáticas pediátricas (DRP) – doenças inflamatórias crónicas em idade pediátrica - têm especificidades que as diferenciam em muitos aspectos das doenças reumáticas dos adultos. A generalidade dos reumatologistas e dos ortopedistas têm reduzidas experiência na observação de crianças, no diagnóstico diferencial das doenças pediátricas e na abordagem terapêutica das DRP. Também a larga maioria dos pediatras não adquiriram ensinamentos pré e pós-graduados suficientes para uma observação pormenorizada do aparelho osteoarticular. No global, as razões anteriores contribuem de forma cumulativa para os subdiagnósticos e/ou significativos atrasos no diagnóstico e/ou na orientação terapêutica das DRP.

As DRP clássicas representam somente cerca de 40% de todos os doentes observados em unidades de reumatologia pediátrica nacionais e internacionais. **As dificuldades no diagnóstico diferencial** justificam que os restantes 60% dos doentes estejam representados por uma miscelânea com manifesta-

ções osteoarticulares, agrupados em dores / artrites idiopáticas sem diagnóstico específico ou transitórias, doenças infecciosas, variadas doenças não inflamatórias (ortopédicas ou não), doenças malignas, doenças metabólicas e/ou degenerativas e as falsas doenças, estas por interpretação indevida da clínica e/ou do laboratório.

São muito numerosas as DRP. O conjunto das artrites idiopáticas juvenis (AIJs) representa cerca de 25% de todas as DRP. As restantes 15% agrupam as diversas conectivites: lúpus eritematoso sistémico, dermatomiosite, síndrome Sjögren, doença mista do tecido conjuntivo, doença indiferenciada do tecido conjuntivo, vasculites várias, esclerodermias sistémica e cutânea, artrites reactivas, febre reumática, lúpus neonatal, síndromas auto-inflamatórios, uveítes crónicas isoladas ou no contexto de outras DRP, doença inflamatória intestinal com artrite, etc.

As DRP têm em comum a cronicidade e/ou a recorrência e a capacidade de envolverem vários sistemas e órgãos. Dever-se-á evocar uma DRP perante queixas prolongadas ou recorrentes (com ou sem padrão palindrómico) em especial se associação de  $\geq 2$  dos seguintes tipos de **grupos de manifestações clínico-laboratoriais**:

**Constitucionais:** febre, mau estar, fadiga crónica, anorexia, perda de peso;

**Cutâneas:** exantemas evanescentes; rash recorrente e/ou crónico – vespertílio, lúpus discóide, urticária crónica -, eritema peri-ungueal, fotossensibilidade, alopecia, vasculites; nódulos cutâneos; telangiectasias peri-ungueais e orlas palpebrais;

**Mucosas e/ou glândulas:** aftas orais e/ou nasais, parotidites recorrentes (após os 7 anos de idade), xerostomia, xeroftalmia, telangiectasias nas orlas gengivais;

**Músculo-esqueléticas:** oligo ou poliartalgias, oligo ou poliartrite, tenossinovite com padrão inflamatório e/ou palindrómico; miopatia (mialgias, diminuição da força muscular);

**Vasculares:** acrosíndromes (fenómeno de Raynaud, acrocianose, eritromelalgia), livedo reticularis, trombozes venosas e/ou arteriais, vasculites;

**Cardíacas:** pericardite, miocardite, endocardite, valvulites;

**Pulmonares:** pleurite, pneumonite, hemorragia pulmonar;

**Neurológicas:** movimentos involuntários e sem propósito (coreia, tiques), síndrome cerebral orgânica, pseudo-tumor cerebri, convulsões, acidente vascular cerebral, polineuropatia, neuropatia periférica, paralisia dos pares cranianos, psicose;

**Renais:** glomerulonefrite, síndrome nefrótica, urémia, hipertensão arterial;

**Gastro-intestinais:** peritonite, colite, dor abdominal orgânica, disfunção esofágica, vasculite do tubo digestivo;

**Oculares:** uveíte crónica, queratite crónica, conjuntivite crónica, retinopatia, papiledema, etc.;

**Ósseas:** erosões ósseas, osteopenia, osteoporose, raquitismo adquirido, osteonecroses assépticas;

**Sistema retículo-endotelial:** visceromegalias, adenomegalias;

**Laboratório:** citopenias no hemograma (em qualquer das linhas celulares), reagentes de fase aguda aumentados (leucocitose, trombocitose, VS e PCR); ANAs significativamente aumentados; proteinúria, hematuria, acidose tubular renal adquirida, insuficiência renal; enzimas de citólise hepática e/ou musculares aumentados;

São sinais de alerta, para a necessidade de evocar outra patologia, frequentemente a exigir uma abordagem ainda mais urgente, toda a dor que ultrapassa os limites duma articulação (dor óssea) em especial se dor intensa, que deverá evocar uma infecção ou uma doença infiltrativa maligna ou qualquer um dos síndromas de dor amplificada. Por outro lado uma dor intensa com alodinia, associada a postura bizarra do(s) membro(s), deverá evocar a algoneurodistrofia.

Finalmente recorda-se que, enquanto os reumatismos agudos (artrite reactiva e/ou febre reumática, doença do *soro-like*) apresentam dores intensas, por vezes com pseudo-paralisia, de intensidade desproporcionada para os achados do exame objectivo, os reumatismos crónicos pediátricos tipicamente evidenciam um exame objectivo com alterações desproporcionadas (“excessivas”) comparativamente à baixa intensidade da dor. Esta pode mesmo faltar em muitas das DRP, mesmo na presença de artrite.

## Meet The Professor 7

### Riscos da radiação – uso criterioso dos exames de imagem

Lúisa Lobo

Serviço de Imagiologia Geral do HSM-CHLN, Lisboa

Os estudos imagiológicos que usam radiação ionizante são uma ferramenta essencial no diagnóstico de muitas patologias em pediatria. Incluem a radiografia, fluoroscopia, angiografia e tomografia computadorizada (TC), sendo a

TC o exame que contribui para um maior acréscimo da dose de radiação.

A exposição da população à radiação devido a exames médicos tem vindo a aumentar exponencialmente. Por exemplo, nos EUA, a exposição à radiação derivada da imagem médica é estimada actualmente em cerca de sete vezes superior à verificada na década de 80, facto que se deve sobretudo ao uso da Tomografia Computorizada (TC). O aumento exagerado e por vezes dispensável na utilização da TC deve-se a vários factores, entre os quais a melhoria extraordinária da sua capacidade diagnóstica por um lado, e a sua utilização menos selectiva em certas situações (por vezes com base em factores “defensivos” e não propriamente científicos), por outro.

Os riscos da radiação ionizante em altas doses são conhecidos há quase tanto tempo quanto a descoberta da própria radiação. A radiação em baixas doses, tipicamente usada na imagem médica diagnóstica, tem um efeito primariamente celular, com potencial risco cancerígeno.

Em pediatria, o risco da exposição à radiação é particularmente importante, não só pela maior sensibilidade que a criança apresenta à radiação em relação ao adulto, como pela maior esperança de vida, com maior efeito cumulativo e maior probabilidade de vir a sofrer de um cancro relacionado com a radiação ao longo da sua vida.

O risco potencial de vir a contrair um cancro fatal, mesmo que numa pequena percentagem individualmente, não deve ser negligenciado. Mesmo que o risco da radiação derivado de exames radiológicos pareça ser relativamente baixo em comparação com a radiação natural, qualquer risco adicional, por mais pequeno que seja, é inaceitável se não trazer benefício para o doente. Tornou-se assim actualmente muito claro, a extrema importância do uso criterioso dos exames radiológicos.

Diversas organizações internacionais têm desenvolvido medidas de protecção e sensibilização para a necessidade de utilização mais segura da radiação na criança.

Existem três princípios básicos na protecção à radiação: 1. justificação - indicação clara baseada na boa prática médica e na medicina baseada na evidência; 2. optimização - realização do exame radiológico com a menor dose de radiação possível sem prejuízo da qualidade sua diagnóstica (princípio de ALARA: “as low as reasonable achievable”); 3. limitação - controlo da dose de radiação baseada em níveis de referência provenientes de estudos em larga escala.

Os exames radiológicos, em particular a TC, são um auxiliar diagnóstico maior em pediatria, e quando realizados em situações com indicações claras e com parâmetros técnicos ajustados, os benefícios claramente excedem o risco individual.

É importante implementar estratégias de redução da dose de radiação, no entanto sem prejuízo do benefício para o doente: a) evitar exames desnecessários; b) ponderar exames alternativos não ionizantes (ecografia, ressonância magnética); c) optimizar a técnica – protocolos técnicos adaptados à criança, utilização de técnicas modificadas e adaptadas à pediatria e orientadas para as dúvidas clínicas (ex. radiografia de perfil do tórax apenas quando necessário; nos exames fluoroscópicos guardar as imagens visualizadas; na TC evitar estudos com múltiplas fases, em crianças não colaborantes recorrer desde logo à sedação evitando as “tentativas”). Alguns destes aspectos são da responsabilidade conjunta do pediatra e do radiologista, enquanto outros são exclusivamente técnicos e imputados ao radiologista.

Nesta apresentação pretende-se alertar para a necessidade do uso criterioso dos exames radiológicos de forma a minimizar os riscos da radiação sem prejuízo do diagnóstico e do adequado seguimento da criança, exemplificando com algumas situações clínicas concretas e frequentes na prática clínica.

### Bibliografia recomendada:

- Brenner D, Elliston C, Hall E, Berdon W. Estimated risks of radiation-induced fatal cancer from pediatric CT. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 176:289–296.
- Brenner DJ, Elliston CD. Estimated radiation risks potentially associated with full-body CT screening. *Radiology* 2004; 232: 735–738.
- Brenner DJ, Hall EJ. Computed tomography: an increasing source of radiation exposure. *N Engl J Med* 2007; 357:2277–2284.
- Brody AS, Frush DP, Huda W, Brent RL; American Academy of Pediatrics Section on Radiology. Radiation risk to children from computed tomography. *Pediatrics*. 2007; 120:677–682.
- Frush D. Radiation, CT, and children: the simple answer is . . . it’s complicated. *Radiology* 2009; 252:4–6.
- Goske MJ, Applegate KE, Frush DP, et al. The image gently campaign: working together to change practice. *AJR Am J Roentgenol* 2008; 190:273–274.
- John R, Mayo JR, Aldrich J, Muller N. Radiation exposure at chest CT: a statement of the Fleischner Society. *Radiology* 2003; 228:15–21.
- Kalra MK, Maher MM, Toth TL, et al. Strategies for CT radiation dose optimization. *Radiology* 2004; 230:619–628.

9. Levatter R. Radiation risk of body CT: what to tell our patients and other questions. *Radiology* 2005; 234: 968-970.
10. Little MP, Wakeford R, Tawn EJ et al. Risks associated with low doses and low dose rates of ionizing radiation: why linearity may be (almost) the best we can do? *Radiology* 2009; 251:6-12.
11. Shah NB, Platt SL. ALARA: is there a cause for alarm? Reducing radiation risks from computed tomography scanning in children. *Curr Opin Pediatr* 2008 Jun; 20:243-247.
12. Slovis T. The ALARA concept in pediatric CT: myth or reality? *Radiology* 2002; 223:5-6.
13. Studdert DM, Mello MM, Sage WM, et al. Defensive medicine among high-risk specialist physicians in a volatile malpractice environment. *JAMA* 2009; 293:2609-2617.
14. Tubiana M, Feinendegen LE, Yang C, Kaminski JM. The linear no-threshold relationship is inconsistent with radiation biologic and experimental data. *Radiology* 2009; 251:13-22.
15. Verdun FR, Bocheud F, Gudinchet F, et al. Radiation risk: what you should know to tell your patient. *RadioGraphics* 2008; 28:1807-1816.

## Workshop 1

### Prevenção das Formas Graves de Hemoglobinopatias

Celeste Bento

Laboratório de Anemias Congénitas e Hematologia Molecular  
Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar de Coimbra

As Hemoglobinopatias – Talassemias e Variantes de Hemoglobina (Hb) – são definidas como alterações na quantidade ou na qualidade da Hb sintetizada. Os portadores são assintomáticos; os doentes com as formas graves - Drepanocitose, Talassemia Major ou Intermédia, têm uma má qualidade de vida e uma elevada taxa de mortalidade e morbidade, com sucessivos internamentos hospitalares, uso contínuo de medicamentos e dificuldade em frequentar a escola e o trabalho com regularidade.

As formas graves têm transmissão autossómica recessiva, os portadores podem ser detectados através de um hemograma, quantificação de HbA<sub>2</sub> e HbF e perfil de Hbs; a caracterização molecular está indicada nos doentes para estabelecer factores prognósticos, nos portadores para aconselhamento genético de casais em risco e para efectuar diagnóstico pré-natal (DPN).

#### Identificação de portadores

Os portadores de hemoglobinopatias são, de um modo geral, assintomáticos. A herança combinada de mutações nos genes  $\beta$  ou  $\alpha$ , dá origem às formas graves da doença – Drepanocitose, Talassemia Major ou Talassemia Intermédia. A identificação de portadores faz-se com base nos valores do hemograma (Hb, MCV, MCH, RDW) e no estudo de hemoglobinas: doseamento da HbA<sub>2</sub> e HbF, identificação e quantificação de variantes de Hb. O estudo de Hbs é feito por HPLC, a identificação de variantes de Hb necessita por vezes de ser complementada com Focagem Isoeléctrica (IEF) ou outro tipo de electroforese de Hbs. Nas situações mais frequentes, a avaliação conjunta dos parâmetros hematológicos e do estudo de Hbs permite-nos tirar as seguintes conclusões:

1 - Anemia hipocrómica e microcítica (nos adultos: HGM <27pg; VGM <80fL), após exclusão de sideropénia:

HbA<sub>2</sub>  $\geq$ 3.5%; HbF Normal; Perfil de Hbs: sem variantes  $\beta$ -talassemia minor

HbA<sub>2</sub> < 3.5%; HbF Normal; Perfil de Hbs: sem variantes

Provável  $\alpha$ -talassémia. Diagnóstico de certeza só por estudos moleculares, obrigatórios em situações de aconselhamento genético.

HbA<sub>2</sub> <3.5%; HbF Aumentada; Perfil de Hbs: sem variantes.

Provável  $\delta\beta$ -talassémia, confirmação só por caracterização molecular.

HbA<sub>2</sub> <3.5%; HbF Normal; Perfil de Hbs: Variante de Hb.

Podemos estar em presença de uma variante de Hb talassémica (como a HbE e a HbLepore), ou da associação de uma variante de Hb com  $\alpha$ -talassemia (que ocorre frequentemente sobretudo com a HbC e HbS).

2 – Hemograma com parâmetros normais, HPLC com variante de Hb.

A identificação da variante de Hb terá que ser feita por um meio complementar: Focagem isoelectrica ou caracterização molecular.

3 – História clínica sugestiva de variante de Hb mas HPLC Normal.

Algumas formas de Hb são electroforicamente silenciosas, nestes casos, se houver uma forte suspeita da presença de uma variante de Hb é necessário fazer o estudo molecular.

#### Rastreio de Hemoglobinopatias

As Hemoglobinopatias são as doenças monogénicas hereditárias mais frequentes em todo o Mundo, em particular nas populações Africanas e da bacia do

Mediterrâneo. Em Portugal não há dados actualizados sobre a sua prevalência. Tendo em conta o grande afluxo de populações imigrantes, provenientes de áreas em que a prevalência de Hemoglobinopatias é elevada, se não for feito um investimento na prevenção, é possível antecipar que, nos próximos anos vai aumentar o número de crianças com formas graves de Hemoglobinopatias.

Com base nestes pressupostos, considerámos ser da maior relevância o estudo da prevalência das Hemoglobinopatias, na população da Região Centro, para servir de base à implementação de medidas de controlo eficientes e eficazes na prevenção do aparecimento das formas graves.

Com o objectivo de detectar casais de portadores em risco de terem filhos com formas graves de Hemoglobinopatias, e sensibilizar os Médicos de Família para a importância da identificação de portadores de Hemoglobinopatias na população fértil, realizámos no Serviço de Hematologia do CHC, em estreita colaboração com a ARS do Centro, um rastreio de Hemoglobinopatias na população residente na Região Centro de Portugal.

O rastreio foi dirigido a mulheres grávidas e jovens em idade reprodutiva das Consultas de Saúde Materna, Saúde Reprodutiva e Obstetrícia, dos Centros de Saúde e Maternidades. Foram realizadas várias acções de formação destinadas a todos os profissionais de saúde e distribuídas brochuras com informação para os utentes.

Estabelecemos uma metodologia que permite identificar as variantes de Hb e quantificar correctamente a Hb A<sub>2</sub> e a Hb F em amostras de sangue capilar, fiável e reprodutível até sete dias após colheita. Esta metodologia, uma adaptação do Kit “Hb A1c Capillary Collection System” da BioRad ao estudo de Hbs no Variant II (Beta-thal Short Program) demonstrou ter muito boa correlação com os resultados obtidos em amostras de sangue periférico.

A grande maioria das amostras com beta-talassémia e variantes de Hb (HbS, HbE, HbC, HbD, HbLepore) pode ser diagnosticada com esta metodologia que, utilizando sangue capilar, constitui uma boa opção para a detecção de portadores em centros médicos primários e escolas. A colheita pode ser feita em qualquer lugar e as amostras enviadas para o laboratório de referência por correio normal, abrangendo assim grandes áreas de estudo. Esta metodologia pode também ser aplicada em programas de rastreio neonatal de drepanocitose.

De 2005 a 2008 estudámos cerca de 25 000. Foram identificados 515 (2,1%) portadores de hemoglobinopatias, 374 (1,49%) portadores de  $\beta$ -talassémia, 111 (0,44%) portadores HbS 30 Hb D-Punjad 18 Hb Lepore, 12 Hb C e algumas variantes raras. Foram identificados 11 casais em risco de terem filhos com uma forma grave de Hemoglobinopatias e realizados 6 DPN.

### Prevention of long term sequelae in patients treated for a childhood malignancy

Dr D Valteau-Couanet (MD-PhD)

Head of the Paediatric Department. Institut Gustave Roussy. Villejuif (France)

During the past decades, improved treatment strategies for cancer in children allowed dramatic increases of survival rate with more than 70% of children being cured. However, even if the classical end point is 5-year EFS, patients still have a significantly higher mortality risk in comparison with the general population. Delayed relapse is the cause of 80% of this mortality risk and decreases with time. Secondary malignancy, cardiac and pulmonary complications are the other frequent causes. There is no additional risk of accidental death or suicide. We estimate that 1/1000 adult is a childhood cancer survivor. Quality of life of these patients is thus a major concern for paediatric oncologists.

The aim is to avoid visceral toxicity (cardiac, renal, lung...), to preserve fertility and avoid cognitive impairment.

The prevention of long term sequelae and the improvement in quality of life can be achieved by different means:

For any given protocol, to avoid the concomitant administration of drugs that could increase chemotherapy toxicity. Taking into account individual susceptibility. The implementation of adequate therapy toxicity surveillance and to ensure an adequate long-term follow-up time-schedule according to previous treatment, to offer solutions when toxicity cannot be avoided (fertility).

The long term follow up of all paediatric patients and the studies performed in large cohorts of patients has helped to evaluate the long-term consequences of the treatments administered to these patients, to identify the involved drugs and when possible the toxicity thresholds. These major studies have demonstrated the need to have adequate follow-up, care according to the identified risks and to define limiting doses of the more toxic drugs.

Better knowledge of the long term toxicities facilitates the design of new treatment protocols, aiming to obtain the same cure rates with less toxicity. Cardiac toxicity is mainly related to the administration of anthracyclins and the use of radiotherapy. For adriamycine, a maximum dose of 300mg/m<sup>2</sup> has

been defined. A cardiac evaluation during treatment can indicate the need to stop anthracyclin administration in case of significant impairment. Echocardiography has to be performed 1 year after the end of the treatment and then every 5 years. Pregnancy and intensive sport practice are risk factors of cardiac failure.

Platine compounds (Cisplatinum, carboplatin) and Ifosfamide are known to be nephrotoxic. Adapted hyperhydration, careful use of other nephrotoxic drugs (aminosids, acyclovir...) can help to limit the renal risk. Specific long term follow-up is needed.

Endocrine toxicity, mainly related to cranial radiotherapy in brain tumors needs careful follow-up and lifetime adapted supplementation.

Cognitive impairment occurs in patients with brain tumors. Radiotherapy has been identified as an important risk factor, however other causative factors include duration of Intracranial hypersentation, location of the tumor, surgical complications and the use of drugs such as Busulfan. Sequential cognitive evaluation helps to improve the management of these patients and to plan an adapted supportive programme. Treatment protocols have dramatically changed to avoid the use of radiotherapy in young children and to improve radiotherapy modalities when needed.

Drugs impairing male fertility are now well known and most protocols aim to use these drugs at a dose lower than the toxic dose threshold. However, sperm cryopreservation should be proposed to adolescents before treatment in potentially toxic protocols. Testicular biopsy and cryopreservation in prepubertal boys is in development and can be proposed. Ovarian failure is the consequence of the use of radiotherapy or the administration of high-dose busulfan or thiotepa. The cryopreservation of an ovary can be proposed in these situations. Hormonal supplementation is mandatory to allow pubertal development and to avoid early menopause.

The increased risk of secondary malignancy has been well described, strategies avoiding extensive use of radiotherapy are presently used. Little is presently known on the impact, incidence and type of secondary malignancy after chemotherapy due to the relatively short period of follow up.

Treatments have changed significantly with time, aimed at improving results and quality of life for cured patients. New drugs (monoclonal antibodies, targeted drugs) have been developed but with sufficient follow-up, new toxicities may develop. The analysis of large cohorts are mandatory to evaluate the long term consequences of these treatments and display adequate follow-up and care for these patients.

## Workshop\_3

### Malformações nefro-urológicas

#### Abordagem imagiológica

Ana Nunes

Assistente Graduada, Serviço de Radiologia do Hospital Dona Estefânia

Os avanços tecnológicos nas várias modalidades de imagem vieram contribuir para a melhoria do estudo funcional e morfológico do rim e tracto urinário, permitindo uma maior acuidade diagnóstica e consequentemente uma maior eficácia terapêutica.

Nas últimas décadas a prática da ecografia obstétrica veio alargar o rastreio da patologia malformativa. Actualmente uma grande percentagem das anomalias congénitas do rim e tracto urinário é detectada no período pré-natal. A sua importância clínica é variável, constituindo em muitos casos, uma causa maior de morbidade em pediatria.

A avaliação imagiológica pós-natal é fundamental para a confirmação ou exclusão do diagnóstico pré-natal, possibilitando assim uma orientação clínica e estratégia terapêutica adequadas, de modo a minimizar a morbidade inerente a muitas destas anomalias, responsáveis por grande parte das situações de doença renal crónica na criança.

Cerca de 20-25% das anomalias detectadas no período pré-natal não persistem no pós-natal, enquanto que 20% dos casos de hidronefrose são detectados pela primeira vez no exame pós-natal.(3)

Durante o desenvolvimento embrionário podem ocorrer alterações que irão ser responsáveis pela diversidade de anomalias do Aparelho Urinário superior e inferior.

Anomalias do Aparelho Urinário superior, podem surgir ao nível:

- Do parênquima renal, condicionando uma deficiência na formação dos nefrónios, como ocorre na displasia, agenésia e doença poliquística.
- Da migração, dando origem à ectopia e às anomalias de fusão.
- Do desenvolvimento do sistema colector, sendo exemplos a megacalicosse, a obstrução pielo-ureteral e a duplicidade .

Anomalias do Aparelho Urinário inferior, podem surgir ao nível:

- Do uretero distal, nas situações de uretero ectópico, ureterocelo e megauretero.
- Da bexiga, nos casos de divertículo, anomalias do úraco e extrofia.
- Da uretra, com destaque, das válvulas da uretra posterior

A repercussão que algumas destas malformações têm na vida futura da criança, torna essencial a discussão interdisciplinar, entre o nefrologista, urologista e o radiologista. A optimização dos métodos de estudo, visando a diminuição da dose de radiação e a redução do número de investigações contribuem para um maior sucesso dos resultados e um acompanhamento mais correcto e confortável para a criança.

As técnicas de imagem utilizadas na investigação imagiológica e follow-up da patologia malformativa são a Ecografia, a Cistografia Per-miccional, a Urografia de Eliminação, a Tomografia Computorizada (TC), a Ressonância Magnética (RM) e os Exames de Medicina Nuclear.

A Ecografia é o exame de primeira linha, a realizar no estudo das anomalias nefro-urológicas. É uma técnica de fácil acesso, não invasiva e inócua, devido à não utilização de radiação ionizante. No exame renal é importante verificar a topografia dos rins, dimensões, espessura do parênquima e diferenciação cortico-medular, tendo presentes os padrões de normalidade do grupo pediátrico. A dilatação do sistema excretor, quando presente, deve ser avaliada, quanto à localização (cálices, bacinete, uretero) e grau, quantificando-se o diâmetro antero-posterior do bacinete e o calibre do uretero. O aspecto morfológico também pode ser analisado. A bexiga deve ser estudada em repleção de forma a permitir avaliar as características do conteúdo, o contorno interno e a espessura da parede. Esta técnica tem por limitação ser dependente do operador, pressupondo capacidades de execução e interpretação.

A Cistografia Radiológica Per-miccional é o exame de eleição para o despiste do refluxo vesico-ureteral. Permite uma apreciação anatómica e funcional da bexiga (capacidade vesical, trabeculação, ureterocelo, divertículo...) e da uretra (válvulas, estenoses...). A ureterohidronefrose detectada no exame ecográfico (pré ou pós-natal) é a anomalia congénita com maior indicação para a realização da Cistografia. Esta técnica implica a algaliação da criança e utiliza a radiação ionizante.

A Urografia de Eliminação é a técnica de imagem mais antiga, utilizada no estudo do aparelho urinário. Com o advento de novas tecnologias, esta modalidade tem vindo a cair em desuso. É um exame que permite dar uma informação qualitativa da função renal e avaliar a morfologia do aparelho excretor, podendo ser útil no despiste e análise dos casos de duplicidade pielo-ureteral, uretero ectópico, ureterocelo e hidronefrose. Assinalando-se contudo as suas limitações na avaliação da morfologia do sistema colector, quando a função renal é baixa. Tem como desvantagem a exposição à radiação ionizante.

A Tomografia Computorizada é uma modalidade que também utiliza radiação ionizante, constituindo uma grande desvantagem no grupo pediátrico. Há que realçar que a dose de radiação efectiva e a radiosensibilidade dos órgãos e tecidos são significativamente maiores na criança que no adulto e são ainda superiores no recém-nascido. É também importante ter conhecimento de que um TC abdominal tem uma dose de radiação efectiva equivalente a 500 radiografias do tórax (5). O advento da TC helicoidal com multidetectores veio permitir uma maior rapidez na aquisição do exame, uma menor exposição à radiação, diminuindo também os artefactos de movimento e a necessidade de recorrer à sedação, (5) sendo uma mais valia no grupo pediátrico. Uma outra vantagem da TC é a possibilidade de se poderem efectuar, pós processamento, reconstruções multiplanares e tridimensionais. Como principais indicações referem-se as situações de compromisso da função do rim em estudo, o despiste de vaso anómalo ao nível da junção pielo-ureteral e a caracterização morfológica dos rins e sistema colector.

A utilização da Ressonância Magnética, devido ao desenvolvimento da Urografia RM, tem vindo a crescer em pediatria. Tem a possibilidade de facultar com rigor, num só exame, o acesso à morfologia, função e drenagem do tracto urinário. As grandes vantagens desta modalidade são o excelente detalhe anatómico, a imagem multiplanar, o uso de contraste não nefrotóxico e a não exposição à radiação ionizante. Contudo o elevado custo, a escassa disponibilidade e o tempo prolongado de aquisição, alargando os tempos de sedação, limitam a sua prática como rotina. A diferenciação da hidronefrose obstrutiva da não obstrutiva, a demonstração dum uretero ectópico ou dum vaso anómalo, são alguns casos que tornam pertinente a sua utilização. É ainda uma técnica a optar quando a função renal é baixa ou quando há história de alergia ao contraste iodado.

No âmbito deste trabalho irá ser apresentada a iconografia de alguns casos de patologia malformativa do aparelho urinário estudados no Hospital de Dona Estefânia, não deixando de ser revelado o que podem oferecer as novas tecnologias, no âmbito da patologia malformativa nefro-urológica. **Conclusão:** É nosso objectivo o diagnóstico correcto das anomalias congénitas do tracto



urinário e propomos facultar uma investigação menos invasiva, com baixa dose de radiação e baixo custo. Neste contexto torna-se fundamental a cooperação multidisciplinar do nefrologista, urologista e radiologista pediátricos, a fim de otimizar as modalidades diagnósticas.

### Bibliografia

- Caffey's -Pediatric Diagnostic Imaging. Mosby, 2004
- Carty, H. -Imaging Children Elsevier, 2005
- Leenen, A.-Diagnostic Procedures in Paediatric Uroradiology. Springer, 2003
- Ring, E.;Mache, C.J.; Vilits,P.- Future expectations-what paediatric nephrologists and urologists await from paediatric uroradiology .European Journal of Radiology 43 (2002)94-99
- Reddy,P.P.-Recent advances in pediatric uroradiology.Indian J Urol, 2007;23: 390-402.
- Payabvash,S.;Kajbafzadeh,A.;Saedi,P.;Sadeghi,Z.;Elmi,A.;Mehdizadeh,M.- Application of magnetic resonance urography in diagnosis of congenital urogenital anomalies in children. Pediatr Surg Int (2008) 24:979-986
- Yang Wu,H.- Radiographic Evaluation of the Pediatric Urinary Tract. eMedicine 2008

### Diagnóstico pré-natal: abordagem da Medicina Nuclear à patologia nefro-urológica

Ana Isabel Santos

Serviço de Medicina Nuclear – Hospital Garcia de Orta, EPE

**Introdução:** A Medicina Nuclear utiliza isótopos radioactivos ligados a moléculas, células ou outros compostos químicos – constituindo radiofármacos ou radiotraçadores – que funcionam como marcadores de estados fisiopatológicos. Dedica-se, assim, ao estudo de alterações funcionais e, mais recentemente, moleculares. Como estas precedem habitualmente as morfológicas, em muitas situações a Medicina Nuclear tem a vantagem de precocidade de diagnóstico.

#### A Medicina Nuclear no Estudo das Patologias Nefro-Urológicas

Para a avaliação da patologia nefro-urológica, a Medicina Nuclear dispõe de três tipos de procedimentos – a cintigrafia renal, o renograma e a cistocintigrafia (ou gamacintigrafia).

Na **cintigrafia renal** utiliza-se habitualmente o  $^{99m}\text{Tc}$ -DMSA, radiofármaco cuja retenção ocorre quase exclusivamente nas células dos túbulos contornados proximais. Está indicado quando se pretende diagnosticar lesões parenquimatosas focais, caracterizar malformações ou determinar a função renal diferencial.

O **renograma** é um estudo dinâmico cujo objectivo principal consiste em estudar a drenagem renal. Os radiofármacos mais utilizados são o  $^{99m}\text{Tc}$ -MAG3 (excreção maioritariamente por secreção tubular) e o  $^{99m}\text{Tc}$ -DTPA (excreção maioritariamente por filtração glomerular).

Ao longo dos anos têm sido descritos vários critérios de interpretação dos renogramas. O mais conhecido é o que valoriza o tempo de semi-excreção renal após a administração de furosemida por via endovenosa. Contudo, este critério tem sido progressivamente reconhecido como de baixa acuidade para o diagnóstico de obstrução, dado que a resposta a um diurético depende de vários factores (sobretudo função renal, estado de hidratação e grau de dilatação das cavidades excretoras). O renograma apresenta maior acuidade para a exclusão de obstrução do que para a sua confirmação.

Na **cistocintigrafia directa** recorre-se a cateterização da bexiga, para preenchimento da mesma por via retrógrada, através da instilação de soro fisiológico marcado com um radiofármaco. Identifica-se o refluxo vesico-ureteral, caracteriza-se quanto à fase em que se visualiza – passivo, se surge durante o preenchimento vesical; activo, se aparece ou se agrava durante a micção – e quanto ao grau – podem ser utilizados os mesmos graus da cistografia radiológica ou uma classificação mais simples, em 3 graus – grau A, com preenchimento do uretero; grau B, com preenchimento da pelve renal; e grau C, com dilatação do aparelho pielo-ureteral.

Envolve uma menor dose de radiação do que a cistografia radiológica e a taxa de detecção de refluxo está descrita como sendo superior.

Na **cistocintigrafia indirecta** o preenchimento da bexiga é efectuado por via anterógrada, na sequência de um renograma, preferencialmente com um radiofármaco de secreção tubular, como o  $^{99m}\text{Tc}$ -MAG3. Adquirem-se imagens contínuas durante a fase miccional.

Apresenta a vantagem de não recorrer a cateterização e de permitir um estudo da micção em condições fisiológicas. Tem a desvantagem de não permitir avaliar a fase de preenchimento vesical e de só ser aconselhável em crianças com controlo de esfíncteres.

A sua utilidade clínica ainda não é consensual. A maior parte dos clínicos reconhece-lhe uma sensibilidade inferior à dos restantes métodos de cistografia.

**Conclusões:** Após confirmação ecográfica pós-natal de uma suspeita pré-natal de malformação nefro-urológica, os procedimentos anteriormente refe-

ridos, de acordo com as suas indicações específicas, contribuem para a confirmação diagnóstica, decisões terapêuticas e seguimento clínico.

### Referências Bibliográficas:

- Trèves ST et al. Kidneys. In: Pediatric Nuclear Medicine/PET. Ed. S. T. Trèves. Springer Science+Business Media. 2007 (3<sup>rd</sup> Edition).
- Fettich J et al. Guidelines for Direct Radionuclide Cystography in Children. [https://www.eanm.org/scientific\\_info/guidelines/gl\\_paed\\_drc.pdf](https://www.eanm.org/scientific_info/guidelines/gl_paed_drc.pdf)
- Gordon I et al. Guidelines for Standard and Diuretic Renogram in Children. [https://www.eanm.org/scientific\\_info/guidelines/gl\\_paed\\_sdr.pdf](https://www.eanm.org/scientific_info/guidelines/gl_paed_sdr.pdf)
- Gordon I et al. Guidelines for Indirect Radionuclide Cystography. [https://www.eanm.org/scientific\\_info/guidelines/gl\\_paed\\_irc.pdf](https://www.eanm.org/scientific_info/guidelines/gl_paed_irc.pdf)
- Piepsz A et al. Guidelines on  $^{99m}\text{Tc}$ -DMSA Scintigraphy in Children. [https://www.eanm.org/scientific\\_info/guidelines/gl\\_paed\\_dmsa\\_scin.pdf](https://www.eanm.org/scientific_info/guidelines/gl_paed_dmsa_scin.pdf)
- Stefanis C.J. et al. Imaging strategies for vesico-ureteral reflux diagnosis. Pediatr Nephrol. 2007; 22: 937-947
- Piepsz A. Antenatally detected hydronephrosis. Semin. Nucl. Med. 2007; 37: 249-260

### Malformações nefro-urológicas - Estudo multicêntrico

Coordenadora: Paula Matos

Grupo de trabalho: Artur Alegria (M. Júlio Dinis), Caldas Afonso (Serv. Pediatria, H. S. João), Clara Gomes (H. Pediátrico Coimbra), Gabriela Mimoso (M. Bissaya Barreto) Helena Pinto (Serv. Pediatria, H. S. João), José Esteves (H.Stª. Maria), Margarida Abranches (H. D. Estefânia), Teresa Costa (H. Crianças Maria Pia)

As malformações urológicas são a patologia fetal mais vezes detectada nas ecografias obstétricas. Apesar da sua frequência, não existe ainda consenso em relação ao melhor protocolo de avaliação e seguimento no período pós-natal, sobretudo dos que apresentam hidronefrose isolada, ligeira ou moderada. Ao pediatra é colocado o dilema de realizar um grande número de exames, por vezes invasivos, em crianças sem patologia ou de limitar a investigação e correr o risco de falhar diagnósticos nos quais a intervenção médica/cirúrgica pode alterar a evolução natural da doença.

O objectivo do nosso trabalho foi avaliar a evolução de crianças com diagnóstico pré-natal (DPN) de uropatia vigiadas em 6 Serviços de Nefrologia Pediátrica de referência.

Trata-se de um estudo retrospectivo, com revisão dos processos clínicos de crianças nascidas entre Janeiro de 2005 e Dezembro de 2006, que apresentavam ectasia piélica (diâmetro antero-posterior do bacinete (DAPB) superior a 4 mm) ou outra alteração morfológica da árvore renal, em ecografia realizada no 3<sup>o</sup> trimestre de gestação.

Classificámos a hidronefrose (HD) fetal em ligeira (4-9,9 mm), moderada (10-14,9 mm) e grave ( $\geq 15$  mm). Todas as crianças realizaram ecografia renal após o nascimento, entre os 7 dias e as 4 semanas de vida. As crianças que apresentavam DAPB  $\geq 10$  mm, caliectasias, ectasia do ureter ou displasia multiquística, realizaram CUMS e/ou renograma com MAG 3/ DMSA.

Analisámos um total de 726 casos, com predomínio do sexo masculino, numa relação de 2,3:1; 330 fetos apresentavam patologia bilateral, num total de 1070 Unidades Renais (UR) (1018 com ectasia piélica, 41 com displasia multiquística, 5 com agenesia unilateral, 3 com duplicidade renal, 2 rins ectópicos e 1 rim em ferradura).

Analisámos em particular o grupo de crianças com DPN de hidronefrose; nos casos com patologia bilateral, foi considerada a UR com maior DAPB. Das 431 crianças com HD fetal ligeira, 40% (174) apresentaram DAP  $\leq 4$  mm e 51% (218) entre 5 – 9,9 mm, na ecografia pós-natal; em 9% dos casos houve agravamento do grau de HD (31 casos evoluíram para HD moderada e 6 para HD grave). Das 131 crianças com HD fetal moderada, em 17% (22) a ecografia pós-natal não mostrava HD, em 51% (67) o grau de HD melhorou passando a ligeira, em 27% (35) houve estabilização e em apenas 5% (6) se registou agravamento. Das 59 crianças com HD fetal grave, em 9% (5) a HD regrediu e normalizou, em 42% (23) melhorou e em 49% (27) manteve o grau de HD.

Posteriormente analisamos a evolução e diagnóstico final em função do grau de hidronefrose detectada na 1<sup>a</sup> ecografia pós-natal. Do grupo com DAPB  $\leq 4$  mm na ecografia pós-natal, 7/230 (3%) apresentaram patologia significativa (4 refluxo vesico-ureteral (RVU) ligeiro, 2 RVU grave e 1 megareter obstrutivo); estas 7 crianças apresentavam ureter dilatado homolateral ou patologia no rim contralateral. Apenas 2 (0,9%) crianças necessitaram de intervenção cirúrgica; 6 (2,6%) crianças apresentaram infecção urinária (ITU). Aos 12 meses, 13/121 das que repetiram ecografia, mantinham hidronefrose.

Das 327 crianças com HD ligeira, 24 (7%) apresentaram patologia significativa (RVU em 23 crianças, 8 com nefropatia cicatricial; uma obstrução pielo-ureteral); 5 (1,5%) foram submetidas a correcção cirúrgica e em 23 (7%)

crianças foi diagnosticada ITU. Das 303 crianças com patologia não significativa, 267 repetiram ecografia renal aos 12 meses e 136 aos 24 meses; em cada uma destas etapas, 88% dos casos mostraram regressão ou estabilização da hidronefrose.

Do grupo de 86 crianças em que a ecografia pós-natal revelou HD moderada (DAPB entre 10 e 14,9 mm), 18% apresentavam patologia significativa: em 3 casos foi diagnosticado obstrução pielo-ureteral e em 1 caso, obstrução uretero-vesical; 6 crianças com RVU, 2 com duplicidade renal complicada e 2 casos de válvulas da uretra posterior (VUP). Neste grupo, 6 (7%) crianças foram submetidas a correcção cirúrgica e foram detectadas 5 (6%) crianças com ITU. Das 70 crianças com patologia não significativa, 60 repetiram ecografia renal aos 12 meses e em 50% o DAPB era inferior a 10mm; 47 repetiram aos 24 meses e em 66% o DAPB era inferior a 10 mm.

O grupo das crianças com DAPB  $\geq$  15 mm na ecografia pós-natal (HD grave) é constituído por 55 casos. Em 24 (44%) foi diagnosticado obstrução pielo-ureteral, em 8 casos RVU, em 2 casos VUP e uma criança tinha obstrução da junção pielo-vesical; 29% (14) casos apresentavam patologia não significativa. Foi o grupo que necessitou de maior número de intervenções cirúrgicas (64%) e o grupo que apresentou maior número de crianças com ITU (16%).

Das 41 crianças com DPN de displasia multiquistica, em 2 a ecografia pós-natal não confirmou o diagnóstico e em 39 foi confirmado por ecografia renal e cintilograma com DMSA; todos realizaram CUMS, tendo-se encontrado 1 caso de VUP e 3 crianças com RVU no rim contra-lateral.

Durante o período de 2 anos de seguimento 2/ 726 crianças evoluíram para insuficiência renal crónica: 1 caso de VUP e outro de RVU bilateral grave com displasia.

O nosso estudo confirma que a maioria das crianças com diagnóstico pré-natal de hidronefrose não apresenta patologia significativa nos estudos pós-natais. Como vimos, 97% das crianças com ecografia pós-natal normal, realizada entre a 1ª e a 4ª semana de vida, não precisava de mais investigação. As situações de dilatação piélica ligeira e moderada tem tendência a regredir nos 2 primeiros anos de vida e em apenas 7 % e 18%, respectivamente, foi diagnosticado patologia nefro-urológica com necessidade de intervenção médica ou cirúrgica. O contrário se verifica no grupo com hidronefrose grave ( $\geq$  15 mm), em que 71% apresentavam patologia significativa e destes, 64% necessitaram de intervenção cirúrgica. Com base nestes resultados, sobreponíveis aos de estudos recentes, será proposto um novo protocolo de avaliação das crianças com diagnóstico pré-natal de uropatia mal-formativa.

# Comunicações Orais

## Área Científica – Nefrologia

### CO01- Lesão Renal Aguda pós-cirurgia cardíaca na criança

Andreia Gomes Pereira<sup>1</sup>; Adriana Pinheiro<sup>2</sup>; Cláudia Calado<sup>1</sup>; Margarida Matos Silva<sup>3</sup>; Rui Anjos<sup>3</sup>

1 - Hospital de Faro, EPE; 2 - Hospital do Divino Espírito Santo; 3 - Hospital de Santa Cruz, CHLO

**Introdução:** Vários estudos relativos a adultos identificam a Lesão Renal Aguda (LRA) como uma das complicações mais frequentes da cirurgia cardíaca. Mesmo formas moderadas de atingimento renal pós-cirurgia cardíaca associam-se a morbimortalidade significativas. Desde 2002, existem definições precisas de LRA: os critérios RIFLE (Risk, Injury, Failure, Loss, End stage renal disease), estratificam a lesão renal e têm sido validados em diversos estudos realizados nos adultos, sendo também aplicáveis à população pediátrica. **Objetivos:** Avaliar a função renal, no pós-operatório, de doentes pediátricos submetidos a cirurgia cardíaca. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, baseado na consulta de processo clínicos, relativo à população pediátrica submetida a cirurgia cardíaca nos anos de 2007 e 2008, centrando-se nas complicações renais pós-operatórias. Na análise estatística, utilizou-se o teste T. **Resultados:** Realizaram-se 250 cirurgias cardíacas congénitas. Foram excluídos desta análise doentes com mais de 18 anos, doentes operados a Persistência de Canal Arterial no período neonatal e doentes em que não foi possível recolher a totalidade da informação clínica. Analisaram-se os processos de 182 crianças, com idade média 3,5 anos e classificaram-se as crianças em 2 grupos, Com e Sem lesão renal aguda, de acordo com a classificação RIFLE. Dos 182 doentes, 39 (21,4%) apresentaram critérios de LRA. As crianças que apresentaram LRA, em relação às que não apresentaram atingimento renal pós-cirurgia cardíaca eram mais jovens (11,7 meses vs. 55,3 meses;  $p < 0,001$ ), com menor índice de massa corporal (IMC 12,2, vs. 15,9;  $p < 0,001$ ), foram submetidas a cirurgias mais longas (187,2' vs. 150,6';  $p = 0,021$ ), com maior tempo de circulação extracorporeal (CEC) (99,29' vs. 59,3';  $p = 0,002$ ), de clampagem da aorta (57,9' vs. 29,6';  $p < 0,001$ ) e de perfusão de furosemida (53,82 H vs. 95 H;  $p = 0,032$ ). Quatro crianças necessitaram de terapêutica de substituição renal (diálise peritoneal). Faleceram 2 crianças, ambas com critérios de Insuficiência Renal Aguda, de acordo com classificação RIFLE. **Comentários finais:** Os autores chamam a atenção para uma complicação frequente da cirurgia cardíaca que pode influenciar decisivamente o prognóstico. Apesar da escassez de estudos em crianças relativos à LRA pós-cirurgia cardíaca, os resultados deste estudo são sobreponíveis aos descritos no adulto, o que enfatiza a necessidade de prevenção e de resolução precoce destas situações.

**Palavras-chave:** Lesão Renal Aguda, RIFLE, cirurgia cardíaca

### CO02- Avaliação prolongada do perfil de sensibilidade aos antimicrobianos dos agentes etiológicos de pielonefrite aguda - Estudo comparativo de 10 anos

Filipa Flor de Lima<sup>1</sup>; Arnaldo Cerqueira<sup>2</sup>; Carla Rocha<sup>1</sup>; Mariana Magalhães<sup>1</sup>; Helena Pinto<sup>2</sup>; Helena Jardim<sup>3</sup>

1 - Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de São João, E.P.E., Porto; 2 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de São João, E.P.E., Porto; 3 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de São João, E.P.E., Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** O tratamento inicial da pielonefrite aguda (PNA) é frequentemente empírico, determinado pelo perfil etiológico e padrão de sensibilidade aos agentes antibacterianos. É prática do serviço avaliar, a cada 5 anos, a sensibilidade aos antimicrobianos usados no protocolo em vigor, de forma a validar a sua utilização. **Objetivos:** Comparar os agentes bacterianos responsáveis por PNA em crianças internadas no ano de 2007 com os resultados de 1997 e 2002, bem como, a evolução do perfil de sensibilidade aos antimicrobianos, seguindo uma metodologia comum. **Materiais e métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças admitidas entre 1 de Janeiro e 31 de Dezembro de 2007 com diagnóstico de alta de PNA. Os métodos foram sobreponíveis aos dos estudos anteriores (dados sociodemográficos,

clínicos e microbiológicos). A análise estatística foi efectuada através do programa SPSS@v.17 (teste qui-quadrado), nível de significância  $< 0,05$ . **Resultados:** Foram reunidos 141 processos, sendo 99 (70,2%) crianças do sexo feminino com idades entre 4 meses e 13 anos (1,62±2,2). Foi o primeiro episódio identificado de PNA em 121 (85,8%) casos. Os agentes bacterianos isolados foram: Escherichia coli em 121 (85,8%) casos, Proteus mirabilis 8 (5,7%) e Klebsiella pneumoniae 3 (2,1%). Nos anos de 1997, 2002 e 2007, o padrão de sensibilidade da E. coli foi, respectivamente: cefalosporinas 3ª geração(G) 100/99/100%, nitrofurantoína 98,6/100/99,2%, cefalosporinas 2ªG -/187,3%, amoxicilina+ácido clavulânico (A/Ac) 71/74,7/78%, cotrimoxazol (TMP/SMZ) 89,8/77,7/78,8%; e o padrão de resistência em 2002 e 2007: A/Ac 8,7/2,5% e TMP/SMZ 22,3/21,2%. Nas 16 (11,3%) crianças sob profilaxia, constataram-se níveis mais elevados de resistência, nomeadamente A/Ac( $p = 0,01$ ), cefalosporinas 1ªG ( $p = 0,025$ ) e TMP/SMZ( $p = 0,001$ ). Houve falência terapêutica em 5 casos (3,5%), com substituição de anti-biótico. Verificou-se maior resistência à ampicilina em crianças com idade  $< 2$  anos ( $p = 0,032$ ), não havendo diferenças nos outros antibióticos. **Discussão/Conclusão:** Os resultados obtidos evidenciam uma estabilidade nos perfis de sensibilidade e resistência aos antimicrobianos utilizados e uma eficácia terapêutica, assente em dados clínicos e laboratoriais, que apoiam a continuidade dos regimes terapêuticos em vigor. Trabalhos adicionais, em curso, dirigidos à identificação de lesões cicatríciais renais, trarão dados complementares sobre a eficácia a longo prazo desta estratégia adoptada na PNA.

**Palavras-chave:** pielonefrite aguda, uropatógenos, sensibilidade aos antimicrobianos

### CO03- Biópsias renais em idade pediátrica- experiência de 12 anos

Daniela Pio<sup>1</sup>; Sofia Figueiredo<sup>1</sup>; Pedro Silva<sup>1</sup>; Susana Nunes<sup>1</sup>; Joana Pereira<sup>1</sup>; Filipa Leite<sup>1</sup>; Teresa Costa<sup>1</sup>; Maria do Sameiro Faria<sup>1</sup>; Conceição Mota<sup>1</sup>

1 - Hospital de Crianças Maria Pia

**Introdução:** A biópsia renal é um método de diagnóstico importante na abordagem de crianças com doença renal, bem como na orientação do seu tratamento e prognóstico. O objectivo deste estudo foi rever todos os casos que foram submetidos a biópsia renal num hospital pediátrico, no Norte de Portugal num período de 12 anos e estimar a frequência relativa de nefropatias com base em diagnósticos histológicos e de acordo com a apresentação clínica. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos das crianças submetidas a biópsia renal de rim nativo na nossa instituição entre 1 de Janeiro de 1997 a 31 de dezembro de 2008. O conjunto total de biópsias renais em estudo foi dividido em 3 períodos de tempo diferentes (A, B e C) e as indicações para a biópsia renal foram classificados em cinco síndromes clínicas. **Resultados:** 142 biópsias renais foram realizadas durante o período de estudo e oito casos foram excluídos por falta de dados. Houve uma predominância do número de biópsias no Grupo A com 64 biópsias (45%). A idade mediana foi de 10 anos de idade. As principais razões para a biópsia foram: síndrome nefrótica (NS) (46%) e anomalias urinárias (36%). Globalmente, as três patologias mais comuns foram: nefropatia de IgA (NIgA) (14,9%), Glomerulonefrite mesangioproliferativa nãoIgA com depósitos de IgM (GNmes-IgM) (11,9%) e Nefropatia lúpica (NL)(11,2%). Ao longo dos anos, a frequência de cada doença manteve-se estável, embora no último grupo se tenha registado um aumento relativo de GNmes-IgM, o que torna a patologia mais frequente, à frente daNIgA. As GN primárias representaram sessenta e três por cento das biópsias realizadas. A GN secundária mais prevalente foi a NL (43%). A glomerulopatia mais frequente em crianças com Síndrome Nefrótica foi a GNmes-IgM, correspondendo a 24,5% dos casos, seguido por Doença de lesões mínimas (19,7%) e glomerulosclerose segmentar e focal (GESF) (9,8%). **Conclusões:** Tal como noutros trabalhos internacionais o principal motivo de biópsia em idade pediátrica foi o Síndrome Nefrótico. A patologia mais frequente neste grupo e no geral foi a Nefropatia de IgA, também de acordo com a literatura, mas nos últimos anos tem-se assistido a um aumento dos casos de GNmes-IgM, fenómeno não verificado em outros trabalhos. As GN primárias continuam a ser predominantes nas crianças biopsadas.

**Palavras-chave:** biópsia renal, crianças, glomerulopatias

**CO04- Síndrome Nefrótico Idiopático em Idade Pediátrica**Paula Marques Neto<sup>1</sup>; Carla Maia<sup>1</sup>; Raquel Santos<sup>1</sup>; Clara Gomes<sup>1</sup>; A. Jorge Correia<sup>1</sup>

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** O Síndrome Nefrótico (SN) idiopático é a glomerulopatia crónica mais frequente na infância, correspondendo a 90% dos casos de SN. Em função da resposta ao tratamento com corticóides, classifica-se como corticossensível (CS) ou corticorresistente (CR), sendo este comportamento o principal indicador prognóstico. Na evolução podem ser corticodependentes (recidivas quando se suspende ou reduz a prednisona), ter recidivas esporádicas ou múltiplas. **Objetivos:** Análise de uma casuística de SN idiopático em pediatria. **Material e métodos:** Estudo descritivo retrospectivo dos processos clínicos de doentes com características clínicas de SN idiopático, acompanhados na Consulta de Nefrologia do Hospital Pediátrico de Coimbra desde Janeiro de 1995 a Junho de 2009. Avaliaram-se parâmetros referentes ao episódio inaugural, resposta à terapêutica, complicações, achados na biópsia renal e evolução da doença. Excluídas situações de proteinúria nefrótica e/ou hipoproteinémia, sem clínica de SN. **Resultados:** Foram seguidos em consulta 86 doentes, sendo 57 (66%) do sexo masculino. A idade média do diagnóstico foi de 4,5 anos (12 meses - 13 anos). A apresentação inicial foi compatível com lesões mínimas em 82 doentes (95%). No episódio inaugural, 10 (12%) foram CR e 76 (88%) CS e, ao longo do seguimento, 41 (48%) comportaram-se como CD e 13 (15%) nunca recidivaram. A biópsia renal foi efectuada em 30 crianças (35%), sendo a doença de lesões mínimas, com ou sem proliferação mesangial ou depósitos de IgM, a alteração predominante (73%). Identificadas glomeruloesclerose focal e segmentar (GEFS) em 6 casos (20%) e GN membranosa em 2 (7%). A terapêutica imunossupressora (Ciclofosfamida, Ciclosporina e/ou Micofenolato de Mofetil) foi utilizada em 40 crianças (46.5%), das quais 18 responderam favoravelmente, 16 mantiveram perfil CD e 5 CR. Actualmente estão sem tratamento 58 (67%) crianças (4 inicialmente CR e 19 CD). Ocorreu um caso de CR secundária. Evoluíram para insuficiência renal crónica 4 doentes, todos CR e com GEFS. Não ocorreram óbitos. **Comentários:** A nossa casuística revela um número elevado de casos CD, provavelmente justificada pela situação de referência hospitalar da zona centro. As situações de corticorresistência (todas com GEFS) ocorreram em crianças mais velhas. As novas terapêuticas imunossupressoras permitiram melhorar a evolução.

**Palavras-chave:** Síndrome Nefrótico, corticossensível, corticorresistente, recidivas

**CO05- Complicações tromboembólicas sintomáticas em crianças com síndrome nefrótica**Paula Costa<sup>1</sup>; José Eduardo Silva<sup>2</sup>; Carla Simão<sup>2</sup>; Rosário Stone<sup>2</sup>; Margarida Almeida<sup>2</sup>

1 - Hospital da Santa Maria; 2 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Departamento da Criança e da Família

As crianças com síndrome nefrótica (SN) têm um risco aumentado de tromboembolismo (TE), com uma incidência entre 2 a 3%. O estado de hipercoagulabilidade predisponente ao TE é multifactorial. A hipalbuminemia grave (<2g/dL) e o uso de diuréticos têm sido os factores mais descritos na literatura, mas outros como hipovolémia, infecção, imobilização, uso de cateteres centrais e hiperlipidémia podem contribuir para o TE. Avaliar os factores de risco de TE sintomático e sua evolução clínica, em crianças com SN. Análise dos processos clínicos dos doentes com o diagnóstico de SN e TE sintomático, nos últimos 5 anos. Analisadas características demográficas, tipo de SN, factores predisponentes, terapêutica e evolução clínica. Seis crianças tiveram TE, 5 do sexo masculino, com idade média no diagnóstico de SN de 6,5 anos (5M-14A); 4 corticodependentes (3 lesões mínimas e 1 glomerulonefrite mesangioproliferativa), 2 corticorresistentes (1 lesões mínimas e 1 esclerose segmentar e focal). Todos estavam sob corticoterapia, 4 em associação a outros imunossupressores. A idade média na altura do TE foi 13 anos (11-16A). O TE localizou-se: sistema nervoso central (3), pulmão (1), rim (1) e tronco braquiocéfálico (1). Identificaram-se os seguintes factores precipitantes: hipovolémia (2), infecção (1) e diuréticos (3). Em 3 doentes com SN controlado, o TE ocorreu durante recidiva de SN, verificando-se em 2 destes casos hipalbuminémia grave. No outro caso, que foi o de maior gravidade (trombose venosa cerebral maciça), identificou-se uma condição genética (homozigotia MTHFR:c.677C>T) predisponente a TE. Os outros 3 tinham hipalbuminémia persistente (1,3-1,7g/dL) no ano precedente ao TE. Os factores protrombóticos foram avaliados nos 3 casos mais graves, verificando-se 1 com diminuição da antitrombina III. Seis doentes fizeram anticoagulação. No caso

de trombose venosa cerebral maciça, realizou-se trombólise endovascular com r-TPA. Apenas 1 doente evoluiu com sequelas, exclusão funcional do pulmão direito. O TE não é exclusivo dos doentes com SNCR grave, podendo também ocorrer nos SNCS em períodos de recidiva. Os factores de risco tromboótico devem ser diagnosticados e precocemente tratados, e os diuréticos usados sob indicações muito específicas. A avaliação sistemática de factores genéticos poderá ter um papel na detecção de casos com risco acrescido de TE. A identificação de marcadores precoces de TE seria uma área útil de investigação.

**Palavras-chave:** Síndrome nefrótica, tromboembolismo

**CO06- Diabetes Insípida Central e Nefrogénica - Casuística de um Serviço de Nefrologia Pediátrica**Filipa Almeida Leite<sup>1</sup>; Joana Pereira<sup>1</sup>; Daniela Pio<sup>1</sup>; Célia Madalena<sup>1</sup>; Céu Mota<sup>1</sup>; Teresa Costa<sup>1</sup>; M Sameiro Faria<sup>1</sup>; Conceição Mota<sup>1</sup>

1 - Serviço de Nefrologia Pediátrica, CHP - Hospital Maria Pia, Porto

**Introdução:** A Diabetes Insípida (DI) é um síndrome raro na infância caracterizado pela excreção de grandes volumes de urina diluída (poliúria), quase sempre associado ao aumento proporcional na ingestão de líquidos (polidipsia). A DI central é devida à incapacidade completa ou parcial de secreção da hormona anti-diurética (ADH), por seu turno a DI nefrogénica é um distúrbio do metabolismo hídrico, caracterizado pela incapacidade de concentrar a urina, em resposta à ADH. **Objectivo:** Avaliação do grupo de crianças seguidas com o diagnóstico de DI central/nefrogénica durante um período de 15 anos e 6 meses num Serviço de Nefrologia Pediátrica. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças internadas no Serviço de Nefrologia Pediátrica do Hospital Maria Pia, com o diagnóstico de DI central e nefrogénica, desde Janeiro de 1993 a Junho de 2009. Foram analisadas as seguintes variáveis: idade, idade de diagnóstico, género, história familiar, clínica de apresentação, etiologia, intervenções diagnósticas/terapêuticas e evolução clínica. **Resultados:** Durante o período do estudo diagnosticaram-se 4 casos de DI central e 2 de DI nefrogénica. Na DI nefrogénica, os dois casos eram do sexo masculino, com idade de diagnóstico de 1 e 4 meses, a clínica de apresentação caracterizou-se por má evolução ponderal, irritabilidade, recusa alimentar, vómitos, poliúria e polidipsia. O estudo realizado com as provas de restrição hídrica e concentração com desmopressina permitiu fazer o diagnóstico, tendo ambos iniciado tratamento com hidroclorotiazida, sendo posteriormente sido adicionado indometacina. No estudo genético realizado foram identificadas 2 mutações genéticas ainda não descritas. Dos 4 casos de DI central, dois são do sexo masculino, a mediana de idade de diagnóstico foi de 3 anos, em dois casos constatou-se história familiar, a clínica de apresentação caracterizou-se por polidipsia (média de 5 l/dia) e poliúria. Realizaram RMN cerebral e estudos periódicos de avaliação da adeno-hipófise que se revelaram normais, pelo que foi estabelecido o diagnóstico de DI central idiopática nos 4 casos e iniciada terapêutica com desmopressina. **Conclusões:** A prova de concentração de desmopressina continua a ser o pilar fundamental na diferenciação entre DI central e nefrogénica. Os recentes avanços na caracterização genética da DI nefrogénica permitem um diagnóstico e tratamento mais precoces, com melhoria da sobrevida dos doentes.

**Palavras-chave:** Diabetes insípida, poliúria, polidipsia

**CO07- O papel da cintigrafia renal com TC99 DMSA no seguimento do primeiro episódio identificado de pielonefrite aguda (PNA). Que valor no diagnóstico e que importância no prognóstico?**Arnaldo Cerqueira<sup>1</sup>; Filipa Flor de Lima<sup>2</sup>; Carla Rocha<sup>2</sup>; Helena Pinto<sup>3</sup>; Helena Jardim<sup>4</sup>

1 - Hospital de São João, E.P.E, Porto.; 2 - Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança; 3 - Unidade de Nefrologia Pediátrica; 4 - Unidade de Nefrologia Pediátrica; Serviço de Pediatria, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** A pielonefrite aguda (PNA) e, em geral, as infecções do tracto urinário (ITU) são, após a disponibilidade de vacinas para os agentes respiratórios mais prevalentes, as infecções bacterianas mais frequentes nas crianças. Tal, reforça a importância do diagnóstico precoce para além dos riscos conhecidos de associação possível com malformações renais congénitas e de formação de lesões corticais permanentes, identificáveis pela cintigrafia com DMSA. **Objetivos:** Avaliar o impacto parenquimatoso renal, após o diagnóstico de pielonefrite aguda, através da realização de cintigrafia com DMSA, em fase tardia. **Materiais e métodos:** Estudo retrospectivo, através da consulta do processo clínico das crianças com diagnóstico de alta de pie-

lonefrite aguda, admitidas entre 1 de Janeiro e 31 de Dezembro de 2007. Dados sociodemográficos, clínicos e imagiológicos, incluindo o DMSA realizado 6 meses após a data da alta, foram avaliados e a análise estatística realizada através do programa SPSS@v.17, usando testes t-student e qui-quadrado, com nível de significância < 0,05. **Resultados:** Foi possível analisar 85 processos. Sessenta e duas (72,9%) crianças eram do sexo feminino e 75 (88,2%) tinham menos de 2 anos. O tempo de atraso terapêutico (TAT) foi >48 horas em 28 (32,9%). O agente etiológico foi a E. coli em 90,6% (77) das crianças. O estudo ecográfico apresentou anomalias em 57,6% dos casos (49). A cDMSA revelou cicatriz em 67,1% (57). Das crianças com dilatação pielocalicial > 5 mm, 84,6% apresentaram cicatrizes. Realizaram-se 27 (31,57%) cistouretrógrafias miccionais, tendo sido identificado refluxo vesico-ureteral em 6 (22,2%), das quais 5 tinham idade < 2 anos. Foi encontrada associação significativa entre a incidência de cicatriz e o TAT >48 horas (p=0,038). Pelo contrário, neste estudo, as alterações da cDMSA não se correlacionaram de modo significativo nem com os resultados ecográficos nem com os cistográficos. **Discussão/Conclusão:** Os autores realçam a elevada prevalência de cicatrizes renais encontrada, reforçando a importância do diagnóstico e tratamento precoces. A relação entre o tempo de atraso terapêutico > 48h e as alterações na cDMSA, parece ser determinante como afirmado em estudos recentes. Todavia, o valor desta informação imagiológica na determinação da evolução clínica e da função renal é difícil de identificar.

**Palavras-chave:** pielonefrite aguda, tempo de atraso terapêutico, cDMSA, cicatrizes renais

## Área Científica - Outros

### CO08- Sequência de Pierre-Robin e síndromes associadas

Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Susana Corujeira<sup>1</sup>; Vanessa Mendonça<sup>1</sup>; Susana Soares<sup>1</sup>; Miguel Leão<sup>2</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Grupo Transdisciplinar de Fendas Labio-Palatinas do Hospital de S. João<sup>3</sup>

1 - S. Pediatria da UAG-MC do H.S. João, E.P.E. - Porto; 2 - Unidade de Genética Humana do H.S. João, E.P.E. - Porto; 3 - Hospital de S. João, E.P.E. - Porto

**Introdução:** Sequência de Pierre-Robin (PR) é a designação usada para definir a cascata de eventos que dá origem à tríade micro-retrognatia, fenda palatina e glossoptose. Esta sequência pode ocorrer como defeito isolado, como manifestação de uma síndrome genética bem definida ou como parte de um complexo de múltiplos defeitos congénitos. **Objectivo:** Caracterização dos doentes com Sequência de PR seguidos pelo Grupo Transdisciplinar das Fendas Labio-Palatinas do Hospital de S. João e identificação das principais síndromes genéticas associadas a esta malformação. **Métodos:** Análise retrospectiva dos dados relativos às crianças seguidas por este grupo entre 1992 e 2009. **Resultados:** Dos 294 doentes seguidos por este grupo, 36 têm Sequência de PR (12,2%). Estes 36 doentes têm idades compreendidas entre 1 mês e 16 anos; 55,6% são do sexo feminino (n=20). A fenda é do tipo III em 80,6% e do tipo II em 19,4% dos casos. Foi encontrada uma história familiar prévia em 10 doentes (27,8%). Destas crianças, em 20 (55,6%) a Sequência de PR é síndrómica (faz parte de uma síndrome já classificada ou de uma síndrome polimalformativa em estudo). As síndromes encontradas foram: S. Microdeleção 22q11.2 (n=4; 11,1%), S. Treacher-Collins e Embriopatia Feto-Alcoólica (n=2; 5,6% cada), S. Stickler, S. CHARGE, Anomalias citogenéticas do cromossoma 1, S. Moebius, S. Toriello-Carey e S. Wolf-Hirschhorn (n=1; 2,8% cada). Em 10 doentes (27,8%), a Sequência de PR constitui a única malformação encontrada. Nos restantes doentes, surgem outras anomalias, nomeadamente: malformações cardíacas (n=17; 47,2%), neurológicas (n=15; 41,7%), uro-nefrológicas (n=12; 33,3%), do foro cognitivo-comportamental (n=10; 27,8%), oftalmológicas (n=9; 25%), musculoesqueléticas (n=9; 25%), gastro-intestinais (n=5; 13,9%) e auditivas (n=3; 8,3%). **Conclusões:** Os resultados encontrados são concordantes como a maioria das séries publicadas. A Sequência de PR é o sinal de apresentação numa multiplicidade de síndromes de causa citogenética, genómica ou teratogénica, pelo que, em doentes seleccionados, é imperativa uma avaliação multissistémica e um follow-up multidisciplinar.

**Palavras-chave:** Pierre Robin, Fenda palatina, Retrognatia

### CO09- O Sono: hábitos e problemas detectados numa amostra pediátrica

Filipa Correia<sup>1</sup>; Marta Santalha<sup>1</sup>; Ângela Dias<sup>1</sup>; Carla Meireles<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães

**Introdução:** Uma parte significativa do dia é passada a dormir, principalmente no caso das crianças, e os distúrbios do sono são frequentes na popu-

lação pediátrica. Um sono insuficiente ou com pouca qualidade pode ter como consequência efeitos adversos importantes como défices neurocognitivos, perturbações de comportamento e baixo rendimento escolar. **Objectivos:** Caracterizar os hábitos de sono numa população pediátrica e detectar os problemas mais frequentemente associados. **Métodos:** Efetuou-se um questionário aos pais de crianças com idade compreendida entre 6 meses e 16 anos sem patologia crónica conhecida que recorreram ao Serviço de Urgência de Pediatria durante o mês de Julho de 2009. Posteriormente registaram-se os dados em base própria e procedeu-se à análise estatística dos mesmos. **Resultados:** Foram realizados e analisados 100 questionários, tendo-se verificado um predomínio do sexo masculino (52%) e uma idade média de 4,9 + 3,9 anos. Das crianças questionadas 55% dormem em quarto próprio em oposição a 45% que dormem no quarto dos pais. Entre os 6 e os 12 meses e entre os 3 e os 5 anos cerca de metade da população estudada (54,55% e 48,15% respectivamente) dorme um número de horas inferior ao recomendado. Pelo contrário, entre os 15 e os 35 meses 59,38% dorme um número de horas superior ao recomendado. Apesar de 76% das crianças adormecerem na cama onde vão dormir, apenas 52% adormecem sozinhas. Quando se deitam, 46% das crianças mantêm a televisão ligada. Durante o sono, 55% apresentam um sono sossegado e apenas 26% costumam acordar durante a noite. Apenas 15% roncam durante a noite e 32% costumam ter pesadelos. Das crianças com idade superior a 10 anos, nenhuma consome bebidas estimulantes ao jantar, 15% vêem filmes de terror à noite e 23% falam o telefone/enviam mensagens até tarde. **Conclusão:** Nesta amostra uma elevada proporção de crianças apresenta um número de horas de sono inferior ao recomendado, detectando-se também algumas das perturbações de sono mais frequentemente descritas na literatura actual - maus hábitos de sono, distúrbios de associação ao adormecer, roncopatia e pesadelos nocturnos. O estabelecimento de hábitos adequados de sono poderá prevenir alguns destes distúrbios e solucionar outros. Pretende-se salientar a importância da abordagem sistemática de hábitos de sono em cada consulta pediátrica, permitindo uma detecção atempada de distúrbios do sono e consequente intervenção precoce, prevenindo complicações futuras.

**Palavras-chave:** sono, perturbações do sono, hábitos de sono

## Área Científica - Pneumologia

### CO10- Prevalência de Metapneumovirus humano na população pediátrica do Porto

Sofia Fernandes Paupério<sup>1</sup>; Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Susana Corujeira<sup>1</sup>; Joana Sobrinho-Simões<sup>2</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Inês Azevedo<sup>3</sup>; Luísa Guedes Vaz<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de S. João E.P.E.; 2- Serviço de Microbiologia, Hospital de S. João E.P.E.; 3- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de S. João E.P.E.; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** O metapneumovirus humano (MPVh), descrito pela primeira vez na Holanda em 2001, é um vírus ARN da família Paramyxoviridae responsável por infecções respiratórias das vias aéreas. **Propósitos e Objectivos:** Avaliar a prevalência da infecção a MPVh na população pediátrica observada no nosso hospital e caracterizar a infecção em termos epidemiológicos e clínicos, sob forma a reconhecer a importância da mesma no meio. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos resultados da pesquisa de MPVh pela técnica de polimerase chain reaction (PCR) em amostras de secreções nasofaríngeas ou lavados broncoalveolares da população pediátrica assistida neste hospital, desde Outubro de 2005 (implementação da técnica) a Março de 2009; seleccionados os casos de isolamento positivo, avaliação dos registos clínicos dos doentes, para caracterização da infecção. **Resultados:** Verificou-se que do total de 548 amostras analisadas, 52,7% (289) foram positivas para o MPVh, com um predomínio franco da infecção em Março. A mediana de idades foi de 8 meses ( $\pm 32,65$ ). A maioria dos doentes era previamente saudável (64%), sendo o antecedente patológico mais comum sibilância anterior (26%). O tempo que decorreu em média entre o início dos sintomas e a admissão hospitalar foi de 48 horas. As amostras positivas foram provenientes de internamento da Pediatria em 71,6% dos casos e do Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos em 10,7%. Na admissão, apresentavam tosse (97%), coriza (77%), dificuldade respiratória (88%), febre (62%), sibilância (84%) e sintomas gastrointestinais (28%). A telerradiografia torácica revelou infiltrados bilaterais em 57% dos casos. Foi verificada co-infecção com vírus sincicial respiratório (13,2%), influenza (4,8%), Bordetella pertussis (3,4%) and rhinovirus (2,1%). Oxigenoterapia foi necessária em 48% dos doentes, uso de broncodilatadores em 86% e antibióticoterapia em 41%, com destaque para o uso de ampicilina. Os diagnósticos de alta foram em 62% dos

casos de bronquiolite aguda e em 19% dos casos de pneumonia. O tempo médio de internamento foi de 6,2 dias. **Conclusão:** O estudo realizado suporta o aspecto epidemiológico significativo da infecção por este agente patogénico, assim como, o facto de ser um agente maior a considerar nas infecções respiratórias em idade pediátrica. De facto, é um “agressor” presente que é necessário investigar, sobretudo porque mimetiza as infecções respiratórias pelo VSR ou pode até potenciá-lo.

**Palavras-chave:** metapneumovirus humano, polimerase chain reaction, bronquiolite, pneumonia

#### CO11- Estudo evolutivo de função respiratória numa população pediátrica e de adultos jovens com bronquiolite obliterante não associada a transplantação pulmonar (BO) e asma problemática

T. Bandeira<sup>1</sup>; F. Negreiro<sup>2</sup>; AM Silva<sup>1</sup>; R. Ferreira<sup>1</sup>; P Aguiar<sup>2</sup>; JC Trindade<sup>1</sup>  
1 - Clínica Universitária de Pediatria, Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2 - Departamento de Bioestatística, EuroTrials - Consultores Científicos, S.A.

**Introdução:** Pouco tem sido publicado sobre a evolução de bronquiolite obliterante (BO) com início na infância. Carece-se assim de dados para estabelecimento prognóstico e avaliação da eficácia de terapêuticas. Elaborou-se estudo para avaliação de alterações da função respiratória (FR) ao longo do tempo em crianças e adultos jovens com BO, de acordo com co-variáveis e comparou-se com uma população local com asma problemática (AP). **Metodologia:** Doentes com o diagnóstico de BO ou AP e resultados de FR > 3 anos foram identificados a partir das bases de dados de consulta. O diagnóstico foi efectuado e revisto com base em parâmetros clínicos, etiológicos e radiológicos para BO e diagnóstico de asma efectuado por um médico, tendo sido afastadas outras causas de obstrução das vias aéreas. Os estudos da função respiratória (EFR) foram efectuados de acordo com as normas e procedimentos da ATS/ERS para a espirometria e para medição dos volumes pulmonares por técnicas cardiopneumologistas com treino pediátrico. Os resultados de FR (excepto razão RV/TLC) avaliaram-se como % do teórico e z-scores determinados de acordo com a idade, género e altura das equações de referência publicadas em [www.growinglungs.org.uk](http://www.growinglungs.org.uk) e nas análises estatísticas de variáveis resultado que surgiram como medições repetidas ao longo do tempo, foi utilizada a modelação “General Linear Mixed Model”. **Resultados:** Estudaram-se os EFR de 30 doentes com BO e 28 com AP com dados de 6,50 ± 2,61 anos para BO e 5,15 ± 1,74 para AP. Analisaram-se 271 EFR, com uma média de 5 estudos por doente com BO e 305 com uma média de 5 estudos por doente para AP. Existe diferença nos declives da AP e BO (p=0,002). Na BO um aumento da idade associa-se a valores a redução no valor z-score de FEV1\_ (declive=-3,214; [95 % CI:-3,821;-2,607]; p <0,001), mantendo-se este resultado após ajustamento para outras co-variáveis. Na AP a idade não se mostrou associada ao valor z-score de FEV1. Os doentes com AP e antecedentes de infecção pulmonar viral apresentaram compromisso mais grave. **Conclusão:** Doentes com BO apresentam obstrução aérea significativa que agrava ao longo do tempo. São necessárias intervenções eficazes para prevenir morbidade significativa e mortalidade em idade adulta.

**Palavras-chave:** 1.DPOC 2, crianças 3, TC alta resolução 4, Função Pulmonar

#### CO12- Contribuição da TC de alta resolução no diagnóstico e evolução de bronquiolite obliterante não associada a transplantação (BO)

Luísa Lobo<sup>1</sup>; Teresa da Bandeira<sup>2</sup>

1 - Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2 - Unidade de Pneumologia, Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, Lisboa

**Introdução:** A TC de alta resolução (TC-AR) tem sido realizada em crianças na evolução de pneumonia viral grave para excluir diagnósticos alternativos. Os avanços tecnológicos da TC-AR aumentaram a resolução espacial de forma a permitirem a quantificação teórica na doença das pequenas vias aéreas, pela determinação da extensão e grau de áreas de hipotenuação inspiratória e retenção gasosa expiratória. A utilização potencial da TC-AR na orientação terapêutica deve ser ponderada. No entanto, várias questões permanecem por resolver: os parâmetros imagiológicos a utilizar e a validade e aplicação desta técnica a crianças, seu custo e a radiação envolvida. **Objectivos:** Avaliação da contribuição da TC de acordo com o momento da sua realização e da técnica utilizada. **Desenho do Estudo:** Crianças e adultos jovens com BO (n=25), 15 (60%) sexo masculino, idade mediana de início de doença 14 meses (3-168), foram avaliadas prospectivamente

com realização de TC-AR em inspiração e expiração (14) e técnica TC-Combi e TC-AR em expiração (11), no contexto de projecto para avaliar progressão de BO. A TC foi classificada de acordo com a presença e extensão de 23 parâmetros imagiológicos e comparada com TCs previamente realizadas. **Resultados:** As alterações mais consistentes da TC-AR na BO foram a hipotenuação inspiratória e retenção gasosa expiratória em 25 (100%) doentes; padrão em mosaico de atenuação, bilateral em 20 (80%) e unilateral em 4 (20%). Espessamento da parede brônquica foi encontrado em 24 (96 %) doentes e bronquiectasias em 22 (88%). Outras alterações incluem densificação em “vidro despolido”, imagens parenquimatosas em banda ou em traço e enfisema. A comparação com estudos anteriores, média de 2,5 exames (1-5) /doente, em 16 doentes demonstrou lesões sobreponíveis quanto ao tipo de alteração e sua localização. No entanto, alterações de volume verificaram-se em 3 casos, evolução de espessamentos brônquicos/bronquiectasias em 10 e aparecimento de novas alterações em 2 (aumento do calibre do cone da artéria pulmonar e enfisema). A maioria dos exames anteriores revelou menor qualidade relacionada com a idade da criança e o equipamento utilizado. **Conclusão:** A TC-AR deve ser utilizada com precaução em lactentes e crianças pequenas para seguimento de pneumonia grave, devendo ser reservada aos doentes com dúvidas no diagnóstico ou adiada para a transição da idade pré-escolar / escolar, preconizando-se a utilização de técnicas adaptadas.

**Palavras-chave:** 1.DPOC 2.crianças 3. TC alta resolução

#### Área Científica - Oncologia

##### CO13- Tumores secundários em Oncologia Pediátrica

Filipa Flor de Lima<sup>1</sup>; Cristina Castro<sup>2</sup>; Lúcia Osório<sup>3</sup>; Maria João Gil da Costa<sup>2</sup>; Nuno Farinha<sup>2</sup>

1 - Hospital São João, E.P.E.; 2 - Unidade de Oncologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, UAG Mulher e Criança, Hospital de São João, E.P.E.; 3 - Serviço de Radioterapia, UAG MCDT, Hospital de São João, E.P.E.

**Introdução:** O prognóstico da criança com cancro tem melhorado nas últimas décadas, com esperança de cura de cerca de 70%. No entanto, o tratamento inclui, em numerosos casos, quimioterapia (QT) com agentes alquilantes ou epidofilotoxinas e radioterapia (RT), o que aumenta o risco de desenvolver tumor secundário (TS). **Objectivos:** Rever a experiência de TS numa Unidade de Oncologia Pediátrica nos últimos 10 anos. **Materiais e métodos:** Estudo retrospectivo, entre 1999 e 2009, através da análise do processo clínico das crianças que apresentaram TS. **Resultados:** Sete crianças apresentaram TS, 6 eram do sexo masculino. Três com doença de Hodgkin (uma do sexo feminino) aos 4, 9 e 11 anos de idade, respectivamente, foram submetidas a QT e RT cervical. Entre 4 a 9 anos após o fim do tratamento, desenvolveram carcinoma papilar da tiroide. Foram submetidas a tiroidectomia total e iodo radioactivo. Durante o seguimento de 1 a 5 anos, não se registaram óbitos. Duas crianças estão em remissão e uma apresenta, ainda, fibrose pulmonar. Duas crianças com retinoblastoma, a primeira com tumor unilateral diagnosticado aos 18 meses de idade, foi submetida a enucleação. Posteriormente, apresentou recaída meníngea, tendo realizado QT e autotransplante de medula óssea. Três anos após, apresentou osteossarcoma do úmero esquerdo, tendo sido realizada cirurgia e QT, encontrando-se em remissão. A segunda, com retinoblastoma bilateral diagnosticado aos 15 meses de idade, foi submetida a enucleação e QT. Apresentou sarcoma de Ewing na tíbia esquerda 4 anos após tratamento. Encontra-se em remissão 4 anos após QT e cirurgia. Uma criança com carcinoma dos plexos coróideos, diagnosticado ao ano de idade, tratado com vincristina, carboplatinum e etoposídeo desenvolveu, 4 anos e meio após, leucemia aguda mieloblástica (M1) com transcrito TOP1/NUP98. Encontra-se em remissão 2 anos após QT e transplante de medula óssea. Uma criança com meduloblastoma da fossa posterior diagnosticado aos 17 meses de idade e tratado com cirurgia e QT desenvolveu, 10 anos após, neoplasia cerebral supratentorial com diferenciação sarcomatosa, encontrando-se em remissão 4 anos após cirurgia, QT e RT local. Apresenta défice cognitivo discreto. **Conclusão:** Os autores lembram que a cura é possível mesmo num tumor secundário. Consideram que um dos desafios da Oncologia Pediátrica é desenvolver esquemas terapêuticos menos tóxicos e com menos efeitos laterais a longo prazo, nunca comprometendo a eficácia do tratamento.

**Palavras-chave:** cancro, criança, tratamento, tumores secundários

## Área Científica – Pediatria Ambulatória

### CO14- Utilidade dos exames complementares de diagnóstico na Má Progressão Ponderal

Helena Rios<sup>1</sup>; Ana Brett<sup>1</sup>; Manuel Salgado<sup>1</sup>

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** No estudo da má progressão ponderal (MPP), na ausência de clínica orientadora (CO), os exames complementares de diagnóstico (ECD) são usados com o objectivo de excluir doença orgânica. **Objectivos:** Determinar o papel dos ECD no esclarecimento da etiologia da MPP em crianças sem clínica orientadora (SCO). **Material e métodos:** Análise retrospectiva dos processos de crianças observadas por MPP na consulta de Pediatria Geral do Hospital Pediátrico de Coimbra, entre Janeiro/2000 e Dezembro/2004, com  $\geq 4$  anos de evolução após a primeira avaliação. Foram analisados: sexo, idade na identificação da MPP, antropometrias, antecedentes pessoais, manifestações clínicas, exame físico, ECD realizados, diagnóstico final e evolução clínica. Definiu-se como SCO os casos assintomáticos ou com um sintoma e/ou sinal isolado ou com  $\geq 2$  sintomas e/ou sinais sem fisiopatologia concordante. Foram incluídas apenas crianças com cruzamento descendente de  $\geq 2$  curvas de percentis do peso. Definiu-se ECD útil aquele que permitiu assumir um diagnóstico orgânico responsável por MPP. Considerou-se diagnóstico orgânico de etiologia infecciosa se recuperação ponderal após o tratamento específico. **Resultados:** Estudadas 184 crianças, com idade média de 16 meses (23 dias a 10 anos); 70% realizaram ECD (CO 89%; SCO 61%). Foram realizados 826 ECD (754 exames laboratoriais, 59 exames de imagem, 6 oximetrias pulso nocturnas, 3 broncoscopias e 4 biópsias), com uma média de 6,4 exames/criança. Realizados 72 rastreios de celiaquia todos negativos; 48 uroculturas (7 positivas; nenhuma justificou a MPP); 33 exames parasitológicos das fezes, 34 testes do suor; 55 provas terapêuticas para Giardia (9 com recuperação ponderal). Das 75 crianças SCO que realizaram ECD (total de 410), apenas em 2 crianças (2,7%) foram úteis. Foi diagnosticada etiologia orgânica em 30 crianças (16%), das quais 26 tinham CO. **Conclusão:** Em 84% dos casos de MPP não se identificou doença orgânica. Nas MPP sem clínica orientadora, os ECD mostraram ter uma utilidade diagnóstica em menos de 3% das crianças. Dado ser excepcional uma doença orgânica ser assintomática, este estudo vem questionar os protocolos de MPP, virados para excluir doença orgânica e não para a afirmar.

**Palavras-chave:** má progressão ponderal, exames complementares diagnóstico, doença orgânica

### CO15- Morbilidade associada a Trissomia 21 - Caracterização da população pediátrica do Hospital Espírito Santo de Évora, EPE

Ana Maria Mateus<sup>1</sup>; Marta Póvoas<sup>2</sup>; Teresa Castro<sup>2</sup>; Isabel Fernandes<sup>2</sup>; Graça Mira<sup>2</sup>; Fernanda Dinis<sup>2</sup>; Helder Gonçalves<sup>2</sup>

1 - Hospital Espírito Santo de Évora, EPE; 2 - Hospital Espírito Santo de Évora

**Introdução:** A Trissomia 21 é de todas as anomalias cromossómicas a mais prevalente e melhor estudada. A sua morbilidade e mortalidade advêm da patologia malformativa associada bem como de uma maior susceptibilidade a infecções, doenças auto-imunes e neoplásicas. A sobreposição entre a clínica da Trissomia 21 e a clínica de algumas destas morbilidades pode dificultar o seu diagnóstico. É neste âmbito que se insere a importância de um rastreio clínico e analítico regular. **Objectivo:** Analisar a morbilidade nas crianças com Trissomia 21 seguidas na consulta externa de Pediatria do HESE, EPE. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo. A amostra incluiu a população pediátrica com Trissomia 21 nascida no HESE, EPE entre Setembro de 1985 e Agosto de 2009 e posteriormente seguida em consulta. Análise dos processos clínicos. **Resultados:** Foram abrangidas no estudo 31 crianças. 21 (68%) tinham cardiopatia congénita, tendo sido 6 submetidas a cirurgia cardíaca. 2 crianças apresentavam atresia ano-rectal e 1 tinha doença de Hirschsprung. Em 61% (19) das crianças foi detectada patologia oftalmológica (erros de refração, estrabismo, obstrução do canal lacrimonasal) e em 35% verificou-se patologia ortopédica. As infecções respiratórias e ORL foram muito frequentes nesta população (74%), tendo motivado o internamento de 10 crianças, 3 das quais por várias vezes. Mais de metade apresentaram alteração da função tireoideia, transitória em 28% dos casos e 10 crianças (56%) necessitaram de terapêutica. No que respeita a patologia auto-imune, 6 crianças (19%) tinham tiroidite de Hashimoto, 1 criança apresentava Doença celíaca e Alopecia areata, 1 tinha Diabetes Mellitus tipo1 e outra Vitiligo. **Conclusão:** A morbilidade observada justifica a vigilância clínica e

analítica regular destas crianças por equipa multidisciplinar. O diagnóstico precoce possibilita uma intervenção atempada, potenciando o desenvolvimento psicomotor e a integração social das crianças com Trissomia 21.

**Palavras-chave:** Trissomia 21, morbilidade

### CO16- Neurofibromatose tipo 1 - Experiência numa Consulta de Pediatria Geral

Ana Brett<sup>1</sup>; Beatriz Maia Vale<sup>1</sup>; Patrícia Lapa<sup>1</sup>; Mónica Oliva<sup>1</sup>; Jeni Canha<sup>1</sup>

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A Neurofibromatose tipo 1 (NF-1) é uma doença genética de expressão multissistémica, com carácter evolutivo e com elevada percentagem de complicações. **Objectivos:** Caracterização das crianças com NF-1 seguidas na Consulta de Medicina do Hospital Pediátrico de Coimbra. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças observadas nos últimos 20 anos com o diagnóstico de NF-1. **Resultados:** Foram seguidas 41 crianças, 54% das quais do sexo feminino. A mediana de idades foi de 4 anos e 1 mês. O motivo de consulta foi em 46% das crianças a presença de manchas café com leite, para seguimento de NF-1 em 24% e em 15% para confirmação de diagnóstico. Foram referenciadas por outros motivos 15% das crianças. Das 29 crianças sem diagnóstico prévio, em 21 este foi feito na primeira consulta e 8 só preencheram critérios clínicos mais tarde (mediana de 15 meses). À data do diagnóstico, 100% das crianças apresentavam  $\geq 6$  manchas café com leite, 66% sardas inguinais ou axilares, 44% história de NF-1 em familiar de 1º grau, 12% tinham dois ou mais neurofibromas e 2,4% glioma óptico. Realizaram exames complementares de diagnóstico 88% das crianças (ressonância magnética crânio-encefálica, tomografia axial computadorizada crânio-encefálica, ecocardiograma, ecografia renal, outros). Foi diagnosticado glioma óptico em 3 crianças. O tempo médio de seguimento foi de 4 anos e 7 meses. Durante este período diagnosticaram-se de novo sardas inguinais ou axilares em 5% dos casos, nódulos de Lisch (hamartomas da íris) em 32%, dois ou mais neurofibromas em 12% e glioma óptico em 5%. Apresentaram comorbilidades associadas 95% das crianças. **Conclusão:** Nesta casuística confirma-se que a NF-1 é uma doença evolutiva, podendo não estar inicialmente presentes os critérios de diagnóstico, e com elevada comorbilidade, pelo que se salienta a importância de um seguimento multidisciplinar a longo prazo.

**Palavras-chave:** Neurofibromatose tipo 1, clínica, vigilância

### CO17- Avaliação da Maturidade Intelectual nos Cuidados Primários - Sinalizar para Habilitar

Joana Amorim<sup>1</sup>; Gisela Silva<sup>2</sup>; Ana Torres<sup>2</sup>; Joana Rios<sup>2</sup>; Vanessa Mendonça<sup>2</sup>; Filipa Miranda<sup>2</sup>; Ana Rita Monteiro<sup>2</sup>; Fátima Pinto<sup>4</sup>

1 - Interna de Pediatria, ACES Porto Ocidental, Unidade de Pediatria da Extensão Anibal Cunha; 2 - Interna de Pediatria, ACES Porto Ocidental, Unidade de Pediatria da Extensão Anibal Cunha; 3 - Psicóloga, Formadora e Doutoranda da Universidade de Extremadura - Espanha; 4 - Assistente Graduada de Pediatria, ACES Porto Ocidental, Unidade de Pediatria da Extensão Anibal Cunha

**Introdução:** A inteligência não é uma capacidade única e inata, mas antes o resultado de múltiplas influências (físicas, culturais, ambientais e emocionais), às quais a criança se encontra exposta. Na actividade intelectual predomina a capacidade para perceber, abstrair e generalizar. O Teste do Desenho da Figura Humana (TDFH) de Goodenough é frequentemente utilizado pelos psicólogos na avaliação cognitiva e do desenvolvimento infantil. Esta escala avalia assim a maturidade conceitual da criança, pressupondo que a partir do conceito Figura Humana, se poderá avaliar a capacidade para formar outros novos conceitos, inclusivamente aqueles que exigem uma maior abstracção. Sendo este um teste não verbal, de fácil e rápida execução, de baixo custo económico e carácter lúdico, oferece grandes vantagens. Este estudo pretendeu avaliar a maturidade intelectual das crianças seguidas na consulta de Pediatria de um Centro de Saúde urbano. **Métodos:** Este estudo foi desenvolvido na Consulta de Pediatria numa amostra de 125 crianças entre os 42 meses e os 12 anos de idade, escolhidos aleatoriamente, entre Janeiro e Agosto de 2009. A cada criança pediu-se que desenhasse três pessoas inteiras (homem, mulher e a própria) o melhor que conseguisse. Para a cotação dos desenhos foram seguidas as normas do manual. Foram factores de exclusão as alterações visuais e da motricidade fina. **Resultados:** Das 125 crianças, 52,8% eram do sexo masculino e a idade média foi de 66,34 meses (mediana de idades: 63 meses). Destas, 3,2% realizaram um desenho não identificável (garatuja) tendo inviabilizado a obtenção de um QI, 3,2% obtiveram resul-

tado Muito Inferior, 3,2% Inferior, 17,6 % Médio Inferior, 48% Médio, 13,6% Médio Superior, 8,0% Superior e 3,2% Muito Superior. O tempo médio de aplicação do teste foi de 10 minutos. **Conclusões:** Com este estudo concluiu-se que cerca de metade da amostra obteve resultados médios e 6,4% apresentaram resultados inferiores. Estas crianças com baixos resultados foram encaminhadas para avaliação cognitivo-intelectual e emocional com outras escalas como a Escala de Desenvolvimento Psicomotor e Mental de Ruth Griffiths nas com menos de 8 anos e a Escala de Inteligência de Wechsler para Crianças - 3ª Edição para as mais velhas, ambas aferidas para a população portuguesa. O TDFH de Goodenough mostrou-se um instrumento útil na triagem da avaliação da maturidade intelectual nos Cuidados Primários dentro da realidade sócio-cultural contemporânea.

**Palavras-chave:** Teste do Desenho da Figura Humana de Goodenough, Maturidade Intelectual

### CO18- Hábitos do sono numa população pediátrica

Cristiana Ribeiro<sup>1</sup>; Nicole Silva<sup>2</sup>; Arnaldo Cerqueira<sup>2</sup>; Manuel Oliveira<sup>3</sup>; Isabel Martinho<sup>4</sup>; Antonieta Dias<sup>4</sup>

1 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho - Viana do Castelo; 2 - Hospital S. Marcos - Braga; 3 - Centro Hospitalar do Alto Ave - Guimarães; 4 - Centro de Saúde do Carandá - Braga

O sono é uma necessidade biológica essencial para um crescimento e desenvolvimento emocional, cognitivo e social adequados, da criança/adolescente. Conhecer os hábitos do sono de parte da população pediátrica seguida na consulta de Saúde Infantil/Juvenil num Centro de Saúde. Aplicação de inquéritos sobre as características do sono, a pais de crianças/adolescentes observados na consulta no período de Nov/08-Março/09. Análise dos dados no programa informático SPSS. Foram realizados 117 inquéritos (72 a pais de crianças com idade igual ou inferior a 36 meses e 45 com >36 meses). A idade média da amostra total foi 39 meses. Ligeiro predomínio do sexo feminino. Apenas 20% dos pais eram licenciados. Grupo de crianças com menos de 36 meses: A idade média foi de 10 meses. Dormiam no mesmo quarto dos pais 85% das crianças, 36% na cama dos pais. O principal motivo foi considerarem a criança muito pequena (70%). A idade média de transição para quarto próprio foi de 10 meses. Durante a noite, 43% necessitava de luz de presença para adormecer. As sextas eram realizadas em ambiente escuro e silencioso em 35% dos casos. Apenas 28 crianças adormeciam sozinhas. A maioria (64%) tinha um objecto de transição/cumpria um ritual antes de adormecer. Durante a noite, quando a criança chorava, 33% dos pais levavam-na para a sua cama. Grupo com idade >36 meses: A idade média foi de 7 anos. A maioria dormia em quarto próprio. Os restantes partilhavam o quarto com irmãos (25%) ou pais (11%). A maioria (90%) tinha horários de levantar/deitar regulares. O número de horas de sono foi suficiente na maioria das crianças. Dormiam a sesta 11 crianças. Dos 28 que praticavam regularmente exercício físico, 18% faziam-no em horário nocturno. Viam televisão/jogavam computador, antes de deitar, 69% da amostra. Dezasseite crianças tinham televisão no quarto, e destas, 5 necessitavam de adormecer com ela ligada. A maioria adormecia na própria cama. Apenas 60% não necessitava da presença dos pais para dormir e 25% ainda precisava da luz acesa para adormecer. Referiram que os seus filhos acordam mal-humorados ou apresentam sonolência diurna 42% e 7%, respectivamente. Ainda há um grande desconhecimento dos pais acerca dos hábitos saudáveis do sono, não apenas pela falta de valorização por parte dos pais, mas também devido à ausência de informação por parte dos profissionais de saúde. É essencial o aconselhamento adequado nas consultas, de forma a instituir e corrigir regras de higiene do sono.

**Palavras-chave:** hábitos, sono, crianças, adolescentes

### Área Científica – Reumatologia

#### CO19 - Dermatomiosite juvenil - casuística

Sónia Melo Gomes<sup>1</sup>; J.A. Melo Gomes<sup>2</sup>

1-Centro Hospitalar das Caldas da Rainha; 2-Instituto Português de Reumatologia

**Introdução:** A dermatomiosite juvenil (DMJ), pertencente ao grupo das mio-sites idiopáticas, é uma doença multissistémica com incidência de 1:100.000, resultante da inflamação do músculo estriado e da pele, que cursa com uma vasculite de gravidade variável e eventualmente calcinose. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo, por consulta do processo clínico, das crianças seguidas numa consulta de Reumatologia Pediátrica com o diagnóstico de

DMJ, num período de 10 anos (1999-2008). Dados colhidos: demográficos, sintomatologia ao diagnóstico, exames complementares, evolução clínica e terapêutica. Foi feita análise descritiva dos dados. **Resultados:** Observamos 11 casos: 73% sexo feminino, mediana de idades (MI)-13 anos. A MI ao início dos sintomas foi de 6 anos e na 1ª consulta de 8 anos. Dos 5 critérios de diagnóstico, os mais frequentemente observados foram: lesões cutâneas típicas (100%), fraqueza muscular proximal (91%) e elevação das enzimas musculares (82%). Sintomas de apresentação mais frequentes: diminuição da força muscular proximal (91%), rash cutâneo (73%), cansaço fácil (36%) e febre (18%). Em 55% havia história de sintomas constitucionais (febre e perda ponderal). Ao longo da evolução clínica apresentaram: sintomas musculares-100%, lesões cutâneas-91%, lipodistrofia-18%, artralgi-as-36%, artrite-27%, vasculite-27%, vasculite gastro-intestinal-9%, calcinose-27%. Exames complementares: -VS ao diagnóstico: mediana-12 (em 3 casos>20); -elevação das enzimas musculares:91% (CK-91%, mediana do valor máximo-537mg/dl; LDH-91%, mediana do valor máximo-781 U/L; aldolase-9%); -Auto-anticorpos positivos-64% (ANA). Em 6 doentes (55%) foi realizada biópsia muscular e em 3 (27%) EMG. Todos os doentes foram submetidos a tratamento com corticoides e metotrexato, 91% fizeram ainda ciclosporina A, 18% hidroxycloquína e 9% etanercept; 2 foram medicados com diltiazem por calcinose. Tempo médio de tratamento até remissão-8 meses. Relativamente à actividade da doença, 64% encontram-se actualmente em remissão (55% sem terapêutica médica) e 36% com doença activa (tempo médio de seguimento:5,4anos); 27% apresentam algum grau de limitação funcional. **Conclusão:** A DMJ é uma doença potencialmente grave e incapacitante. Nesta série, a maioria das crianças recuperou completamente com o tratamento adequado, encontrando-se assintomática. Salienta-se a importância de um diagnóstico e encaminhamento céleres que influenciam o prognóstico.

**Palavras-Chave:** dermatomiosite juvenil, miopatias inflamatórias

#### CO20 - Febre prolongada, parésia do III par craniano e suboclusão intestinal com apresentação de poliarterite nodosa infantil (PANI) em pequeno lactente

Mariana Rodrigues<sup>1</sup>; João Luís Barreira<sup>2</sup>; Joana Jardim<sup>3</sup>; Fátima Carneiro<sup>4</sup>; Judite Marques<sup>5</sup>; Teresa Nunes<sup>3</sup>; Iva Brito<sup>6</sup>

1-Hospital de São João E.P.E., Porto; 2-Pediatria - UAG MC - Hospital de São João E.P.E. / Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3-Pediatria - UAG MC - Hospital de São João E.P.E. - Porto; 4-Anatomia Patológica - Hospital de São João E.P.E. - Porto; 5-Pediatria - Hospital Distrital de Bragança; 6-Reumatologia Pediátrica - Hospital de São João E.P.E. - Porto

A PANi é uma vasculite rara que se caracteriza por alterações necrosantes das pequenas e/ou médias artérias. A idade média de apresentação é de 8.81 ± 3.55 anos.<sup>1,2,3</sup> BRAA, 7 meses, sexo feminino, previamente saudável. Sete dias antes da admissão, iniciou quadro compatível com gastroenterite aguda. Após três dias, por persistência de febre, desidratação moderada e letargia foi internada por suspeita de sépsis, tendo iniciado ceftriaxone. Quatro dias depois iniciou parésia do III par esquerdo e hemiparésia esquerda. A RMN cerebral mostrou imagens hipercaptantes na região protuberancial direita e mesencefálica esquerda, interpretados como sugestivos de abscessos. Durante o internamento, apresentou agravamento do estado geral e manteve febre intermitentemente apesar dos vários antimicrobianos instituídos. Todos os exames para pesquisa de bactérias, fungos, vírus e parasitas, no sangue, urina e líquido cefalorraquidiano foram negativos. Apresentou ainda hipertensão arterial, com necessidade de tratamento farmacológico. Sedimento urinário, função renal e estudo imunológico alargado normais. Após três semanas de internamento desenvolveu quadro de sub-oclusão intestinal, tendo de ser submetida a laparotomia exploradora com enterectomia segmentar por estenose do íleo. O estudo anatomopatológico da peça mostrou lesões de vasculite com atingimento de artérias de pequeno/médio calibre e necrose fibrinóide focal. Por reunir então critérios diagnósticos de PANi, efectuou três pulsos de metilprednisolona e posteriormente prednisolona 1 mg/Kg/dia. Ocorreu progressiva melhoria do estado geral, desaparecimento da febre e descida dos marcadores inflamatórios. A angioRMN cerebral de controlo mostrou lesões em localizações sobreponíveis, já não captantes; sem alterações aparentes dos vasos. Teve alta, com resolução quase completa dos défices neurológicos. Dois meses após a alta apresentou reactivação da doença, com reaparecimento da hemiparésia esquerda e alterações dos movimentos oculares, sem tradução imagiológica na RMN. Efectuou novos pulsos de metilprednisolona com recuperação parcial dos défices neurológicos de novo, estando actualmente sob ciclofosfamida endovenosa em ciclos mensais. Mantém-se estável até ao momento, com alguns défices neurológicos persistentes. Os autores pretendem rever os critérios diagnósticos da PANi, assim como discutir os



desafios na orientação terapêutica num grupo etário onde esta entidade é extremamente rara.

**Palavras-chave:** Poliarterite nodosa infantil; Vasculite

Tabela 1. Critérios diagnósticos de Poliarterite Nodosa Infantil – EULAR/PreS (2006)	
Biópsia mostrando vasculite necrosante de pequenas e/ou médias artérias	
OU	
Anomalias angiográficas (aneurismas ou oclusões) em angiografia convencional ou angiografia ressonância magnética nuclear (angioRMN)	
MAIS pelo menos dois dos seguintes:	
-	Envolvimento cutâneo (livedo reticular, nódulos subcutâneos dolorosos, outras lesões vasculíticas)
-	Mialgias
-	Hipertensão arterial
-	Mono ou polineuropatia
-	Anomalias do sedimento urinário ou diminuição da função renal
-	Dor testicular
-	Sinais/sintomas sugerindo envolvimento de qualquer grande sistema (gastrointestinal, cardíaco, pulmonar, sistema nervoso central).

## Área Científica – Hematologia

### CO21 - Macrocitose - nem sempre é o que parece

Vânia Martins<sup>1</sup>; Maria João Oliveira<sup>1</sup>; Leonilde Machado<sup>1</sup>; Emília Costa<sup>1</sup>; Esmeralda Cleto<sup>1</sup>

1-Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** A macrocitose define a presença de eritrócitos maiores que o normal, frequentemente descrita como um volume globular médio (VGM) superior a 100 fL, no entanto, em idade pediátrica, é necessário avaliar a variação do VGM de acordo com a faixa etária. Várias são as suas causas, sendo a anemia megaloblástica, associada a défices carenciais, a mais frequentemente descrita, no entanto, podem estar associadas doenças subjacentes não hematológicas. **Objectivos e métodos:** Os autores pretenderam analisar os casos das crianças com macrocitose, seguidas em Consulta de Hematologia Pediátrica do CHP - Hospital de Santo António, tendo-se procedido à consulta dos respectivos processos clínicos. **Resultados:** Foram seguidas na consulta 11 crianças com macrocitose, sendo 6 do sexo feminino. A idade à admissão variou entre os 2 meses e os 5 anos e 6 meses (mediana: 13,5 meses). Todos apresentavam macrocitose na avaliação inicial com VGM entre 95 e 205,9 fL (mediana: 102 fL), verificando-se anemia em 8 (72,7%), variando entre 4,1 e 8,4 g/dL (mediana 5,7 g/dL), e pancitopenia em apenas uma criança. Numa verificou-se erro laboratorial, não se confirmando a macrocitose na repetição do estudo analítico. Nas outras 10, após investigação, o diagnóstico etiológico foi de Anemia de Blackfan Diamond em 6 crianças, e nas restantes, Anemia de Fanconi, Esferocitose Hereditária, Citopatia Mitocondrial e Homocistinúria cblE (defeito na enzima metionina sintetase). Seis necessitaram terapêutica transfusional e a criança com Anemia de Fanconi foi submetida a alotransplante. Relativamente às crianças com Anemia de Blackfan Diamond, 5 efectuaram corticoterapia, tendo-se verificado corticod dependência em duas, remissão espontânea em duas e dependência transfusional numa. Mantém-se em seguimento na consulta de Hematologia Pediátrica 4, tendo sido 5 transferidas para a Consulta de Hematologia de Adultos. Duas tiveram alta. **Comentários:** Apesar de inicialmente, no estudo da macrocitose, se investigarem sobretudo causas hematológicas centrais, não podemos esquecer a citopatia mitocondrial e os défices do metabolismo da vitamina B12 e ácido fólico, difíceis de avaliar pela complexidade do estudo enzimático. No nosso estudo a etiologia predominante foi a hematológica, nomeadamente a Anemia de Blackfan Diamond, no entanto, a possibilidade de outras causas subjacentes associadas à macrocitose, exige um estudo completo para determinar a sua etiologia e melhor orientação.

**Palavras-chave:** Macrocitose, idade pediátrica

### CO22 - Crise Aplásica por Parvovírus na Doença Hemolítica Crónica: Revisão de 18 casos

Joana Vieira Pinto<sup>1</sup>; Leonilde Machado<sup>1</sup>; Carla Teixeira<sup>1</sup>; Maria João Oliveira<sup>1</sup>; Emília Costa<sup>1</sup>; Esmeralda Cleto<sup>1</sup>; Inês Freitas<sup>1</sup>; José Barbot<sup>1</sup>

1-Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** A crise aplásica (CA) por Parvovirus B19 constitui uma das complicações mais temidas das doenças hemolíticas crónicas (DHC). A gravidade

da anemia, assim como o seu carácter agudo tornam esta situação potencialmente fatal, sobretudo quando se instala no contexto de um processo hemolítico que, por bem compensado, permaneceu oculto até então. **Métodos:** No presente trabalho são revistos os processos clínicos de 18 crianças com DHC de carácter congénito, seguidas no Centro Hospitalar do Porto, em que se verificou esta complicação nos últimos 13 anos. A DHC subjacente era a esferocitose hereditária em 16 crianças e o défice de glicose-6-fosfato-desidrogenase tipo I em 2 crianças. Foram considerados 2 grupos: o primeiro com diagnóstico (n=12) e o segundo sem diagnóstico prévio (n=6). São analisados os seguintes parâmetros: forma de apresentação, intervalo entre os primeiros sintomas e o recurso ao hospital, hemoglobina (Hb) à data de admissão e antes da primeira transfusão, tempo até à reemergência dos reticulócitos e percentagem calculada de massa eritrocitária hemolisada. **Resultados:** Os sintomas predominantes foram febre, astenia e palidez de progressão rápida, icterícia e vómitos. O tempo médio entre os primeiros sintomas e o recurso a cuidados médicos hospitalares foi de 3,5 dias (1,9 dias no primeiro grupo/6,7 dias no segundo). O valor médio de Hb à admissão foi de 5,8g/dL (6,4g/dL/4,7g/dL). Todas as crianças foram transfundidas. O valor médio de Hb pré-transfusional foi de 4,8g/dL (5,0g/dL/4,4g/dL). Em 2 crianças, o valor mínimo de Hb verificou-se após transfusão eritrocitária. O tempo médio decorrido desde o início da CA até à reemergência dos reticulócitos foi de 9,8 dias (9,4 dias/10,5 dias). A percentagem calculada de massa eritrocitária hemolisada foi de 75,0% (80,3%/64,3%). **Conclusão:** A CA de uma DHC é uma situação clínica grave e potencialmente fatal. A sua eventualidade deve ser explicada aos pais no momento do diagnóstico de DHC, no sentido de garantir um rápido acesso a cuidados médicos que podem ter um carácter emergente. O diagnóstico de CA deve ser evocado face a qualquer criança (com ou sem diagnóstico prévio de DHC) com anemia arregenerativa de carácter agudo sem outra explicação prévia. A atitude terapêutica mais adequada é a instituição de um regime transfusional que, simultaneamente, garanta a estabilidade hemodinâmica e não comprometa o estímulo da eritropoiese.

**Palavras-chave:** Crise Aplásica, Parvovirus, Doença hemolítica crónica

### CO23 - Acidente Vascular Cerebral neonatal e trombofilia

Maria João Sampaio<sup>1</sup>; Sara Morais<sup>2</sup>; Sónia Figueiroa<sup>2</sup>; Teresa Temudo<sup>2</sup>; Emília Costa<sup>1</sup>; Esmeralda Cleto<sup>1</sup>

1-Centro Hospitalar do Porto- Unidade de Hematologia; 2-Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** Os acidentes vasculares cerebrais (AVC) que ocorrem no período perinatal têm sido cada vez mais frequentemente diagnosticados como causa de distúrbios neurológicos detectados quer no período neonatal, quer posteriormente. A associação com distúrbios protrombóticos da coagulação tem sido frequentemente referida. **Objectivo:** Rever os casos de AVC neonatal com trombofilia seguidos em consulta no Hospital. **Material e métodos:** Revisão retrospectiva dos processos clínicos das crianças com história de AVC neonatal, com manifestações clínicas no período neonatal ou até aos 6 meses. Dados recolhidos: manifestações clínicas, alterações imagiológicas, história materna e alterações do estudo protrombótico, no qual se pesquisaram: Tempo de protrombina, Tempo de tromboplastina parcial activada, Fibrinogénio, Plasminogénio, Antitrombina III, Proteínas C e S, Homocisteína, Anticoagulante lúpico, Anticorpos anticardiolipina, antiβ2glicoproteína e antinucleares, C3 e C4, Inibidor do activador do plasminogénio 1 (PAI 1) e estudo genético das mutações da Protrombina, Factor V Leiden e Metiltetrahidrofolato redutase (MTHFR). **Resultados:** Revistos 17 processos clínicos, dos quais 10 apresentavam alterações no estudo protrombótico. Destes, 6 eram rapazes, 4 prematuros. Oito tiveram manifestações clínicas no período neonatal, um aos 4 e um aos 6 meses. As convulsões focais foram a manifestação mais frequente (4 casos); em 2 constatada hemiparésia e em 3 foi um achado imagiológico. Alterações imagiológicas: AVC isquémico em 4 casos, hemorrágico em 4 e isquémico com transformação hemorrágica em 2. Mediana da idade materna: 30 anos. História materna de factores de risco em 4 casos. Alterações detectadas no estudo de trombofilia: 2 casos com anticorpos anticardiolipina e 3 antiβ2glicoproteína positivos, 4 com heterozigotia para o Factor V Leiden, 6 com heterozigotia e 1 homozigotia para a MTHFR. Em 5 casos havia mais que uma alteração. **Comentários:** Apesar de uma amostra pequena, o número de casos com alterações protrombóticas não é desprezível. Por ser um estudo retrospectivo impõem-se limitações, como falta de registo de dados nos processos e estudo protrombótico incompleto nalguns casos. O papel de algumas mutações descritas, isoladamente, como predisponentes para eventos tromboembólicos é discutível. A investigação da trombofilia na mãe permitiria uma melhor compreensão da fisiopatologia. Seria desejável a criação de protocolos de actuação para um melhor diagnóstico.

**Palavras-chave:** AVC neonatal e trombofilia

**CO24 - Utilização de Rituximab na PTI Crónica**Ana Saianda<sup>1</sup>; Isabel Sampaio<sup>1</sup>; M<sup>a</sup> João Palaré<sup>1</sup>; Anabela Ferrão<sup>1</sup>; Anabela Morais<sup>1</sup>

1-Unidade de Hematologia Pediátrica, Departamento da Criança e da Família, Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE

**Introdução:** A púrpura trombocitopénica imune (PTI) primária é geralmente uma doença autolimitada, mas em cerca de 10-20% dos casos torna-se crónica. Mantém-se a controvérsia relativamente à terapêutica a instituir nestas situações (corticóides, imunoglobulina endovenosa – IGIV-, imunoglobulina específica anti-D e esplenectomia). Estudos recentes sugerem eficácia do rituximab, anticorpo monoclonal anti-Ag CD20 expresso em linfócitos B, nos casos refractários às demais terapêuticas e como alternativa à esplenectomia ou para protelar esta opção cirúrgica. É objectivo deste trabalho a descrição da experiência da utilização de rituximab na PTI crónica numa Unidade de Hematologia Pediátrica de um hospital 3ário. **Métodos:** Revisão retrospectiva dos processos clínicos de 5 crianças com PTI crónica seguidas na Unidade entre Dez/06 e Ago/2009. Avaliaram-se dados demográficos, terapêutica realizada e dados laboratoriais prévios à utilização de rituximab, resposta à terapêutica e sua duração, efeitos adversos; recorrência e tratamento realizado nesta situação. Utilizou-se rituximab na dose de 375mg/ m<sup>2</sup>/ semana durante 4 semanas. Definiu-se resposta em qualquer altura após administração da 1ª dose, sendo completa (RC) se plaquetas > 150 000/ $\mu$ L, parcial (RP) se > 50 000/ $\mu$ L, mínima (RM) se 20 000 – 30 000/ $\mu$ L e ausência de reposta (A). **Resultados:** Foram tratados com rituximab 5 doentes com idades entre 2 e 15 anos, 3 do sexo masculino. A duração média da PTI era de 32 meses, todos tinham sido submetidos a terapêutica com corticóides e IGIV, 1 tinha sido esplenectomizado. Verificaram-se 2 RC, que se mantêm em remissão (32 e 28 meses de seguimento), 2 RP (crianças de 2 e 3 anos) e 1 RM, tendo todas ocorrido após 1ª ou 2ª administração de rituximab. Verificou-se recorrência ainda durante terapêutica nas RP e RM. A criança mais jovem teve remissão espontânea após 12 meses de doença. Os efeitos secundários observados não tiveram gravidade e não impediram a continuação da terapêutica (vómitos e urticária). **Conclusão:** A decisão de iniciar terapêutica com rituximab foi na maioria dos casos prévia à realização de esplenectomia e evitou-a em 2 casos. Esta terapêutica mostrou, nesta população, ser tolerável com efeitos secundários minor, não tendo sido diagnosticado qualquer caso de doença do soro como referido na literatura.

**Palavras-chave:** Rituximab, Púrpura Trombocitopénica Imune**Área Científica – Neonatologia****CO25 - Crescimento dos prematuros de muito baixo peso nos primeiros 3 anos de vida**Paula Costa<sup>1</sup>; Margarida Abrantes<sup>2</sup>; João Costa<sup>2</sup>

1-Hospital de Santa Maria; 2-Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais

**Objectivos:** Analisar o padrão de crescimento de prematuros de muito baixo peso ao nascer (RNMBP) até aos 3 anos de idade e identificar os principais factores de risco associados a compromisso do seu crescimento. **Métodos:** Estudo coorte retrospectiva do padrão de crescimento dos RNMBP admitidos na UCIN do HSM, entre 2000 e 2005. 152 crianças foram avaliadas e subdivididas em adequados à idade gestacional (AIG) e em leves para a idade gestacional (LIG). O crescimento foi avaliado por meio de z-scores para peso e comprimento às 40 semanas, 3 meses, 6 meses, 12 meses, 2 anos e 3 anos de idade corrigida. O critério usado para definir a recuperação acelerada do crescimento (RAC) foi um z-score superior a -2 SD. Análise estatística com SPSS 13.0 para o Windows, com estatística descritiva, análise bivariada, e multivariada por regressão logística. **Resultados:** Aos 3 anos de idade a recuperação do peso ocorreu em 80,5% das crianças e a da altura em 86,8%. Apenas 65,3% dos LIG recuperaram o peso até aos 3 anos, em comparação com 90,7% dos AIG (p=0,000). Em relação à recuperação da estatura aos 3 anos, constatámos também uma diferença significativa entre estes dois grupos (LIG 76% vs AIG 100%, p=0,000). Verificámos uma descida acentuada dos z-scores do peso até aos 3 meses, tendo a sua recuperação tido início entre os 3 meses e os 6 meses de idade, sendo progressiva até aos 3 anos de vida. Não verificamos esta tendência inicial da descida dos z-scores da altura, constatando-se a sua recuperação desde as 40 semanas, tendo ocorrido na maioria das crianças ainda durante o primeiro ano de vida. A displasia broncopulmonar foi o único factor perinatal associado a compromisso da RAC aos 3 anos de idade (OR 5.6 [1.1-29.2]). **Conclusões:** Os LIG e os prétermos com displasia broncopulmonar são os que têm maior probabilidade de não fazer uma RAC até aos 3 anos de idade. Nos AIG verificamos uma RAC em quase todos

os casos, até aos 3 anos. Existe nesta crianças uma tendência para uma recuperação mais rápida da estatura do que do peso, pensamos que este facto poderá ser protector de uma potencial síndrome metabólica na idade adulta. O controlo clínico do crescimento pós-natal das crianças prematuras é essencial para identificar as crianças que se afastam da normalidade, otimizando assim a sua nutrição e crescimento, porque estas crianças podem estar expostas a uma maior morbilidade no seu neurodesenvolvimento.

**Palavras-chave:** Muito baixo peso ao nascer; crescimento**CO26 - Transmissão Vertical VIH - experiência da Maternidade Daniel de Matos 2000-08**Rui Castelo<sup>1</sup>; Renato Martins<sup>2</sup>; Eulália Afonso<sup>1</sup>; Eugénia Malheiro<sup>2</sup>; Graça Rocha<sup>3</sup>

1-Neonatologia, Maternidade Daniel de Matos - Hospitais da Universidade de Coimbra; 2-Ginecologia/Obstetrícia, Maternidade Daniel de Matos - Hospitais da Universidade de Coimbra; 3-Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** Na ausência de uma vacina eficaz, o controlo da disseminação do VIH passa pela prevenção da transmissão. O acompanhamento periparto e a implementação de protocolos para profilaxia da transmissão vertical constituem medidas eficazes na prevenção. A taxa de transmissão vertical do VIH tem nos últimos anos, nos países desenvolvidos onde Portugal se engloba, sido inferior a 2%. Para este resultado dependerá a qualidade dos cuidados perinatais prestados. **Objectivos:** Apresenta-se a experiência da Maternidade Daniel de Matos (MDM) entre 2000-8 no controlo da transmissão vertical do VIH, explorando as diversas vertentes desde o encaminhamento das gestantes seropositivas para a consulta MDM, passando pelo protocolo adoptado no periparto e subsequente acompanhamento dos recém-nascidos (RN). **Resultados:** No período 2000-8 foram referenciadas 104 gestantes seropositivas (49% consulta Infecções HUC; as restantes distribuídas pelos cuidados de saúde primários e hospitalares distritais); verificamos que a nacionalidade Portuguesa (71%); restantes essencialmente de África) e o distrito de Coimbra (31%) e Leiria (28%) são preponderantes. Cerca de 33% das grávidas apresentam co-infecções (vírus hepatite C). A transmissão sexual constituiu a principal via de transmissão (60%). Houve interrupção da gravidez em 18 casos (toxicod dependência, mau estado imunitário, seroconversão no 1º trimestre) e 17 grávidas mudaram de instituição/residência. As restantes 69 foram acompanhadas na MDM e todas fizeram tratamento anti-retrovírico pré-natal. Em 68 o parto foi por cesariana electiva e cumpriram protocolo intraparto com AZT (1 parto ocorreu no domicílio); 1 RN nasceu sob AZT+Nevirapina (terapêutica materna irregular mas teste de resistência negativo). Os 69 RN efectuaram aleitamento artificial. Todos fizeram AZT profiláctico (o RN nascido no domicílio manteve terapêutica tripla nas primeiras 6 semanas e o RN nascido sob terapêutica dupla manteve a mesma durante 6 semanas). Um dos 69 RN ficou infectado (2002, vírus multiresistente aos anti-retrovíricos). A taxa de transmissão vertical do VIH foi na MDM, nos últimos 9 anos, de 1,45%. **Conclusões:** A intervenção multidisciplinar e o Protocolo adoptados desde 2000 na MDM têm permitido uma taxa de transmissão vertical do VIH <2%.

**Palavras-chave:** Transmissão Vertical VIH, Profilaxia VIH**CO27 - Risco Infecioso Neonatal no Berçário do Hospital Santa Maria**Patrícia A. Gonçalves<sup>1</sup>; Raquel Carreira<sup>2</sup>; Marta Pinto<sup>3</sup>; André Graça<sup>3</sup>; Joana Saldanha<sup>3</sup>

1-Hospital Santa Maria/ HPP Hospital de Cascais; 2-Hospital Santa Maria/ Centro Hospitalar das Caldas da Rainha; 3-Hospital Santa Maria

**Introdução:** Existem vários factores de risco infeccioso maternos que contribuem para o desenvolvimento de infecção no período neonatal. **Objectivo:** Caracterizar os factores de risco infeccioso de uma população de recém-nascidos (RN) da maternidade de um hospital de apoio perinatal diferenciado. **Metodologia:** Estudo longitudinal, com amostra de conveniência constituída pelos RN nascidos no Hospital Santa Maria durante 2 meses. Consideraram-se os seguintes factores de risco: exsudado vaginal/rectal positivo para SGB, bacteriúria a SGB, filho anterior com infecção a SGB, ruptura de bolsa de águas superior a 18 horas (RBA>18h), febre intra-parto, ou mãe com leucocitose superior a 20.000 e/ou PCR superior a 2mg/dL durante o parto. Colheu-se sangue para hemograma e doseamento de proteína C reactiva (PCR) às 24h de vida do RN quando, pelo menos, um dos factores de risco estava presente. Os RN assintomáticos mas com PCR positiva ou alterações do leucograma (leucocitose, leucopénia ou aumento das formas imaturas) repetiram a colheita 12-24h depois, para identificar os indivíduos com provável infecção e necessidade de antibioterapia. Na presença de sintomas seria colhida hemocultura e iniciada antibioterapia de imediato. **Resultados:** Dos 425 RN internados, 38 (8.9%)

tinham exsudado positivo para SGB, 33 (7.8%) associavam-se a parâmetros de infecção maternos positivos, 29 (6.8%) a RBA>18h e 8 (1.9%) a febre intra-parto. Das mães com exsudado positivo, 22 fizeram profilaxia adequada, pelo que foi considerado não existir risco. Catorze RN (3.3%) foram medicados por PCR positiva associada aos seguintes factores: 4 por colonização a SGB sem profilaxia, 3 com RBA>18h, 3 por parâmetros de infecção maternos positivos, 1 por febre materna, 1 com RBA>18h e febre materna, 1 por RBA>18h e SGB sem profilaxia e 1 por febre materna e SGB sem profilaxia. Não registámos hemoculturas positivas nem foram identificados casos com sintomas sugestivos de sépsis. **Conclusão:** Dos múltiplos factores de risco perinatais, alguns associam-se a maior probabilidade de infecção neonatal. Neste trabalho, a colonização por SGB, a RBA>18h e a febre intra-parto foram os mais relevantes. A existência de parâmetros de infecção maternos positivos durante o parto, factor de risco muitas vezes ignorado, mostrou uma relevância não desprezável, o que já se tinha verificado em trabalho anterior do nosso grupo. Um estudo mais alargado poderia contribuir para a confirmação destes dados.

**Palavras-chave:** Infecção “Período neonatal”

### CO28 - Persistência de Canal Arterial - experiência de uma Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, revisão de 5 anos (2004-2008)

Maria Teresa Dionísio<sup>1</sup>; António Pires<sup>1</sup>; Carlos Lemos<sup>2</sup>; Gabriela Mimoso<sup>2</sup>; Fátima Negrão<sup>2</sup>; Eduardo Castela<sup>1</sup>

1-Hospital Pediátrico de Coimbra, CHC- EPE; 2-Maternidade Bissaya Barreto, CHC - EPE

**Introdução:** No recém-nascido (RN) de termo, o canal arterial (CA) encerra funcionalmente, na maioria dos casos, no 1º dia de vida. A sua persistência na vida extra-uterina corresponde a 5-10% de todas as cardiopatias congénitas, sendo mais prevalente nos prematuros (65%). Nestes, o tratamento médico com indometacina ou ibuprofeno é o mais preconizado. Se ineficaz, está indicado o encerramento cirúrgico. **Objetivos:** Descrever a experiência de uma Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN), relativamente ao tratamento e evolução da Persistência de Canal Arterial (PCA). **Métodos:** Análise retrospectiva dos casos de RN com diagnóstico de PCA internados numa UCIN e respectivo seguimento em Consultas de Cardiologia Pediátrica entre Janeiro de 2004 e Dezembro de 2008. **Resultados:** Neste período, registaram-se 1375 internamentos na UCIN. Foi diagnosticada PCA em 58 casos (4,2% dos internamentos). Cerca de 50% dos RN eram do sexo masculino. Dezanove RN (27,6%) tinham idade gestacional <27 semanas de gestação (SG) e 26 (44,8%) tinham idade gestacional ≥27 e <32 SG. A manifestação clínica mais frequente foi o sopro (100%) associado em 20,7% a apneias e a agravamento dos parâmetros ventilatórios em 13,8% dos casos. O diagnóstico foi confirmado ecocardiograficamente em média aos 9,5 dias de vida. Nos 13 RN que apresentavam PCA sem significado hemodinâmico, optou-se por uma atitude conservadora em 11, tendo em 8 o CA encerrado espontaneamente em média 1 semana após o diagnóstico. Os restantes foram submetidos a um encerramento percutâneo durante o 1º ano de vida. Dos RN com PCA considerada ecocardiograficamente significativa (45), 41 foram tratados: 31 fizeram tratamento com indometacina, 9 fizeram terapêutica com ibuprofeno oral e 1 foi submetido a encerramento cirúrgico. Dos RN tratados com indometacina, 4 tiveram como efeitos secundários enterocolite necrotizante, tendo 3 falecido e 6 tiveram insuficiência pré-renal. Nos RN tratados com ibuprofeno oral, não se registaram complicações. A taxa de encerramento de PCA após 1 ciclo (3 doses) de indometacina e ibuprofeno oral foi de 61,3% e 44,4%, respectivamente. **Conclusões:** Nas situações assintomáticas uma conduta expectante deve ser ponderada. Na nossa experiência, a utilização do ibuprofeno oral, apesar de menos eficaz do que a indometacina, cursou sem complicações. Os autores defendem a realização de estudos clínicos mais alargados.

**Palavras-chave:** Persistência de Canal Arterial, prematuridade, anti-inflamatórios não esteróides, enterocolite necrotizante

### Área Científica – Cardiologia

#### CO29- Alterações cardiovasculares no Síndrome de Hipoventilação Central Congénita

Joana Castro Marinho<sup>1</sup>; Núria Madureira<sup>1</sup>; Teresa Silva<sup>1</sup>; Miguel Félix<sup>1</sup>; Maria Helena Estêvão<sup>2</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) - Centro Hospitalar de Coimbra; 2- Hospital Pediátrico de Coimbra (hPC) - Centro Hospitalar de Coimbra

**Introdução:** O síndrome de hipoventilação central congénita (SHCC) é um distúrbio raro do sistema nervoso autónomo em que ao inadequado controlo

central da ventilação se podem associar, entre outras, alterações do ritmo cardíaco e hipertensão pulmonar (por insuficiência respiratória crónica). O gene associado ao SHCC foi recentemente identificado (PHOX2B) discutindo-se actualmente a correlação genótipo-fenótipo. **Objetivos:** Caracterizar as alterações cardiovasculares das crianças com SHCC seguidas no HPC e estabelecer correlação genótipo-fenótipo para estas manifestações. **Material e métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças com SHCC seguidas no HPC cuja avaliação cardíaca inclui realização regular de ecocardiograma, Holter prolongado e análise do estudo poligráfico do sono (EPS). **Resultados:** Desde 1994 foram seguidas 10 crianças (5M/5F). Quatro faleceram (2 por provável paragem cardíaca no domicílio) e as restantes têm idades entre os 14 meses e os 10 anos. A investigação etiológica e cardiológica incluiu: estudo genético (9), EPS (8), ecocardiograma (10) e Holter (9). O Holter identificou alterações em 6/9: extrassístolis ventriculares com condução aberrante, BAV 2º grau, bradicardia sinusal, pausas sinusais (1351-4800 miliseg). O achado ecocardiográfico mais frequente foi a hipertensão pulmonar (7). Todas as crianças apresentaram menor variabilidade da FC durante o EPS. Numa criança foi colocado pacemaker cardíaco por pausas sinusais prolongadas. Foram identificadas mutações no gene PHOX2B em 9/9. Uma apresentava mutação em homozigotia levando à expansão de 4 alaninas (criança com pacemaker). As restantes apresentavam mutação em heterozigotia: 7 com expansão de 6 ou 7 alaninas (sem relação entre o número de expansões e a gravidade das manifestações cardiovasculares) e 1 com deleção 722-759del 38nt (óbito mais precoce). **Comentários:** Segundo a literatura, o número de duplicações de alanina parece estar directamente relacionado com a gravidade do fenótipo, nomeadamente cardíaco. No grupo estudado, a criança com a bradiarritmia mais importante destacou-se por ser a única com mutação em homozigotia e com expansão de alaninas em número inferior ao descrito na literatura. Nas restantes não foi encontrada correlação entre o número de repetições e o fenótipo cardiovascular. Estudos posteriores e com maior número de crianças são importantes para uma melhor aferição na correlação genótipo-fenótipo.

**Palavras-chave:** Síndrome de Hipoventilação Central Congénita

#### CO30- Cardioversores Desfibriladores Implantáveis em idade pediátrica - a sua importância na prevenção de morte súbita

Maria Teresa Dionísio<sup>1</sup>; Sofia Almeida<sup>2</sup>; Diogo Cavaco<sup>2</sup>; José Pedro Neves<sup>2</sup>; Rui Anjos<sup>2</sup>; Maymone Martins<sup>2</sup>; Pedro Adragão<sup>2</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra - CHC,EPE ; 2- Hospital de Santa Cruz - CHLO, EPE

**Introdução:** A utilização de cardioversores desfibriladores implantáveis (CDI) está actualmente estabelecida como um procedimento seguro e eficaz na prevenção de morte súbita cardíaca (MSC). Em Pediatria, as indicações em prevenção secundária, após MSC abortada, são consensuais. No entanto, a definição de risco suficientemente elevado que justifique implantação em prevenção primária permanece controversa. Apesar dos avanços tecnológicos, surgem preocupações inerentes a este grupo etário relacionadas com o longo tempo de seguimento. As complicações mais frequentes são choques inapropriados, fracturas de eléctrodos e infecções de sistemas. **Objetivos:** Avaliar a indicação, eficácia e complicações da implantação de CDI em idade pediátrica. **Material e métodos:** Análise retrospectiva dos doentes (D) com idade igual ou inferior a 18 anos a quem foi implantado CDI no Serviço entre 1994 e 2008. **Resultados:** Durante o período estudado, foram implantados 12 CDI endovasculares em idade pediátrica (1% do total de implantações). A idade média de implantação foi de 13,9 anos (9 a 18 anos), com 9 D do sexo masculino. As indicações terapêuticas foram prevenção primária em 6 casos: Miocardiopatia Hipertrófica - MCH (3), Displasia Arritmogénica do Ventrículo Direito (1), Síndrome de QT Longo congénito (1) e Taquicardia Ventricular Polimórfica (1). Foi implantado CDI como prevenção secundária em 6 D reanimados de MSC. Dois dos D com MCH tinham história familiar da doença e de MSC. Todos os D apresentavam fracção de ejeção normal. Num seguimento médio de 5 anos (1 a 177 meses), não ocorreu mortalidade, tendo 7 (58,3%) recebido terapêuticas apropriadas. Quatro destes D correspondiam a prevenção primária. As terapêuticas inapropriadas foram devidas a taquicardia sinusal e oversensing da onda T (12,2% das terapêuticas por choque), sendo controladas por reprogramação do CDI e/ou terapêutica beta-bloqueante. Não ocorreram outras complicações. **Conclusões:** A maioria dos D da nossa população recebeu terapêuticas apropriadas, não tendo ocorrido mortalidade. Dois terços dos doentes que implantaram em prevenção primária receberam terapêuticas apropriadas, justificando o procedimento. À excepção de choques inapropriados, não ocorreram outras complicações. O CDI em idade pediátrica parece ser essencial para D com risco de desenvol-

ver arritmias ventriculares malignas. São necessários estudos alargados para uniformizar os critérios de implantação em prevenção primária.

**Palavras-chave:** cardioversor desfibrilhador implantável, pediatria, cardiopatia, morte súbita

### CO31- Prevenção de morte súbita no desporto de alta competição - a importância da avaliação cardiovascular

Maria Teresa Dionísio<sup>1</sup>; Paula Martins<sup>1</sup>; Marta António<sup>1</sup>; Isabel Santos<sup>1</sup>; António Pires<sup>1</sup>; Graça Sousa<sup>1</sup>; Ana Mota<sup>1</sup>; Ricardo Duarte<sup>1</sup>; Hélder Costa<sup>1</sup>; Lúcia Ribeiro<sup>1</sup>; Eduardo Castela<sup>1</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra - CHC, EPE

**Introdução:** O exame médico-desportivo representa um importante meio de triagem de patologia cardiovascular congénita ou adquirida que aumenta o risco de morte súbita (MS). Deve ser realizado nos desportistas de alta competição e a presença de doença cardíaca pode condicionar ou mesmo impossibilitar a actividade desportiva. No entanto, a actividade física praticada de forma intensa impõe adaptações cardiovasculares estruturais e funcionais, que se designam de Síndrome do Coração de Atleta. Algumas destas alterações, nomeadamente a hipertrofia do ventrículo esquerdo (VE), podem mimetizar a Miocardiopatia Hipertrofica (MCH), causa mais frequente de MS do jovem desportista. **Objectivos:** Avaliar a condição cardiovascular de um grupo de atletas federados de futebol. **Métodos:** Estudo transversal de um grupo de desportistas de alta competição, que foram submetidos a uma avaliação cardiovascular, incluindo história clínica e familiar, exame objectivo e a realização de electrocardiograma (ECG) e ecocardiograma. **Resultados:** Foram avaliados 64 atletas do sexo masculino, com idade média de 15,7 anos (14-18 anos). A história pessoal era irrelevante. Todos os atletas praticavam futebol de forma continuada desde os 8 anos, com treino semanal médio de 7 horas. Um dos atletas apresentava história familiar de MCH. O peso e estatura médios foram de 66,7 Kg e 1,75 m, respectivamente. Os valores tensionais diastólicos em todos foram inferiores aos da população em geral com as mesmas características demográficas. Foi auscultado sopro cardíaco em 6. No ECG, os achados mais frequentes foram: bradicardia sinusal em 33 (51,6%), critérios de hipertrofia do VE em 17 (26,6%), padrão de repolarização precoce em 13 (20,3%) e padrão de pré-excitação (Wolff-Parkinson-White) em 2 (3,1%). Estes 2 atletas foram referenciados para estudo electrofisiológico. Relativamente aos parâmetros ecocardiográficos avaliados, verificou-se que o diâmetro diastólico do VE estava elevado em 62,5% dos casos em relação à população em geral, com as mesmas características demográficas. Não se observaram alterações da função sistólica ou diastólica do VE. **Conclusões:** As condições cardiovasculares que predispoem os atletas para a MS são raras e difíceis de detectar. A história pessoal e familiar são determinantes na suspeita diagnóstica. O ECG é o meio complementar de diagnóstico que permite rastrear a maioria das patologias cardíacas associadas à MS.

**Palavras-chave:** Desporto de alta competição, morte súbita, cardiopatia, exame médico-desportivo

## Área Científica – Cuidados Intensivos

### CO32 - Paragens cardiorespiratórias pediátricas extra-hospitalares na Galiza: o que mudou após as recomendações de reanimação de 2005?

Miguel Fonte<sup>1</sup>; A. Castellón<sup>2</sup>; N. García<sup>2</sup>; L. Nadkarny<sup>3</sup>; A. Rodríguez-Núñez<sup>2</sup>; J.A. Iglesias-Vázquez<sup>4</sup>; L. Sánchez-Santos<sup>5</sup>

1-Centro Hospitalar Tras os Montes e Alto Douro ; 2-UCIP, Hospital Clínico Universitário de Santiago de Compostela; 3-Universidade de Pennsylvania; 4-Fundação Pública Urgências Sanitárias de Galicia-061; 5-Centro de Saúde de Arzúa, A Coruña

**Introdução:** A paragem cardiorespiratória (PCR) é um evento raro em pediatria, com elevada morbi-mortalidade. A formação em reanimação cardiopulmonar (RCP) básica da população em geral e em RCP avançada dos profissionais de saúde, são factores que influenciam o prognóstico. Em 2005 foram emitidas as vigentes recomendações internacionais em RCP. Os autores pretendiam avaliar as características da atenção imediata das PCR pediátricas antes e após a introdução de ditas recomendações. **Material e métodos:** Estudo observacional prospectivo (dados colhidos pelo método de Utstein) das PCR pediátricas extra-hospitalares registadas na Galiza em 2 períodos: de Junho de 2002 a Fevereiro de 2005 (32 meses) - grupo 1; e de Janeiro de 2007 a Dezembro de 2008 (24 meses) - grupo 2. Foram incluídos pacientes com idades entre 0 meses e 18 anos, com paragem respiratória (PR)

ou paragem cardíaca (PC) fora do hospital. **Resultados:** No período pré-2005 registaram-se 31 PCR (84% de PC) e no período pós-2005, 21 casos (62% de PC). A média de idades foi de 5 anos e 4,6 anos, respectivamente. A etiologia mais prevalente em ambos os grupos foi a patologia respiratória (grupo 1: 26% e grupo 2: 33%), seguindo-se a traumatológica e a cardíaca. A PCR ocorreu mais frequentemente no domicílio nos 2 grupos. A RCP foi iniciada antes dos 4 minutos em 29% do grupo 2 (vs. 13%). A resposta do Sistema Médico de Emergência (SME) aos 4 e 10 minutos foi idêntica nos 2 grupos, embora aos 20 minutos 94% das vítimas do grupo 2 foram socorridas (vs. 71%). Verificou-se maior número de intubação traqueal no grupo 1 (84% vs. 71%). O acesso venoso periférico foi mais usado no grupo 1 e o intra-ósseo no grupo 2. A administração de adrenalina e a atropina foi maior no grupo 1. A assistolia foi o 1º ritmo documentado em ambos os grupos. A RCP foi realizada por testemunhas em 62% do grupo 2 (vs. 23%). O retorno da circulação espontânea foi alcançado no grupo 2 em 48% e no grupo 1 em 39%. A sobrevida à admissão hospitalar foi superior no grupo 2 (43% vs. 32%) embora a sobrevida à alta hospitalar tenha sido semelhante nos 2 grupos. **Conclusão:** Numa comunidade com grande dispersão populacional, após a introdução das normas de reanimação de 2005 verificou-se uma melhoria global dos cuidados assistenciais das crianças com PCR extra-hospitalar. No entanto, são precisos mais esforços para melhorar a sobrevida das crianças com PCR.

**Palavras-chave:** paragem cardiorespiratória reanimação

### CO33 - Epidemiologia do Trauma Pediátrico numa Unidade de Cuidados Intensivos

Rita Cardoso<sup>1</sup>; Carla Maia<sup>1</sup>; Cristina Pereira<sup>1</sup>; Alexandra Dinis<sup>1</sup>; Carla Pinto<sup>1</sup>; Leonor Carvalho<sup>1</sup>

1-Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** Nos últimos anos verificou-se a nível nacional uma redução significativa da mortalidade e morbilidade relacionadas com trauma. Para isso contribuiu o reforço da legislação sobre segurança rodoviária, a melhoria dos cuidados pré-hospitalares e vias de comunicação. Na região centro iniciou-se em 2004 um sistema de transporte pediátrico secundário para o doente crítico (STEP-INEM). **Objectivos:** avaliar a gravidade e mortalidade das admissões por trauma na unidade de cuidados intensivos pediátricos da Região Centro nos últimos 10 anos. **Métodos:** estudo retrospectivo descritivo com vertente exploratória cujo universo foram todas as admissões por trauma entre Janeiro de 1999 e Dezembro de 2008. Foram avaliados: tipo e mecanismo das lesões, assistência pré hospitalar, estabilidade hemodinâmica e escala de Glasgow (EG) na admissão, PIM, PRISM e mortalidade. Foram constituídos 2 grupos: grupo A <2004 e B ≥2004 e compararam-se parâmetros de gravidade na admissão e mortalidade. A análise estatística foi efectuada no programa SPSS 17.0 usando o teste do  $\chi^2$ . **Resultados:** Ocorreram 242 admissões por trauma (10% do total de doentes) com um decréscimo ao longo dos anos (<2004 12,3% vs ≥2004 8,1%). A mediana da idade foi de 6,8 anos (1 mês a 15,3 anos) e 62% eram do sexo masculino. O atropelamento (38%) e os acidentes de viação (27,6%) foram as causas mais frequentes. O transporte para a UCI foi efectuado por médico em 34% dos casos antes de 2004 e em 83% posteriormente (27% STEP-INEM). Tinham traumatismo crânio-encefálico (TCE) 87% das crianças, isolado em 57%. Na admissão a EG foi de 3-5: 36%, 6-8: 25%, 9-15: 39% no grupo A e 25%, 25% e 50% respectivamente no grupo B (p=0,324) e tinham instabilidade hemodinâmica 53% das crianças do grupo A vs 35% no grupo B (p=0,008). O tempo médio de internamento foi 4,4 dias (1-35 dias). Necessitaram de ventilação 83% dos doentes. A mortalidade global foi de 16,1% (grupo A 19,8%; grupo B 10,4%, p=0,051), com a estimada pelo PRISM 14,2% e pelo PIM 13,4%. A mortalidade foi 47% nas crianças com EG de 3-5, 3% com EG 6-8 e 1% com EG 9-15 (p<0,001). **Comentários:** Concluímos pela análise dos nossos resultados ter havido um impacto positivo das medidas estruturais de prevenção na redução das admissões por trauma verificando-se também uma diminuição significativa da sua mortalidade e gravidade.

**Palavras-chave:** Trauma, Epidemiologia, Cuidados Intensivos, Mortalidade

### CO34 - Infecção nosocomial em Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (SCIP): ano 2008

Gabriela Pereira<sup>1</sup>; Ariana Afonso<sup>1</sup>; Elsa Santos<sup>1</sup>; Marta Tavares<sup>1</sup>; José Carvalho<sup>1</sup>; Augusto Ribeiro<sup>1</sup>

1-Hospital de São João (HSJ), Porto

**Introdução:** A infecção nosocomial (IN) em Cuidados Intensivos Pediátricos é uma importante causa de morbilidade e mortalidade, assim como de hospitalização prolongada. **Objectivo:** Caracterização da infecção nosocomial no SCIP

do HSJ no ano 2008. **Métodos:** Estudo prospectivo e descritivo, com consulta de processos clínicos dos doentes internados no ano de 2008. Foram analisados os factores de risco, tipo de infecção (de acordo com critérios do CDC), tipo de amostra, agente, tratamento e evolução. **Resultados:** Amostra de 286 doentes, 58% do sexo masculino, com idades entre 1 mês e 18 anos, admitidos pós-cirurgia em 59% dos casos e por patologia médica em 41%. Portadores de patologia crónica 55% dos doentes. A duração do internamento variou entre 1 e 81 dias (mediana = 3), no total de 1720 dias. Ocorreram 44 episódios de IN, (n=25 doentes), correspondendo a 25,6 episódios de IN /1000 dias de internamento e a uma taxa de IN de 8,7%. Registaram-se vários tipos de infecção: pneumonia (n=20), infecção do tracto urinário (n=9), bacteriémia (n=6), associada a cateter (n=3), infecção da ferida cirúrgica (n=1) e outras (n=5). A mediana de idades foi de 67 meses (min-1mês; máx-15 anos) e da duração do internamento de 17 dias (min-7; máx-55). Quarenta e oito por cento dos casos eram do sexo masculino e 44% ocorreram pós-cirurgia. Em 56% dos doentes existia doença crónica. Efectuaram corticóide 56% dos doentes e houve hiperglicemia em 68%, 7 deles com necessidade de insulina. Todos os doentes foram submetidos a técnicas invasivas, nomeadamente entubação endotraqueal, sonda nasogástrica, cateter urinário e cateter venoso central, assim como cateter arterial (96%), cateter de monitorização de pressão intracraniana (24%) e outras (40%). Submetidos a cirurgia durante o internamento 44% dos doentes. Os agentes mais comuns foram a *Candida albicans* (urina), a *Pseudomonas aeruginosa* (secreções brônquicas) e o *Estafilococcus epidermidis* (hemocultura), sem predomínio dos restantes. A terapêutica antibiótica inicial foi empírica em 72% dos casos, com alteração do antibiótico em 46% destes. Houve falência multi-orgânica em 76% dos casos, com taxa de mortalidade nos doentes com IN de 8%. **Conclusões:** A IN mais prevalente na nossa unidade foi a pneumonia, sendo a ventilação mecânica o maior factor de risco. A *Candida albicans* foi o agente mais frequentemente isolado. A taxa de IN descrita encontra-se de acordo com o relatado na literatura.

**Palavras-chave:** Infecção nosocomial; Cuidados Intensivos

### CO35 - Doença oncológica em Cuidados Intensivos Pediátricos- casuística de 4 anos

Sónia Melo Gomes<sup>1</sup>; Sara Noeme Prado<sup>2</sup>; Cláudia Almeida Fernandes<sup>3</sup>; Cristina Camilo<sup>4</sup>; Marisa Vieira<sup>4</sup>; Francisco Abecasis<sup>4</sup>; Manuela Correia<sup>4</sup>  
1-Centro Hospitalar das Caldas da Rainha; 2-Centro Hospitalar de Cascais; 3-Hospital de São Bernardo; 4-Hospital de Santa Maria

**Introdução:** Os avanços recentes em Oncologia Pediátrica melhoraram a sobrevivência, mas com aumento das complicações graves e sequelas a longo prazo, conferindo às Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) maior relevância no tratamento destes doentes. **Objetivos:** Caracterizar os internamentos de doentes oncológicos na nossa UCIP e avaliar a mortalidade a curto e médio prazo. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo por consulta do processo clínico e do REUNIR (base de dados nacional dos doentes em UCIPs), dos doentes oncológicos internados na UCIP de 2005 a 2008. Colheram-se dados demográficos, da doença oncológica, internamento, terapêuticas efectuadas e mortalidade no internamento e aos 6M (por consulta de registos hospitalares). Análise estatística: SPSS 16.0. **Resultados:** 149 internamentos (9,4% do total dos internamentos), relativos a 113 doentes (57 % sexo masculino), mediana de idades - 8,7 anos, mediana de dias de internamento-3. Doença de base: neoplasia do SNC - 61%, 26% hematológica e 13% outra neoplasia sólida; transplante de medula óssea prévio - 8 doentes. Actividade da doença de base: diagnóstico recente (<1 mês) em 34%, doença activa-49% e remissão-11%. Uso de citostáticos nas 4 semanas precedentes-32%; pancitopenia em 13 doentes (9%), neutropenia em 5. Principais causas de internamento: pós-operatório (84 doentes, 91% por tumor SNC), complicações neurológicas em 21% (n=31) e 14 doentes com sepsis/choque (9%); 21 doentes apresentavam PRISM Δ10 (mediana-2). Ventilação mecânica - 36 doentes (24%), suporte inotrópico em 13 (9%), terapêutica de substituição renal em 2 doentes. Cateter venoso central durante o internamento:n=43 (47% de longa duração). Diagnóstico de infecção em 24 doentes (exames culturais positivos em 46%). Verificou-se falência de órgão em 38 doentes (26%), 18 dos quais com falência multi-orgânica (FMO). Registaram-se 7 óbitos (4,7%), a maioria em doentes internados por sepsis ou insuficiência respiratória. A neutropenia, infecção e FMO correlacionaram-se positivamente com a mortalidade. Não houve diferença estatisticamente significativa com a mortalidade global da UCIP nesse período. A taxa de sobrevivência 6M após a alta da UCIP foi de 81%. **Conclusões:** O internamento em Cuidados Intensivos Pediátricos pode beneficiar o doente oncológico, sendo lícito investir na sua recuperação. Novas estratégias para prevenção e tratamento da sepsis e complicações respiratórias tornarão o prognóstico ainda mais favorável.

**Palavras-chave:** doente oncológico, cuidados intensivos

### CO36 - Morte cerebral e doação de órgãos: casuística 2005-2009

Henrique Soares<sup>1</sup>; José Carvalho<sup>2</sup>; Teresa Mota<sup>3</sup>; Miguel Leão<sup>4</sup>; Maria Manuel Campos<sup>5</sup>; Augusto Ribeiro<sup>2</sup>

1-Serviço de Cuidados Intensivos do HSJ EPE e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2-Serviço de Cuidados Intensivos do HSJ EPE; 3-Serviço de Cuidados Intensivos do HSJ EPE; 4-Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria, Hospital de São João EPE

**Introdução:** Uma abordagem correcta dos problemas clínicos, éticos e emocionais relacionados com o diagnóstico de morte do tronco cerebral (MC) é importante para a optimização dos cuidados médicos, quer na evicção de práticas de distanásia, quer na condução de procedimentos que resultem na doação de órgãos. Com a expansão da emergência pré-hospitalar, é expectável o aumento de casos em que a vítima seja abordada, ad initium, como potencial doador de órgãos. **Objectivo:** Conhecer a epidemiologia que levou ao diagnóstico de MC e aferir as suas condicionantes na doação de órgãos. **Materiais e métodos:** Estudo retrospectivo tendo por base a revisão dos processos clínicos dos doentes com diagnóstico de MC admitidos no SCIP entre 1 de Janeiro de 2005 e 30 de Junho de 2009. Aplicação de um protocolo aprovado para dados sócio-demográficos, assistência pré-hospitalar, condição clínica à admissão, evolução para MC e procedimentos associados ao diagnóstico de MC e doação de órgãos. **Resultados:** Num total de 81 óbitos, 34 (42%) tiveram diagnóstico de MC. Destes, 17 eram do sexo masculino (50%), com mediana de idades de 78 meses (4-173). O TCE foi o diagnóstico de admissão mais frequente (15, 44%). Do total, 20 doentes (58,8%) foram assistidos pelo INEM antes da admissão hospitalar, dos quais 12 tinham suspeita de MC à admissão. Outros 6 foram admitidos no SCIP já com suspeita de MC (18/34, 53%). Em catorze doentes o diagnóstico de MC foi realizado somente com recurso a provas clínicas, 14 realizaram em algum momento um EEG adjuvante, 4 EEG e cintigrafia e 2 cintigrafia. A média de tempo entre a admissão e o diagnóstico de MC foi superior no grupo de etiológica não traumática (4,0±1,8 vs 5,8 ± 4,3). Dezanove dadores com mediana de idades de 89 meses (35-143) estiveram internados em média 4,4±1,7 dias. Apesar da lei vigente não o exigir, foi obtido o consentimento dos pais para a doação de órgãos em 18 casos. Somente num caso de dupla nacionalidade foi recusada a doação. **Conclusão:** Nesta série o TCE foi a causa mais frequente para a MC, tendo a maioria sido assistida pelo INEM antes da admissão hospitalar. A MC foi diagnosticada, globalmente, numa fase precoce do internamento. A possível mais valia dos cuidados emergentes pré-hospitalares na estabilização hemodinâmica de vítimas com evolução inexorável e a cooperação dos pais na decisão da doação dos órgãos dos seus filhos são notas importantes identificadas.

**Palavras-chave:** morte cerebral, doação de órgãos, pediatria

### Área Científica – Neurologia

#### CO37- Convulsões febris: a primeira convulsão e as recorrentes

Susana Nobre<sup>1</sup>; Luís Januário<sup>1</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

As convulsões febris (CF) são uma causa importante de ida ao serviço de urgência (SU). São o tipo de convulsão mais frequente nas crianças ocorrendo entre os 6 meses e os 6 anos. O objectivo do estudo foi determinar, relativamente a 2007, o número de crianças observadas no SU do Hospital Pediátrico de Coimbra por primeiro episódio de CF, caracterizar a primeira CF, determinar a abordagem terapêutica e diagnóstica efectuada no primeiro episódio e caracterizar as CF recorrentes, até Julho de 2008. Foram observadas no SU 100 crianças por primeiro episódio de CF. A primeira CF ocorreu entre os 4 meses e os 5 anos e meio, com maior incidência aos 19 meses. Não houve predomínio de nenhum sexo. O primeiro episódio de CF foi simples em 78% dos casos. As primeiras CF foram tónico-clónicas em 67,5% dos casos, tiveram duração inferior ou igual a 5 minutos em 74,4% dos casos, ocorreram, maioritariamente, entre os 38°C e os 39°C (mínimo 37,2°C, máximo 40,2°C) e, em 67%, ocorreram nas primeiras 12 horas de febre. Em 50,5%, não se registaram anomalias pós-ictais. A sonolência foi registada em 48,2% dos casos. Em 13,9%, ocorreu mais do que uma convulsão no mesmo episódio febril. Existiam antecedentes familiares de epilepsia em 7,6% dos casos e de CF em 12,6%. Não foi identificado o foco da febre em 40% dos casos. Em 32%, foi feito o diagnóstico de rinofaringite. A maioria das crianças foi internada no primeiro episódio de CF e, cerca de metade, não realizou qualquer exame complementar de diagnóstico (ECD). Em 20% das crianças, registou-se, pelo menos, uma nova CF em episódios febris subsequentes, até Julho de 2008. Destas, 80% tinham uma idade inferior a 24 meses quando

da primeira CF, em 45%, a primeira CF tinha ocorrido abaixo dos 38,5°C e, em 60%, a duração da febre antes da primeira CF tinha sido inferior ou igual a 1 hora. O risco de recorrência parece ser maior para quem teve uma primeira CF complexa, em comparação com quem teve uma CF simples (20,8%/31,5%). Os resultados vão ao encontro do que se tem vindo a publicar acerca das CF e das suas características. Quando o diagnóstico de CF é o mais provável, não há necessidade de proceder a qualquer ECD. No entanto, as CF podem ocorrer no contexto de uma patologia que exija terapêutica específica e que determine a realização de ECD dirigidos.

**Palavras-chave:** Convulsão febril

## Área Científica – Infecçologia

### CO38- Bocavírus: agente patogénico ou não na doença respiratória aguda?

Nicole Silva<sup>1</sup>, Augusta Gonçalves<sup>1</sup>, Hugo Rodrigues<sup>2</sup>, Cristina Ferreira<sup>3</sup>, Fernanda Carvalho<sup>4</sup>, Helena Ramalho<sup>5</sup>, Fernando Branca<sup>6</sup>, Henedina Antunes<sup>1,7</sup>

1-Serviço de Pediatria/Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos, Braga; 2-Centro Hospitalar do Alto Minho, EPE; 3-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave EPE, Guimarães; 4-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave EPE, Famalicão; 5-Serviço de Pediatria, Hospital Santa Maria Maior EPE, Barcelos; 6-Serviço de Patologia Clínica, Hospital de São Marcos, Braga; 7-Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho

**Introdução:** Os vírus são a principal causa de doença respiratória aguda em idade pediátrica. Um número crescente de vírus respiratórios tem sido identificado recentemente. O bocavírus (hBoV), tem sido isolado, mundialmente nas secreções respiratórias de crianças com doença respiratória aguda, com frequências variáveis entre os 1,5-18,3%. As co-infecções são comuns, chegando em alguns estudos aos 75%. **Objectivo:** Avaliar a prevalência da infecção pelo hBoV em crianças até aos 24 meses, internadas com o primeiro episódio de sibilância durante um período de 6 meses e analisar as suas características clínicas. **Material e métodos:** Realizou-se um estudo prospectivo, multicêntrico, em crianças até aos 24 meses de idade, internadas no Serviço de Pediatria/OBS, com o primeiro episódio de sibilância de 01 de Novembro de 2007 a 30 de Abril de 2008. Após consentimento informado foi preenchido um questionário com levantamento de dados demográficos e clínicos. Foi obtida colheita de secreções nasofaríngeas para pesquisa de VSR, Adenovírus, Influenza A e B e Parainfluenza 1, 2 e 3 por imunofluorescência e realizada PCR para VSR A e B, adenovírus, Influenza A e B, Parainfluenza 1, 2 e 3, Bocavírus, Rhinovírus, metapneumovírus e Coronavírus 229E/NL63 e OC43/HKU1. **Resultados:** Foram incluídas no estudo 253 crianças. Foi realizada Imunofluorescência das secreções em 249 crianças e pesquisa de hBoV por PCR em 207 crianças. Foi isolado o hBoV em 8 crianças (3,9%). O hBoV foi isolado como agente único em 2/8 casos. As co-infecções ocorreram em 6/8 casos, sendo a combinação VSR/hBoV a mais frequente. Todos os doentes com isolamento do hBoV tinham uma idade inferior a 12 meses. 7 dos 8 casos ocorreram entre Janeiro e Fevereiro de 2008. Os sintomas mais frequentes foram a tosse, rinorreia e dificuldade respiratória. À admissão todos os casos apresentavam taquipneia, 7/8 febre e/ou tiragem e 2/8 hipóxia. Necessitaram de oxigenoterapia ao longo do internamento 6/8 casos. **Comentários:** A incidência do hBoV observada no nosso trabalho (3,7%) é semelhante à descrita por outros autores. No nosso trabalho, o hBoV foi o quarto vírus mais prevalente, responsável pelo primeiro episódio de pieira em crianças internadas. Tal como descrito na literatura, as co-infecções foram frequentes, sendo a combinação VSR/hBoV a mais prevalente. Clinicamente as co-infecções foram indistinguíveis da infecção única por hBoV. Não foi encontrado nenhuma característica clínica mais específica das infecções pelo hBoV.

**Palavras-chave:** Bocavírus, doença respiratória aguda

### CO39- Uso Racional de Antibióticos

Joana Cardoso<sup>1</sup>; António Vilarinho<sup>1</sup>; Isabel Carvalho<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

**Introdução:** A Otite Média Aguda (OMA) e a Faringoamigdalite Aguda (FA) são dois dos principais diagnósticos na idade pediátrica; são um motivo importante de prescrição de antibióticos (ATB). O seu uso indiscriminado conduz ao aumento de resistências bacterianas. **Objectivo:** Conhecer os hábitos de prescrição de ATB dos Pediatras (PED) / Médicos de Medicina Geral e Familiar

(MF) do concelho de Vila Nova de Gaia na OMA e na FA. **Método:** Estudo transversal e analítico. Questionário de resposta múltipla distribuído aos MF e PED dos Centros de Saúde e Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia. Registo das respostas em suporte informático, calculando-se dados estatísticos descritivos e comparando variáveis qualitativas. **Resultados:** Dos 73 inquéritos recebidos, 58,9% são de MF e 41,1% de PED, sendo 81% especialistas e 19% internos. Na OMA, otorreia e idade inferior a 12 meses são os principais critérios usados para prescrição dos ATB; 31,5% indicam ATB em todos os casos, e destes, a maioria são MF (p<0,05). A amoxicilina é prescrita por todos os PED e a amoxicilina-ácido clavulânico é prescrita por 51,2% dos MF (p<0,05). A maioria dos médicos orienta a prescrição para tratar o S. pneumoniae; os MF tratam ainda o H. influenza (63,4% MF vs 20% PED, p<0,05). Na OMA por pneumococo resistente à penicilina, 90% dos PED aumenta a dose de amoxicilina; 42% dos MF escolhem outro ATB (p<0,05). Na FA, 14% dos médicos tratam empiricamente; o principal critério para início de ATB é a presença de exsudado (72%); 50% dos PED usa ainda como critério idade inferior a 3 anos vs 13% dos MF (p<0,05). A amoxicilina é prescrita por 90% dos PED e a amoxicilina-ácido clavulânico por 63% dos MF (p<0,05). Apenas alguns pais se preocupam por os seus filhos fazerem demasiados ATB. A redução do consumo de ATB depende, de acordo com os PED, da criação de critérios de prescrição e, segundo os MF, da proibição de venda de ATB sem receita (p<0,05). O que contribui para uso inapropriado de ATB, é o receio de falha no diagnóstico de uma patologia em que eles estão indicados (PED) e a necessidade de ser eficiente (MF) (p<0,05). **Discussão:** A amoxicilina é o ATB de escolha na OMA e FA; contudo, a maioria dos MF prescreve amoxicilina-ácido clavulânico e, no caso da otite, tratam o H. influenza ainda que a vacinação para este agente seja universal desde 2000. Os resultados obtidos evidenciam a necessidade de acções de formação e criação de critérios comuns a PED e MF para redução do uso inadequado de ATB.

**Palavras-chave:** Otite média aguda, Faringoamigdalite aguda, Antimicrobianos, Pediatria, Medicina Geral e Familiar

### CO40- BCGite - a propósito de 7 casos clínicos

Patrícia Nascimento<sup>1</sup>; Laura Marques<sup>1</sup>

1- Hospital Maria Pia- Centro Hospitalar Porto

**Introdução:** A vacina com o Bacilo de Calmette e Guérin (BCG) mostrou ao longo dos anos ser um método eficaz na prevenção das formas graves de tuberculose. Em Portugal integra o programa nacional de vacinação, devendo ser administrada no período neonatal. As complicações da vacina são raras, podendo relacionar-se com a dose, a virulência residual do bacilo, uma incorrecta técnica de administração ou existência de imunodeficiência. A linfadenite secundária (BCGite) é a complicação mais frequente, geralmente localizada e auto-limitada. **Objectivos:** Verificar a associação entre BCGite e a existência de patologia imunológica e elaboração de protocolo diagnóstico. **Matéria e Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos de BCGite orientados para a consulta de imunodeficiências entre 1998 e 2008. Avaliaram-se dados demográficos, forma de apresentação, exames complementares realizados, tratamento efectuado e evolução. **Resultados:** Foram observadas 7 lactentes, um do sexo feminino. Todos efectuaram vacinação no período neonatal, com uma média de 6,8 meses de idade no diagnóstico. Os antecedentes eram irrelevantes em 6 casos, tendo sido a gravidez mal vigiada no 7º. Dois deles apresentavam má evolução ponderal desde os 4 meses de idade. A maioria tinha uma adenite localizada com sinais inflamatórios locais (5 casos) e em 2 estavam presentes adenomegalias múltiplas. O estudo efectuado englobou em quase todos hemograma, estudo subpopulações linfocitárias, CD119, explosão oxidativa, anticorpos específicos e serologia para VIH. Em 3 casos foi diagnosticada imunodeficiência: linfopenia T idiopática, infecção VIH e imunodeficiência severa combinada (SCID). A este subgrupo pertenciam os dois lactentes com má evolução ponderal e um dos que apresentava adenomegalias múltiplas. Cinco doentes efectuaram drenagem/excisão cirúrgica e dois efectuaram também tratamento com antituberculosos (infecção VIH e SCID). Os restantes (2 lactentes) não necessitaram de tratamento. **Comentários:** A abordagem e o tratamento da BCGite continuam a ser objecto de contro- vérsia, sendo importante a elaboração de normas de orientação. Nesta amostra, 43% das crianças apresentavam défice imunológico. Provavelmente, este valor elevado está relacionado com o tipo de consulta em causa. Contudo, e uma vez que pode existir imunodeficiência subjacente, os autores propõem a realização de estudo laboratorial mínimo, que incluía hemograma, e efectuar um estudo mais completo sempre que exista repercussão sistémica.

**Palavras-chave:** BCGite, imunodeficiência, normas orientação

**CO41- Infecção pelo vírus influenza A H1N1 - Casuística de um hospital de referência**

Filipa Flor de Lima<sup>1</sup>; Mariana Rodrigues<sup>1</sup>; Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Joana Jardim<sup>1</sup>; Mariana Magalhães<sup>1</sup>; Susana Corujeira<sup>1</sup>; Margarida Tavares<sup>2</sup>; Bonito Vítor<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de São João, E.P.E.; 2- Unidade de Infeciologia e Imunodeficiências, Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de São João, E.P.E.

**Introdução:** Um surto de infecção pelo vírus influenza A H1N1 (Gripe A), com transmissão interpessoal, foi detectado em Abril de 2009. Embora os primeiros casos estivessem confinados ao México e Estados Unidos da América, a sua rápida disseminação culminou na declaração pela OMS, em 11 de Junho de 2009, da primeira pandemia de gripe dos últimos 41 anos. **Objectivos:** Conhecer a população pediátrica observada por suspeita de Gripe A num hospital de referência. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo, entre 1 de Maio e 31 de Agosto de 2009, através da consulta do processo clínico dos doentes que foram observados por suspeita de Gripe A num hospital de referência. Foram analisados dados sociodemográficos, sintomatologia, contexto epidemiológico, estudo analítico, resultado da pesquisa do vírus H1N1 por protein chain reaction e terapêutica antiviral. Análise estatística através do programa SPSS®v.17 (testes t-student e qui-quadrado), nível de significância 0,05. **Resultados:** Observados 365 doentes, 198 (54,2%) do sexo masculino, idade média de 6,15 anos (20 dias-16 anos). Tinham risco epidemiológico 180 (49,3%) doentes e 284 (77,8%) foram observados durante o mês de Agosto. Foram internados 58 (15,9%) e 115 (31,5%) iniciaram terapêutica com Oseltamivir. O resultado da pesquisa do vírus H1N1 foi positivo em 98 (26,8%) doentes, tendo-se registado maior número de casos positivos no grupo etário >10 anos (p<0,001). Dezoito (18,4%) doentes tinham tido contacto com caso suspeito e 28 (28,6%) com caso confirmado (p<0,001). 98 (100%) apresentavam febre, 78 (84,8%) tosse, 43 (46,7%) rinorreia, 40 (43,5%) mialgias, 37 (40,2%) cefaleias, 30 (32,6%) odinofagia, 10 (10,9%) vômitos e espirros, 6 (6,5%) diarreia e náuseas, 5 (5,4%) epistáxis, 3 (3,3%) artralgiás e 2 (2,2%) dispnéia e conjuntivite. Não houve nenhum caso de pneumonia ou convulsões. O estudo analítico de 13 (13,3%) doentes revelou valores médios de leucócitos 7,9x10<sup>9</sup>/L, neutrófilos 53,5%, linfócitos 33,3% e PCR 18,8 mg/L. Dos casos confirmados 12 (12,2%) foram internados e 28 (28,6%) efectuaram anti-vírico. **Conclusão:** Neste período, a maioria dos casos confirmados de Gripe A apresentou um quadro clínico benigno, com predomínio de sintomas respiratórios e sem necessidade de internamento. Não se registaram casos graves ou óbitos. Agradecemos a colaboração da Dra. Margarida Tavares (Infeciologista), responsável pelo Plano de Contingência da Gripe A do Hospital de São João, pela cedência de alguns dados apresentados.

**Palavras-chave:** Vírus influenza A H1N1, Gripe A

**CO42- Infecções por Haemophilus influenzae em idade pediátrica: Caracterização dos mecanismos de resistência aos antibióticos β-lactâmicos**

Ana Raquel Barbosa<sup>1</sup>; Paula Bajanca Lavado<sup>1</sup>

1- Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge

**Introdução:** O Haemophilus influenzae (Hi) está frequentemente envolvido em infecções variadas principalmente em crianças. A gravidade destas infecções e a necessidade de se actuar com rapidez leva a que se estabeleçam terapias empíricas resultando muitas vezes na emergência de estirpes resistentes. A produção de β-lactamase, assim como alterações nas proteínas de ligação à penicilina (PBP3), codificadas pelo gene ftsI, são normalmente os mecanismos responsáveis pela resistência aos antibióticos β-lactâmicos. **Objectivo:** Caracterização dos mecanismos de resistência aos β-lactâmicos, num conjunto de estirpes de Hi: 98 (64,9%) com CIM à ampicilina ≥1μg/ml e 53 com CIM ≤0,5μg/ml. **Métodos:** Foram analisadas 151 estirpes de Hi, isoladas em vários Laboratórios Hospitalares, entre 2001 e 2008, de crianças, na sua maioria com idade pré-escolar (78,2%). As estirpes foram essencialmente isoladas de infecções respiratórias (69,2%) e infecções oculares (28,5%); 3,3% eram de origem invasiva. A susceptibilidade aos antibióticos foi determinada pelo método de microdiluição e analisada de acordo com os breakpoints estabelecidos pelo CLSI. A amplificação e sequenciação do gene ftsI foram efectuadas por PCR com primers específicos para o efeito. **Resultados:** Em 57,6% do total das estirpes foram caracterizadas mutações no gene ftsI relacionadas com o mecanismo de resistência não enzimático. Destas: 67,8% apresentam CIM à ampicilina entre 1 e 8 μg/mL, sendo consideradas resistentes à ampicilina sem produção de β-lactamase (BLNAR) e 33%, apesar de produtoras de β-lactamase, apresentam ainda mutações no gene ftsI (BLPACR). Dez estirpes (6,6%) são apenas resistentes à ampicilina, por produção de β-lactamase. A resistência a outros antibióticos foi: 33% ao cefaclor, 35,7% ao SXT, 17,2% à cefuroxima,

2,6% ao meropenem e 2,6% à azitromicina. **Conclusão:** De acordo com o CLSI, estirpes com CIM de 1 μg/ml são consideradas sensíveis à ampicilina; no entanto verificamos que 90,4% destas estirpes apresentam mutações que caracterizam o mecanismo de resistência não enzimático. Entre estirpes produtoras de β-lactamase, detectaram-se mutações no gene ftsI em 74% dos casos, sugerindo a presença dos dois mecanismos de resistência. Estudos desta natureza são de extrema importância, uma vez que o conhecimento dos mecanismos de resistência envolvidos, podem contribuir para o estabelecimento de uma terapia empírica eficaz, evitando assim falências terapêuticas, o que representa ganhos em Saúde Pública.

**Palavras-chave:** Haemophilus influenzae, Resistência à ampicilina, Resistência enzimática, resistência não enzimática

**CO43- Perfil Clínico e Epidemiológico da Lepra em Crianças no Distrito de Nampula (Moçambique) na Viragem da Campanha de Eliminação**

Patrícia Martins Lopes<sup>1</sup>; Anabela Alves<sup>2</sup>; Vanda Barnabé<sup>3</sup>

1- Hospital Dona Estefânia, Associação Portuguesa Amigos de Raoul Follereau; 2- Centre Hospitalier de Versailles, Associação Portuguesa Amigos de Raoul Follereau; 3- Hospital Pulido Valente, Associação Portuguesa Amigos de Raoul Follereau

**Fundamento e Objectivos** - A taxa de detecção da lepra em crianças é um indicador da prevalência da doença e transmissibilidade na população em geral. Moçambique atingiu em 2007 a eliminação da doença, definida pela Organização Mundial de Saúde como menos de 1 caso por 10000 habitantes; no entanto, persistem bolsas endémicas que ameaçam a saúde pública em algumas áreas remotas e com baixos recursos. O objectivo deste estudo é analisar o perfil clínico e epidemiológico da doença em crianças no distrito de rural de Nampula (> 200000 habitantes) durante o período de 2006-2008, altura em que a Associação Portuguesa Amigos de Raoul Follereau trabalhou em colaboração com o Ministério da Saúde de Moçambique na busca activa de novos casos. **Métodos** - Estudo descritivo retrospectivo, com base nos ficheiros clínicos das crianças com < 18 anos com diagnóstico de lepra durante o período de 2006-2008. **Resultados** - Entre os anos de 2006 e 2008 a prevalência estimada de lepra diminuiu de 8 para 2 casos por 10000 habitantes, diferença próxima da significância estatística (p=0,057). Foram diagnosticados 85 casos de lepra em crianças, 48% dos quais no grupo etário dos 10-14 anos, sem preponderância significativa entre sexos. A proporção de crianças diminuiu 32 para 20% (p=0,14) durante o mesmo período e verificou-se uma tendência para a detecção de novos casos em crianças mais velhas, o que sugere uma diminuição da transmissibilidade. A proporção de casos com formas multibacilares representou uma maioria significativa (71%, p<0,001) e aumentou de 77 para 89%, o que é um fenómeno vulgarmente observado quando a lepra está próxima da eliminação. Verificaram-se reacções de tipo 1 e 2 em 10 e 12,5% das crianças, respectivamente e, de forma alarmante, foi observado algum tipo de deformidade física em 11% na altura do diagnóstico. Destas, à data do final do tratamento com antibióticos, apenas 22% tinham registado melhoria após terapêutica com corticóides, fisioterapia e/ou cirurgia. **Conclusões** - A alteração no perfil clínico e epidemiológico da lepra em crianças, embora não estatisticamente significativa, sugere que esta doença está a diminuir como resultado de um esforço sustentado para a sua eliminação, mas é necessário um forte empenho para manter o progresso já realizado e atingir este objectivo. Por outro lado, dada a elevada taxa de complicações, actualmente persistem no distrito muitas crianças com incapacidade física que continuam a necessitar de cuidados médicos.

**Palavras-chave:** Lepra, Crianças, Eliminação, Moçambique

**Área Científica – Endocrinologia****CO44 - Alterações da pressão arterial em adolescentes com Diabetes Mellitus tipo 1**

Maria João Oliveira<sup>1</sup>; Liliana Macedo<sup>1</sup>; Carla Gomes<sup>2</sup>; Paula Matos<sup>1</sup>; Helena Cardoso<sup>1</sup>; Teresa Borges<sup>1</sup>

1- Hospital Santo António; 2-Instituto Ciências Biomédicas Abel Salazar - Departamento do Estudo das Populações

**Introdução:** A hipertensão arterial (HTA) em indivíduos com Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1) é um factor de risco para o desenvolvimento de complicações vasculares. O diagnóstico e tratamento precoces da HTA retarda significativamente a progressão das mesmas, nomeadamente o aparecimento da nefropatia diabética. A monitorização ambulatória da pressão arterial (MAPA) correlaciona-se melhor

com as lesões de órgão alvo e morbidade cardiovascular do que a tensão arterial (TA) avaliada isoladamente e permite a obtenção de um perfil tensional mais fidedigno, pois reflete a resposta do indivíduo aos eventos do quotidiano, incluindo o stress e o sono. **Objectivos:** Avaliação das alterações do perfil tensional na MAPA em adolescentes com DM1 com evolução doença  $\geq 2$  anos, seguidos na Consulta de Endocrinologia Pediátrica Hospital Sto António. Avaliar a associação entre TA, controle metabólico, duração doença e presença microalbuminúria. **Material e métodos:** Foram avaliados o sexo, idade, tempo evolução doença, TA na consulta e controle metabólico (hemoglobina glicosilada média último ano). Realizado MAPA e pesquisa de microalbuminúria a todos os indivíduos. **Resultados:** Foram estudados 35 adolescentes com DM1 (21 rapazes), idade  $14,2 \pm 2,1$  anos (10,3-17,9) e duração doença  $6,5 \pm 3,3$  anos (2,0-14,4). A avaliação das TA na consulta revelou HTA em 7 casos. Na MAPA 8 casos tinham critérios diagnósticos de HTA e 7 casos apresentavam perfil tensional circadiano não fisiológico (non-dipper). Três adolescentes apresentavam microalbuminúria. A TA sistólica e diastólica na consulta apresenta uma correlação estatisticamente significativa com a TA sistólica e diastólica obtidas na MAPA nas 24 horas ( $p=0,027$ ;  $p=0,01$ ). Os adolescentes com alterações na MAPA comparados com os adolescentes sem alterações na MAPA apresentam um pior controle metabólico (HbA1c  $9,2 \pm 1,3$  vs  $8,2 \pm 1,0$ ;  $p=0,028$ ). Os adolescentes com perfil tensional circadiano não fisiológico tem um maior tempo de evolução de doença, valor este com significância estatística (9,4 vs 6,0 anos;  $p=0,049$ ). **Conclusões:** A avaliação da MAPA nos adolescentes com DM1 incluídos no estudo permitiu identificar alterações em 9 casos que não apresentavam HTA na consulta. O nosso estudo sugere que a MAPA pode ser utilizado como uma 'ferramenta' para diagnosticar precocemente os indivíduos com complicações vasculares, uma vez que as alterações neste exame parecem anteceder o diagnóstico de HTA em determinações isoladas, tal como descrito na literatura.

**Palavras-chave:** MAPA, Diabetes Mellitus tipo 1

#### CO45 - Qualidade de vida: estudo de uma população com diabetes mellitus tipo 1

Ana Leça Torres<sup>1</sup>; Miguel Fonte<sup>2</sup>; Vânia Martins<sup>2</sup>; Helena Cardoso<sup>3</sup>; Carla Rocha<sup>3</sup>; Teresa Borges<sup>3</sup>

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE (Viana do Castelo); 2-Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE; 3-Centro Hospitalar do Porto (CHP) - Hospital Santo António, EPE

**Introdução:** A Diabetes Mellitus (DM) afecta o bem-estar físico, psíquico e social. A literatura tem vindo a valorizar a qualidade de vida (QV) dos doentes no sucesso terapêutico. A escala PedsQL® (Pediatric Quality of Life Inventory) versão 3.0-módulo diabetes permite avaliar a QV relacionada com a saúde dos diabéticos com 2-18 anos. Os questionários, de aplicação individual aos doentes e pais, contêm itens multidimensionais: sintomas (11), dificuldades (4) e adesão (7) à terapêutica, preocupações (3) e comunicação (3). As respostas (escala tipo Likert) são convertidas em pontuação de 0-100, sendo a QV directamente proporcional ao valor. **Objectivos:** Avaliar a QV de um grupo de diabéticos tipo 1 (sem outras patologias crónicas); comparar a pontuação do doente com a parental e identificar factores associados. **Métodos:** Aplicar questionários PedsQL®3.0-módulo diabetes, validados para Língua Portuguesa, a crianças e adolescentes (5-18 anos) e pais (2-18 anos), com evolução de doença  $\geq 6$  meses, seguidos na consulta de Endocrinologia Pediátrica do CHP. Análise dos parâmetros clínicos. Tratamento estatístico com SPSS®17. **Resultados:** Participaram 58 doentes ( $\sigma^2$ :55%), com médias de idades cronológica e de início da DM de  $11,9 \pm 3,9$  e  $7,3 \pm 4,1$  anos, respectivamente. Cetoadicose inaugural: 22%. Duração mediana da doença: 3,5 anos. HbA1c média (6 meses):  $8,3 \pm 1,1\%$ . Excesso ponderal: 7%; obesidade: 21%. Regime de insulina intensivo: 79%; convencional: 21%. Nível socioeconómico (Graffar) graus 3 e 4: 91%. Pontuação média da QV global pelas crianças e adolescentes  $66,1 \pm 12,0$  (mínimo 35, máximo 89); pelos pais  $60,6 \pm 14,9$ . Pontuações médias dos diabéticos superiores às parentais, com diferença estatisticamente significativa na QV global, «dificuldades com a terapêutica» e «preocupações com a doença», sendo o último o de pior cotação em ambos. Sexo, idades cronológica e de diagnóstico, tempo de evolução, IMC, regime de insulina e nível socioeconómico não influenciaram a QV. Correlação negativa da HbA1c com a QV global e os itens do tratamento e comunicação com os profissionais. **Conclusões:** Os autores pretendem realçar a importância dos inquéritos em Saúde na monitorização e melhoria dos cuidados prestados. Na amostra, destacaram-se: maior pessimismo parental, problemática em lidar com as dificuldades inerentes ao tratamento e preocupações com o futuro, que deverão ser alvo de revisão na abordagem multidisciplinar. O bom controlo metabólico (HbA1c) associou-se a uma melhor QV.

**Palavras-chave:** Idade pediátrica; diabetes mellitus tipo 1; qualidade de vida

#### CO46 - Hipotiroidismo Congénito: primeiros 10 anos de diagnóstico precoce (1983-1992)

Leonor Reis Boto<sup>1</sup>; Ana Saianda<sup>1</sup>; Susana Duarte<sup>2</sup>; Inês Sousa<sup>3</sup>; Carla Pereira<sup>4</sup>; Lurdes Sampaio<sup>4</sup>

1-Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, CHLN; 2-Serviço de Pediatria, Hospital de Faro, EPE; 3-Serviço de Pediatria, Hospital São Francisco Xavier, CHLO; 4-Unidade de Endocrinologia, Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, CHLN

**Introdução:** O rastreio precoce do hipotiroidismo congénito iniciou-se em Portugal na década de 80, sendo o Serviço de Pediatria do Hospital de Santa Maria um dos centros de referência para tratamento desde 1983. É objectivo do trabalho a caracterização das crianças referenciadas ao Serviço nos primeiros 10 anos de diagnóstico precoce, acompanhadas até à adolescência ou idade adulta. **Métodos:** Revisão retrospectiva dos processos clínicos das crianças com diagnóstico de hipotiroidismo congénito estabelecido por rastreio precoce entre Jan/83 e Dez/92. Foram avaliados dados relativos a factores de risco para doença tiroideia, clínica, tratamento realizado e resposta à terapêutica. Procuraram-se associações entre clínica, controlo hormonal e tipo de defeito diagnosticado por cintigrafia e repercussões do início precoce/tardio da terapêutica. Avaliação do desenvolvimento pelo Teste de Griffiths. **Resultados:** Foram acompanhadas 71 crianças (70% sexo feminino), 11 com história familiar de patologia tiroideia; 7 com factores de risco para doença. Das manifestações clínicas precoces, identificadas em 83% dos casos, foram mais frequentes a macroglossia e o choro rouco; 47% apresentaram manifestações tardias, sendo o excesso de peso/obesidade e o insucesso escolar as mais frequentes, embora a avaliação do desenvolvimento (até 5-7 anos, N=45) fosse normal em 91%. O resultado do rastreio foi em média conhecido aos 13 dias de vida. Foi realizada cintigrafia tiroideia em 68 crianças, sendo a ectopia tiroideia o defeito mais frequente (51,5%). 99% dos casos iniciaram terapêutica com 25mcg de levotiroxina, em média 10 dias depois de efectuado o teste de rastreio e apenas 5 antes dos 13 dias de vida. Verificou-se em média normalização da T4 aos 3 meses e da TSH aos 15 meses. Houve um caso de hipotiroidismo transitório. A agénia tiroideia, quando comparada com outros defeitos, associou-se a pior controlo hormonal (TSH,  $p=0,012$ ; T4,  $p=0,002$ ). O mau controlo inicial, avaliado pelo nível de TSH, correlacionou-se com pior desempenho na avaliação do desenvolvimento, mas não com insucesso escolar. **Conclusão:** A elevada percentagem de crianças com manifestações clínicas precoces e início tardio da terapêutica sugere a necessidade de insistir na sua precocidade. O mau controlo terapêutico no 1º ano de vida com a dose de levotiroxina utilizada (8mcg/Kg/dia) reforça a recomendação da Academia Americana de Pediatria de iniciar o tratamento com 37,5-50mcg/dia (10-15 mcg/Kg/dia).

**Palavras-chave:** hipotiroidismo congénito, diagnóstico precoce

#### Área Científica – Gastroenterologia e Nutrição

#### CO47- O tratamento com sulindac permite adiar a proctocolectomia em crianças com polipose adenomatosa familiar?

João Moreira-Pinto<sup>1</sup>; Berta Bonet<sup>1</sup>; José Ferreira de Sousa<sup>1</sup>; Carlos Enes<sup>1</sup>; Fernando Pereira<sup>1</sup>

1 - Hospital Maria Pia, Centro Hospitalar do Porto

A polipose adenomatosa familiar (PAF) é uma doença autossómica dominante ligada ao gene supressor tumoral APC. Caracteriza-se pelo desenvolvimento de múltiplos pólipos adenomatosos no tubo digestivo, especialmente ao nível do cólon e do recto, com elevado risco de evolução para adenocarcinoma em idade jovem. Apresentamos o caso clínico de um rapaz de 8 anos, referenciado ao nosso hospital por hematoquésia e anemia microcítica hipocrómica. A colonoscopia, a histologia das lesões do cólon e o estudo genético (mutação p.S1315X) revelaram tratar-se de PAF, sem história familiar. Considerando a idade do doente e a benignidade da histologia cólica, iniciou tratamento com sulindac, e posteriormente com celecoxib, para diminuir o desenvolvimento e crescimento dos pólipos, associada a vigilância endoscópica e histológica anual. O número de episódios de hemorragia diminuiu, a anemia corrigiu e o doente manteve-se clinicamente bem até aos 14 anos de idade. Então começou a ter pequenas hemorragias mais frequentes, de difícil controlo e optámos por propor a colectomia para a qual o doente se encontra já preparado. A endoscopia alta e a enteroscopia revelaram a presença de alguns pequenos pólipos no delgado. Efectuou proctocolectomia total com mucosectomia distal e anastomose ileoanal com bolsa continente. A histologia da peça operatória revelou áreas de displasia moderada e grave.



Dezassete meses depois da cirurgia, o doente está clinicamente bem e tem 3 a 4 dejeções de fezes moles por dia. Pensamos que o tratamento com inibidores da Cox2 pode contribuir para uma cirurgia mais tardia e em idade mais adequada.

**Palavras-chave:** polipose adenomatosa familiar, sulindac

#### CO48- Gastrite aguda em 2008: que vírus e que genótipos?

Filipa Neiva<sup>1</sup>; Ariana Afonso<sup>2</sup>; Fernando Branca<sup>3</sup>; Henedina Antunes<sup>4</sup>  
1 - Hospital de Braga; 2 - Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 3 - Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Braga; 4 - Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho

**Introdução:** No Hospital de Braga(HB) entre Janeiro e Março de 2007 em crianças com gastroenterite aguda(GEA), o rotavírus(RV) foi o agente isolado em 33,5% de um total de 167 amostras de fezes. G2P[4](77,8%) foi o genótipo predominante, seguido do G9P[8](1,9%). **Métodos:** Foram colhidas amostras de fezes entre 1 de Janeiro e 30 de Setembro de 2008 de crianças até aos 16 anos que recorreram ao serviço de urgência com sintomas de GEA. Foi efectuado um inquérito que incluía se tinham vacina para o RV. As amostras foram testadas para a presença de RV, norovírus(NV), adenovírus(AdV) e enterovírus(Echo) utilizando a reacção em cadeia pela polimerase reversa. O estudo foi interrompido porque o HB foi incluído no Estudo Epidemiológico de GEA por RV em Portugal da SPP. **Resultados:** Foram colhidas no total 207 amostras de fezes. A mediana de idade das crianças foi de 17 meses (1 mês; 192 meses). Em 83(40,1%) amostras foi isolado um vírus, em 2 houve co-infecção. Durante o período do estudo o RV foi vírus mais prevalente(18,8%), seguido pelo NV(11,6%). Em Julho, Agosto e Setembro, o NV foi o mais frequente, com 21,1% das amostras. De Janeiro a Março de 2008, 30,6% das amostras foram positivas para RV. O AdV e Echo foram identificados em 7,2 e 3,4%, respectivamente. Identificou-se 5 genótipos do RV, o mais prevalente foi o G1P[8](43,6%), seguido do G9P[8](33,3%). O G2P[4] foi isolado em 1 amostra(2,6%). Foram identificados 2 genótipos de NV: GII.4(95,8%) e GI(4,2%); 2 de AdV: AdV1(33,3%) e AdV2(66,6%) e 5 genótipos dos 7 echo identificados:6(2), 11,13,30,71 e um echo indeterminado. Em nenhuma das crianças vacinadas foi isolado RV. Das 68 crianças que efectuaram também bacteriológico de fezes, em 12 foram isoladas bactérias e 54 foram negativas para bactérias e vírus. **Conclusão:** O RV foi o vírus mais frequentemente identificado logo seguido do NV. Dos genótipos de RV, G1P[8] foi o predominante, assistindo-se a uma subida deste genótipo em relação a 2007. O G2P[4] que nesse ano foi responsável por 77,8% dos casos, praticamente desapareceu (1 amostra). O G9P[8] manteve-se o 2º genótipo mais identificado(1,9% vs 33,3%). Confirma-se as flutuações anuais entre os vários tipos G e P do RV. Os AdV isolados não foram de estirpes entéricas (40 e 41). O NV foi o agente vírico mais frequente nos meses de Verão. Mesmo alargando o painel de vírus testados e incluindo bacteriológico de fezes uma percentagem maioritária de GEA ficaram sem etiologia.

**Palavras-chave:** Gastroenterite aguda, Vírus, Genótipos

#### CO49- Determinantes pré e pós-natais da expressão genética de marcadores inflamatórios no tecido adiposo subcutâneo

Juliana Roda<sup>1</sup>; N.Patel<sup>2</sup>; S.P. Seberty<sup>2</sup>; D.Sharkey<sup>2</sup>; D.S. Gardner<sup>2</sup>; H. Budge<sup>2</sup>; M.E. Symonds<sup>2</sup>  
1- Hospital Pediátrico de Coimbra, Portugal; 2- Early Life Nutrition Research Unit, Academic Child Health, University of Nottingham, United Kingdom; 3- School of Veterinary Medicine and Science, University of Nottingham, United Kingdom

**Introdução:** As alterações nutricionais no período pré e pós natal podem ter consequências futuras na função do tecido adiposo. A nutrição influencia a reprogramação de respostas inflamatórias através de alterações da expressão genética. O objectivo deste estudo foi determinar a relação entre a exposição a restrição alimentar durante a gestação, associada ou não a crescimento pós-natal acelerado, e a expressão genética de marcadores inflamatórios no tecido adiposo subcutâneo de animais jovens. **Material e métodos:** Um grupo de ovelhas com gestação gemelar foi alimentado ou de acordo com as suas necessidades energéticas (R; n=20) ou com restrição nutricional de 60% deste valor (N; n=20) desde os 110 dias de gestação até ao termo (~147 dias). Em dez crias de cada grupo foi promovido o crescimento pós-natal acelerado (A) e nas restantes o crescimento foi limitado (S). Após a diversificação alimentar, um grupo foi colocado em ambiente fechado (obesos-O) e outro em aberto (magros-M). As crias foram humanamente eutanasiadas aos 17 meses de vida. Amostras de tecido adiposo

foram colhidas e conservadas a -80°C até à análise de mRNA para os genes que codificam a adiponectina, interleucina (IL) -6 e -18, proteína-1 quimioattractiva de monócitos (MCP-1), fat mass and obesity-associated (FTO) gene e glucose-responsive protein (GRP)78 utilizando a técnica de polymerase chain reaction em tempo real. **Resultados:** A expressão genética de adiponectina encontrava-se diminuída nos animais que sofreram crescimento pós-natal acelerado (NA: 0.34±0.08, NS: 1.3±0.41, (p<0.05)). A quantidade de mRNA para FTO e IL-6 estava diminuída no grupo que sofreu restrição nutricional in utero (e.g. FTO - RA: 6±1, NA: 3±0.2, (p<0.05)). A expressão genética de IL-18 encontrava-se elevada nos magros (L: 2± 0.7, O: 0.6 ± 0.2, (p<0.05)), mas não foi influenciada pelo ambiente pré-natal. Não houve alterações significativas na determinação de GRP-78 e MCP-1 em nenhuma intervenção. **Conclusão:** O tecido adiposo subcutâneo apresenta alterações limitadas na sua expressão genética após a manipulação do meio nutricional pré e pós-natal. As principais alterações estão relacionadas com o aumento ponderal após o nascimento, período durante o qual há maior deposição de tecido adiposo. Os mecanismos através dos quais o tecido adiposo pode proteger o indivíduo da deposição excessiva de gordura e das suas complicações metabólicas associadas, encontram-se em investigação.

**Palavras-chave:** tecido adiposo, obesidade, inflamação

#### CO50- Hipercolesterolemia - uma patologia com expressão desde a idade pediátrica

Maria do Céu Espinheira<sup>1</sup>; Carla Vasconcelos<sup>2</sup>; Ana Almeida<sup>3</sup>; Mafalda Bourbon<sup>3</sup>; António Guerra<sup>4</sup>  
1 - Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital S. João, Porto; 2 - Unidade de Nutrição Pediátrica, Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital S. João, Porto; 3 - Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Lisboa; 4 - Unidade de Nutrição Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, UAG-MC, Hospital de S. João, Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** A hipercolesterolemia resulta de uma alteração, herdada ou adquirida, do metabolismo das lipoproteínas. A evidência de que a hipercolesterolemia desde a idade pediátrica se associa ao processo aterosclerótico justifica o rastreio de crianças de risco e instituição de terapêutica individualizada desde a idade pré-escolar. **Objectivo:** Avaliação das crianças referenciadas por hipercolesterolemia à consulta de Nutrição Pediátrica. **Método:** Foram incluídas as crianças e adolescentes referenciados à consulta de Nutrição Pediátrica por hipercolesterolemia. Procedeu-se à avaliação da história familiar e de parâmetros antropométricos, clínicos e bioquímicos e quando justificado, ao estudo molecular. Utilizaram-se métodos estatísticos descritivos e comparativos. **Resultados:** Foram avaliadas 166 crianças (50% do sexo M; idade média na 1ª consulta de 8,7±3,8anos). Apresentavam fenótipo de hipercolesterolemia familiar (HF) 46 crianças e em 22 destas foi identificada uma mutação no gene do receptor das LDL. O estado de nutrição observado na 1ª consulta foi idêntico nas crianças com e sem mutação. O perfil lipídico revelou valores significativamente superiores no grupo com mutação relativamente ao sem mutação (CT 316,5±75,9g/dl versus 259,6±42,6g/dl; Col não HDL 268,3±72,6mg/dl versus 203,5±43,9g/dl; p<0,05). Do total das crianças, 46 efectuaram terapêutica farmacológica, as restantes apenas intervenção comportamental (dieta e exercício físico). Registou-se maior redução do Col LDL nos indivíduos com intervenção farmacológica relativamente aos sujeitos apenas a alterações comportamentais (30,3% versus 18,1%). **Discussão:** A hipercolesterolemia constitui um factor de risco para o desenvolvimento do processo aterosclerótico precoce. A presença de valores de colesterol acima do percentil 95, na ausência de outros critérios de HF, conduz à identificação de elevada percentagem de indivíduos sem hipercolesterolemia primária, pelo que é fundamental definir e aplicar critérios de referência. Dos doentes com fenótipo de HF foi identificada mutação do gene LDLH em 50% dos casos, resultados concordantes com o referido na literatura. Os doentes com mutação apresentaram valores mais elevados de colesterol total e colesterol não HDL. A correcção do perfil lipídico foi mais notória nos doentes com terapêutica farmacológica associada a alterações dietéticas do que naqueles apenas com intervenção comportamental. Os efeitos laterais dos fármacos foram desprezíveis.

**Palavras-chave:** Hipercolesterolemia, hipercolesterolemia familiar

#### CO51- Tratamento cirúrgico da Doença do Refluxo Gastro-Esofágico: experiência dos últimos 9 anos.

João Moreira-Pinto<sup>1</sup>; Angélica Osório<sup>1</sup>; José Ferreira de Sousa<sup>1</sup>; Carlos Enes<sup>1</sup>; Fernando Pereira<sup>1</sup>; José Cidade-Rodrigues<sup>1</sup>  
1 - Hospital Maria Pia, Centro Hospitalar do Porto

**Objectivos:** A funduplicatura de Nissen é o tratamento padrão da hérnia do hiato e da doença do refluxo gastro-esofágico resistente à terapêutica médica.

Os autores apresentam a sua experiência dos últimos 9 anos com esta técnica. **Material e métodos:** Análise retrospectiva dos processos dos doentes submetidos a funduplicatura de Nissen entre Fevereiro de 2000 e Março de 2009, na nossa Instituição. Foram analisados os seguintes parâmetros: sexo, sintoma inaugural/predominante, sintomas acompanhantes, presença de hérnia do hiato, malformações associadas, idade e peso à data da cirurgia, técnica usada, tempo para realimentação, alta hospitalar, complicações imediatas e tardias. **Resultados:** Durante o período em análise, 65 doentes foram submetidos a funduplicatura de Nissen: 35 do sexo masculino e 30 do sexo feminino. O sintoma inaugural/predominante mais prevalente foi o vómito (58,5%), seguido de hematemeses (18,5%), disfagia (10,8%), infecções respiratórias de repetição (6,2%), anemia (4,6%) e pirose (1,5%). Os sintomas acompanhantes mais frequentes foram: vômitos de repetição (86,2%), desnutrição (58,5%) e hematemeses (56,9%). Trinta doentes tinham hérnia do hiato. Dos doentes operados, 75% tinham compromisso neurológico grave e 6% tinham história de atresia do esófago. A idade média à data da cirurgia foi 8,2 anos (desvio padrão = 63 meses). 63% dos colocou percentil <3. Em todos os casos foi realizada a funduplicatura de Nissen: 67% por via laparoscópica e as restantes por via aberta. Em 13 colocou-se gastrostomia no mesmo tempo cirúrgico. O tempo médio para realimentação total foi de 2,8 dias (mínimo=1; máximo=7). O tempo médio para alta hospitalar foi de 4,7 dias (mínimo=1; máximo=25). Não houve relato de nenhuma complicação imediata decorrente da técnica de funduplicatura, embora exista o registo de 4 complicações com a gastrostomia simultânea: 2 deiscência da sutura, 2 por uso inadequado da sonda. Houve ainda o registo de 4 complicações respiratórias e um caso de gastroenterite. A taxa de recorrência da DRGE a longo prazo foi de 15%. **Conclusões:** A funduplicatura de Nissen é uma cirurgia eficaz no tratamento doença do refluxo gastro-esofágico e tem uma percentagem reduzida de complicações.

**Palavras-chave:** refluxo gastro-esofágico, funduplicatura

#### **CO52- Aplicação da definição pediátrica de Síndrome Metabólico numa população pediátrica obesa**

Dária Rezende<sup>1</sup>; Henedina Antunes<sup>2</sup>

1 - Hospital de São Marcos; 2 - Hospital de São Marcos/Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho

**Introdução:** O Síndrome Metabólico (SM) em adultos está associado a 3x maior risco de acidente vascular cerebral ou enfarte e a 5x de diabetes tipo 2. **Métodos:** Revisão dos protocolos das crianças e adolescentes obesos da consulta, de 1-2-1999 a 31-5-2009. Calculou-se o índice de insulinoresistência através da HOMA-IR. Considerou-se SM segundo os consensos de 2005 para crianças e adolescentes da International Diabetes Federation. Risco elevado para Doença Cardiovascular (DCV), perímetro da cintura (PC)  $\geq 80$  cm no sexo feminino;  $\geq 84$  cm no sexo masculino; risco muito elevado de DCV, PC  $\geq 88$  cm no sexo feminino;  $\geq 102$  cm no sexo masculino. Aplicaram-se os testes  $\chi^2$ , One-way ANOVA, teste de Spearman's Rho e Mann-Whitney U. **Resultados:** Total de doentes 825, 53,6% do sexo feminino. A idade média na 1ª consulta foi de 9,4 anos  $\pm$  3,4 anos e a média  $\pm$  desvio-padrão do IMC foi de 26,4  $\pm$  4,3 Kg/m<sup>2</sup>. Nos antecedentes dos familiares de 1º grau, 26,7% apresentavam tensão arterial elevada, 9,1% diabetes mellitus tipo 2, 34,5% dislipidemia e 55,3% obesidade. Vinte e oito por cento dos pacientes tinham TA sistólica  $> 95$  para idade e sexo e 7,6% apresentavam TA diastólica  $> 95$ . Acantose nigricans em 38,0% e 17,1% com estrias. PC de elevado risco de DCV em 59,3% e 25,3% com PC de muito elevado risco DCV (n=776). Analiticamente 14,8% (n=722) tinham colesterol total elevado ( $> 200$  mg/dl), 21,3% (n=687) colesterol HDL baixo, 9,4% (n=681) aumento dos triglicéridos ( $> 150$  mg/dl), 6,0% (n=689) aumento da glicose em jejum ( $> 100$  mg/dl) e 50,8% (n=551) HOMA-IR elevada ( $> 2,0$ ). Sessenta e três casos (63/331=19,0%) cumpriam critérios de SM no grupo etário 10-16 anos e 6 casos (6/13=46%) no grupo  $\geq 16$  anos. Aplicando os mesmos critérios, 16 crianças (3,9%) com idade inferior a 10 anos apresentavam SM. Abaixo dos 10 anos, 89 crianças (4 rapazes e 85 raparigas) apresentavam valores de PC superiores aos valores de referência de adulto. O SM foi significativamente associado a risco muito elevado de DCV (p=0,036) e a insulinoresistência pelo HOMA-IR (p=0,047) na faixa etária [10-16 anos]. O sexo feminino apresentou mais insulinoresistência que o masculino (p=0,006). A insulinoresistência foi significativamente associada a em indivíduos com HDL baixos (p=0,001) e com antecedentes familiares de DM tipo 2 (p=0,008). **Conclusões:** Os valores de TA fixos dos critérios da IDF e a falta de definição de SM para crianças abaixo dos 10 anos leva a um sub-diagnóstico de SM na pediatria. Mesmo assim 20% dos adolescentes apresentam SM.

**Palavras-chave:** síndrome metabólica, obesidade

#### **CO53- Ingestão de cáusticos - casuística dos últimos 10 anos do Hospital Pediátrico de Coimbra**

Raquel Soares<sup>1</sup>; Alexandra Luz<sup>1</sup>; Susana Almeida<sup>1</sup>; Ricardo Ferreira<sup>1</sup>

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** Em 2007 verificaram-se mais de 2500 casos de ingestão de produtos de utilização doméstica e industrial por crianças, de acordo com os dados do Centro de Informações Antivenenos (CIAV) do INEM. Algumas destas substâncias podem provocar lesões graves do aparelho digestivo podendo levar à morte ou a importantes sequelas a longo prazo. A endoscopia digestiva alta (EDA) é a melhor forma de avaliação da extensão das lesões. **Objectivos:** Caracterizar os casos clínicos de crianças que realizaram EDA por ingestão de cáusticos nos últimos 10 anos. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo das crianças que realizaram EDA por ingestão de cáusticos de 1999 a 2008 no Hospital Pediátrico de Coimbra. Efectuada revisão dos relatórios endoscópicos e processo clínico, com avaliação dos dados epidemiológicos, clínicos, produto ingerido, observação endoscópica, evolução e complicações. **Resultados:** No período considerado 109 crianças realizaram EDA por ingestão de cáustico. Em 108 casos tratou-se de ingestões acidentais, encontrando-se o produto fora da embalagem original em 50 casos (46%), nomeadamente garrafas de água ou refrigerante (27%). Os produtos mais frequentemente ingeridos foram os alcalinos (75%). A maioria das crianças era do sexo masculino (67%) e tinha idade inferior a 5 anos (85%). Em 17 casos (16%) o acidente ocorreu em cafés ou restaurantes, geralmente propriedade de um familiar. O tempo entre a ingestão e a realização de EDA foi inferior a 24h em 82 casos (75%). Verificou-se lesão esofágica em 58 crianças (53%), sendo de esofagite grau 2 ou grau 3 em 45 (41%), e lesão gástrica em 16 crianças (15%). Cumpriram o protocolo de tratamento, com corticóide, antiácido ou anti-ulceroso e antibiótico, 43 crianças (39,4%). Foram internadas na admissão 39 crianças (36%), com uma média de 5,7 dias de internamento. Das 45 crianças com lesão grave do esófago (grau 2 ou 3), 7 desenvolveram estenose, tendo necessitado de múltiplas dilatações 6 casos e intervenção cirúrgica 1 caso. **Discussão:** A EDA realizada precocemente nos casos de ingestão de substâncias cáusticas permitiu avaliar adequadamente a gravidade das lesões e iniciar terapêutica adequada. A ingestão de cáusticos permanece um grave problema entre nós, com graves consequências, sendo necessário continuar a investir na prevenção.

**Palavras-chave:** ingestão de cáusticos, endoscopia digestiva alta

#### **Área Científica – Medicina do Adolescente**

##### **CO54- “Os Meios de Comunicação no Quotidiano do Adolescente”**

Maristela Margatho<sup>1</sup>; Dora Gomes<sup>2</sup>; Livia Fernandes<sup>3</sup>; Paula Neto<sup>4</sup>

1 - Hospital Pediátrico Coimbra, CHC-EPE ; 2 - Hospital São Teotónio, EPE - Viseu; 3 - Centro de Saúde S. Martinho do Bispo-Coimbra; 4 - Centro Hospitalar das Caldas da Rainha

**Introdução:** As alterações nos hábitos de vida dos adolescentes nos últimos anos, inerentes ao consumo excessivo de meios de comunicação, tem tido impacto negativo, não só a nível socio-cultural, como na saúde dos jovens. **Objectivos:** Caracterizar as actividades quotidianas numa população de adolescentes e relacionar a utilização de meios de comunicação (televisão, Internet) com a actividade física e de lazer, hábitos de estudo e de sono. **Material e métodos:** Estudo epidemiológico descritivo com recolha de dados através de inquérito auto-preenchido por adolescentes escolarizados, na área de influência de um Centro de Saúde de Coimbra, entre Maio e Junho de 2009. Processamento de dados com SPSS 17.0. **Resultados:** Foram incluídos 223 adolescentes entre os 10 e 19 anos (mediana de 13). Todos tinham televisão em casa e 63% no próprio quarto. Durante a semana, o consumo televisivo era  $\geq 3$ h em 19% da população, taxa essa que duplicava aos fins-de-semana. Para 17% dos inquiridos, a televisão era a única actividade de lazer. Tinham acesso à Internet no domicílio 87% dos jovens e 85% acediam a programas de conversação em tempo real (“chats”), dos quais 37% falavam com desconhecidos. Quanto à actividade física diária, 32% praticavam  $\geq 3$ h, enquanto 16% praticava  $\leq 1$ h. Houve uma correlação estatisticamente significativa entre quem passava mais tempo na Internet e na televisão e o menor tempo dedicado ao exercício físico (p<0.05). A correlação entre o maior número de horas passadas na Internet e a frequência das aulas de “Apoio” (parâmetro que considerámos como de “insucesso escolar”) foi estatisticamente significativa (p<0.05), com 34% da população a estudar menos de 30 minutos/dia. Quanto aos hábitos de sono, 35% dormiam menos de 8 horas/dia, ficando também demonstrado que quem via mais televisão ou

usava mais a Internet dormia menos horas ( $p < 0.05$ ). **Conclusão:** A sociedade e os profissionais de saúde devem estar alertados para o uso inadequado dos meios de comunicação social entre crianças e adolescentes, devendo fomentar a utilização racional dos mesmos. Apesar de todas as vantagens da “democratização” da Internet, devem ter-se em conta os riscos e os malefícios envolvidos, desde a degradação da condição física e do rendimento escolar, ao diálogo com estranhos e exposição a programas ilícitos, passando pelo excesso de publicidade motivadora de um consumismo desenfreado, até ao isolamento social.

**Palavras-chave:** Adolescentes, Internet, Televisão, Desporto

#### CO55- Comportamento alimentar na adolescência

Cláudia Dias da Costa<sup>1</sup>; Cristina Monteiro<sup>2</sup>; Daniela Dias<sup>3</sup>  
1 - HGO; 2 - ACES Seixal e Sesimbra; 3 - ESCS

**Introdução:** Os comportamentos alimentares constituem um factor de risco para doenças crónicas como a Obesidade. A Adolescência é um período privilegiado do desenvolvimento, em que a autonomia e a auto-estima regulam as escolhas alimentares. **Objectivo:** Avaliar os hábitos alimentares e Índice de Massa Corporal (IMC) em 500 adolescentes, dos 12 aos 15 anos, que frequentavam escolas públicas do concelho do Seixal. **Metodologia:** Os adolescentes foram inquiridos acerca da sua alimentação, relativamente às 24 horas precedentes e conhecimentos teóricos sobre a Roda dos Alimentos. A avaliação antropométrica individual permitiu o cálculo do IMC. Os parâmetros de Excesso de Peso e Obesidade foram definidos de acordo com os valores da International Obesity Task Force. **Resultados:** Dos 422 adolescentes que participaram no estudo, 24% dos Rapazes (M) e 30% das Raparigas (F) nunca tomavam o pequeno-almoço. 80% das refeições ingeridas eram pré-cozinhadas. As frutas e legumes eram diariamente consumidos por 3% dos M vs. 5% das F. A carne foi preferida ao peixe em 68% dos M vs. 42% das F. O consumo de gorduras saturadas numa ou mais refeições foi de 76% M vs. 57% F. As bebidas gaseificadas foram consumidas, pelo menos, uma vez por dia em 47% dos M vs. 30% das F. Na amostra, 65% dos M e 52% das F tinham Excesso de Peso; 26% dos M e 21% das F eram Obesos. 95% dos inquiridos evidenciou conhecimentos precisos acerca da composição e utilidade prática da Roda dos Alimentos. **Conclusão:** Os resultados obtidos alertam para uma reformulação dos hábitos alimentares tradicionais nestes adolescentes. Os comportamentos alimentares parecem influenciar o IMC. Tal como está descrito na literatura, os hábitos alimentares não se correlacionaram com os conhecimentos teóricos sobre a Roda dos Alimentos. A implementação de comportamentos alimentares saudáveis implica uma reformulação de gestos e atitudes que deverão ser promovidos e periodicamente avaliados por pes-

soal especializado, para o sucesso dos quais a intervenção da família, da comunidade escolar e dos recursos sociais são determinantes.

**Palavras-chave:** adolescentes, comportamento alimentar, índice de massa corporal, prevenção

#### CO56- Síndrome da Miosite de Tensão - Experiência numa Unidade de Adolescentes

Marlene Lopes Salvador<sup>1</sup>; Maria José Costa<sup>1</sup>; Leonor Sasseti<sup>1</sup>  
1 - Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** Na adolescência, a patologia psicossomática é frequente e de difícil resolução. O Síndrome da Miosite de Tensão (SMT) apresenta-se como uma abordagem inovadora nestas situações. **Objectivos:** Caracterização clínica dos doentes (D) internados na Unidade de Adolescentes (UA) em quem foi utilizada a abordagem “SMT”. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos dos D internados na UA de Janeiro/2008 a Junho/2009, em quem esta abordagem foi empregue. **Foram analisados:** idade, sexo, motivo de internamento, antecedentes pessoais, meios complementares de diagnóstico (MCD), especialidades envolvidas, duração do internamento e timing da alta após a intervenção. **Resultados:** Foram internados 5 D por dor recorrente/persistente sem etiologia identificada, com idades entre os 9 e os 13 anos, 3 do sexo feminino. A apresentação clínica dominante foi dor e impotência funcional de um membro inferior (3), seguindo-se dor inguinal bilateral (1) e dor abdominal (1); os quadros eram arrastados, obrigavam à permanência no leito e acompanhavam-se de dor intensa. Todos os D apresentavam antecedentes pessoais de conflitos familiares e/ou ansiedade de separação. Dois D tinham, também, história de cefaleias recorrentes e síndrome do cólon irritável. Antes da abordagem terapêutica do SMT, todos os D realizaram uma grande bateria de MCD: análises (5), radiografia (3), ecografia (2), TC (2), RMN (1), cintigrafia óssea (2), densitometria (1) e ecodoppler (1). Na investigação estiveram envolvidas diversas especialidades, para além da Medicina: Ortopedia (4), MFR (3), Pedopsiquiatria (3), Neurologia (2) e Cirurgia Vasculosa (1). A duração média do internamento foi de 5,2 dias e todos os D tiveram alta um dia após a abordagem terapêutica da SMT, 3 deles assintomáticos e 2 com melhoria significativa das queixas. **Conclusões:** A abordagem terapêutica da SMT tem elevada eficácia nos casos de dor recorrente/persistente sem etiologia identificada e insucesso terapêutico, excluída patologia orgânica. A metodologia utilizada fornece aos D, mesmo em idade pediátrica, mecanismos para os próprios intervirem na resolução das queixas sintomáticas através de um programa educacional.

**Palavras-chave:** psicossomático, miosite de tensão

# Posters com apresentação em sala

## Área Científica – Cardiologia

### POS01- Avaliação da resposta inflamatória sistémica no pós-operatório de cirurgia cardíaca

Cláudia Calado<sup>1</sup>; Adriana Pinheiro<sup>2</sup>; Andreia Pereira<sup>1</sup>; Margarida Matos Silva<sup>3</sup>; Rui Anjos<sup>3</sup>

1- Hospital de Faro EPE; 2- Hospital do Divino Espírito Santo; 3- Hospital de Santa Cruz

**Introdução:** A inflamação é uma resposta fisiológica de defesa dos tecidos vascularizados face a agentes agressores. Quando amplificada, passa a desempenhar um efeito deletério com disfunção multi-orgânica, manifestada como coagulopatia, insuficiência renal e respiratória, disfunção miocárdica e défice neurocognitivo. A resposta inflamatória pós-cirurgia cardíaca é activada de forma inespecífica pelo trauma cirúrgico, perda sanguínea, transfusões, hipotermia e de forma independente, pela circulação extra-corporal (CEC). O nosso trabalho pretendeu avaliar o valor da proteína C reactiva (PCR) como marcador da resposta inflamatória, e relacioná-lo com as complicações decorrentes da cirurgia. **Doentes e Métodos:** Estudo retrospectivo de análise dos processos clínicos de crianças submetidas a cirurgia cardíaca durante 2007/2008. Análise do perfil da PCR em casos com e sem complicações pós cirúrgicas. **Resultados:** Analisámos os processos referentes a 182 doentes de um total de 250 cirurgias cardíacas, nos quais havia pelo menos uma determinação de PCR no pós operatório. A idade mediana era 13,0 meses e houve predomínio do sexo masculino (1,5:1). Não determinámos diferença no valor máximo de PCR de acordo com a realização ou não de CEC ( $p=0,828$ ). Constatámos correlações positivas entre o valor máximo da PCR e a duração da clampagem da aorta ( $r=0,209$ ) e a duração da CEC ( $r=0,188$ ). Não encontramos diferença para o valor máximo da PCR nos casos com SIRS ( $p=0,237$ ), complicações cardiovasculares ( $p=0,174$ ), pulmonares ( $p=0,974$ ), neurológicas ( $p=0,593$ ), lesão renal aguda (de acordo com critérios RIFLE) ( $p=0,391$ ), hemorragia ( $p=0,233$ ) ou infecção ( $p=0,581$ ) (gráfico 1). O tempo pós cirurgia em que o marcador alcançou valor máximo não foi relacionado com a ocorrência de complicações ( $p=0,104$ ). A re-elevação da PCR foi identificada como um achado frequentemente associado a complicações pulmonares ( $p=0,045$ ) e a infecção ( $p=0,048$ ). **Conclusão:** A acessibilidade do doseamento da PCR confere-lhe um papel importante como marcador útil na determinação da magnitude da resposta inflamatória e das complicações associadas. Outros marcadores já estudados como preditores da mesma são dispendiosos e têm apenas aplicação em contexto de investigação. No nosso estudo, não se verificou relação entre valor máximo da PCR após cirurgia cardíaca e a ocorrência de SIRS ou de complicações de vários sistemas. A re-elevação do marcador foi no entanto identificada como preditiva de complicações.

**Palavras-chave:** proteína C reactiva, complicação, cirurgia cardíaca

### POS02 - “Hipertensão essencial - Uma realidade na Pediatria”

Sara Narciso Ferreira<sup>1</sup>; Claudia Loureiro Gomes<sup>1</sup>; A. Siborro de Azevedo<sup>1</sup>

1-Hospital de Santa Maria

A hipertensão arterial afecta 1-3% de crianças e adolescentes. A hipertensão essencial na idade pediátrica é detectada, em 75-90% dos casos, após a puberdade. Abaixo dos 15 anos de idade, o principal tipo de hipertensão é a secundária. Descreve-se um caso clínico de hipertensão arterial essencial pré-pubertária. Criança 3 anos de idade, sexo feminino, raça negra, referenciada à consulta de pediatria médica do HSM pelo médico assistente por valores tensionais mantidos acima do percentil 99. Antecedentes familiares: Mãe, 25 anos, obesa, DM2; Pai, 40 anos, HTA, Dislipidemia; Irmã 8 anos, obesa. Antecedentes pessoais irrelevantes. Ao exame objectivo tratava-se de uma criança obesa (IMC 17,7 ;>P99), com bom estado geral, sem alterações cutâneas ou articulares, distribuição pilosa normal para sexo e faixa etária, sem alterações à auscultação cardiopulmonar, abdomen sem sopro audíveis, massas ou organomegalias; pulsos femorais simétricos e amplos; genitais sem alterações. Analiticamente há a salientar: Colesterol total-188 mg/dl, Colesterol LDL-124 mg/dl, Colesterol HDL-42 mg/dl, Trigli-

ceridos:186 mg/dl. Realizou MAPA que revelou cargas sistólicas e diastólicas diurnas acima do P95; Cargas sistólicas e diastólicas nocturnas dentro no P95. A ecografia renal não apresentou alterações. A cintigrafia renal revelou função renal conservada, sem evidência de uropatia obstrutiva funcionalmente significativa. Sem estenose da artéria renal. O doseamento urinário de metanefrina e ácido vanilmandélico encontravam-se ligeiramente elevados: Metanefrina urinária:335,7 (240ug/g); Acido vanilmandélico urinário:5,30 (3 mg/l). Colocando-se a hipótese de feocromocitoma realizou RMN das supra-renais que se revelou normal e gamagrafia corporal com MIGB que excluiu existência extra renal de feocromocitoma. Para avaliação de lesão de órgão alvo foi pedida observação do fundo ocular que revelou estreitamento arteriolar marcado, assim como ecocardiograma, que revelou HVE. Iniciou terapêutica antihipertensora com nifedipina na dose de 15 mg/dia e dieta. Actualmente apresenta níveis tensionais no P75, dislipidemia controlada com dieta e peso inferior ao P90. A propósito deste caso clínico fizemos uma revisão do diagnóstico, causas e terapêutica da HTA em idade Pediátrica.

**Palavras-chave:** Hipertensão arterial primária, hipertensão arterial secundária

### POS03- Doença de Kawasaki (DK) - Experiência de um Hospital Nível III

Maristela Margatho<sup>1</sup>; Lea Santos<sup>2</sup>; Ana Cristina Gomes<sup>2</sup>; Maria Teresa Dionísio<sup>3</sup>; Núria Madureira<sup>4</sup>; Fernanda Rodrigues<sup>5</sup>; Lúcia Ribeiro<sup>4</sup>; Eduardo Castela<sup>4</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra ; 2- Serviço de Urgência Hospital Pediátrico de Coimbra; 3- Serviço de Cardiologia Pediátrica Hospital Pediátrico de Coimbra; 4- Serviço de Medicina Hospital Pediátrico de Coimbra; 5- Unidade de Infeciologia e Serviço de Urgência Hospital Pediátrico de Coimbra

**Objectivos:** Caracterizar a experiência de um hospital relativamente à DK. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos de crianças com o diagnóstico de DK, entre Abril 2004 e Junho 2009 (5 anos). **Os critérios de inclusão foram:** febre com  $\geq 5$  dias, associada a  $\geq 4$  dos critérios clássicos (DK típica), ou  $\geq 3$  destes na presença de alterações coronárias (DK atípica). Estes resultados foram comparados com estudo anterior semelhante, efectuado entre 1985-2004 (20 anos). **Resultados:** Foram identificadas 24 crianças com o diagnóstico de DK. Destas, 21 cumpriram critérios de inclusão, com mediana de idade de 21M (3M-9A), tendo 81%  $\leq 5A$ . O sexo masculino foi o mais atingido (4,2:1). Doze (57%) apresentaram DK típica. A maioria dos casos ocorreu entre Março e Junho. As manifestações clínicas foram: exantema (90,5%), conjuntivite (86%), alterações mucosa oral (76%), alterações extremidades (57%), adenopatia cervical (43%); outras: irritabilidade (71%), manifestações gastrointestinais (52%). No decurso da doença, >80% apresentaram VS e proteína C reactiva elevadas e 66% apresentaram trombocitose na segunda semana. Foi documentada doença infecciosa concomitante em 38%. Apresentaram alterações cardíacas 85,7% (valvulares 22%, de função ventricular 17%, pericardite 61%, coronárias 89%). Das alterações coronárias, 39% apresentaram hiperecogenicidade e 61% ectasias/aneurismas. A terapêutica combinada com Imunoglobulina (IG) e ácido acetilsalicílico (AAS) foi instituída a todas as crianças (mediana D7 de doença). O internamento variou entre 1 e 43 dias (mediana 6 dias). Actualmente, apenas uma criança mantém ectasia coronária. Não se registou mortalidade. No estudo anterior, que incluiu 42 crianças, a idade mediana foi de 34M, 67% eram do sexo masculino e 93% tinham DK típica. As manifestações mais frequentes foram alterações mucosa oral, exantema, alterações extremidades e conjuntivite ( $\geq 90\%$ ) e 33% apresentaram alterações coronárias. Foi instituída terapêutica combinada em 64,3%. Não houve mortalidade e apenas um doente mantém alterações coronárias após 9 anos. **Conclusões:** Obtivemos resultados semelhantes a outros estudos no que respeita a dados demográficos e manifestações clínicas. Relativamente ao estudo anterior constatou-se que, nos últimos 5A, houve maior número de casos de DK atípica, maior proporção de manifestações cardíacas e de doentes tratados com IG e AAS. A hiperecogenicidade coronária foi o sinal mais precoce de envolvimento cardíaco.

**Palavras-chave:** Doença de Kawasaki, diagnóstico, terapêutica, seguimento

**POS04- Pseudoaneurisma do Ventrículo esquerdo após reanimação?**

Isabel Cristina Santos<sup>1</sup>; Teresa Dionísio<sup>1</sup>; Marta António<sup>1</sup>; Paula Martins<sup>1</sup>; Graça Sousa<sup>1</sup>; António Pires<sup>1</sup>; Lúcia Ribeiro<sup>1</sup>; Eduardo Castela<sup>1</sup>  
1- Hospital Pediátrico Coimbra

**Introdução:** O Pseudoaneurisma do Ventrículo esquerdo (VE) forma-se quando uma rotura cardíaca é contida pelo pericárdio aderente ou tecido cicatricial. O seu diagnóstico é difícil e tem tendência para a rotura. Pode ocorrer após um enfarte agudo do miocárdio (sendo esta a causa mais frequente) ou após cirurgia cardíaca, endocardite, traumatismo torácico, tumores ou defeitos congénitos. Clinicamente os doentes podem estar assintomáticos ou apresentar sopro, insuficiência cardíaca, pré-cordialgia ou dispneia. O diagnóstico pode ser feito por ecocardiograma e confirmado por ventriculografia ou outros exames como a RMN ou TAC cardíaca. O tratamento de escolha é a cirurgia em doentes seleccionados. Independentemente do tratamento a taxa de mortalidade é elevada, em especial nos casos sem cirurgia. **Caso clínico:** Os autores apresentam um caso clínico, de uma criança de 3 anos com síndrome polimalformativa, com displasia óssea (suspeita de osteogenese imperfeita tipo 3) e atraso de desenvolvimento psicomotor. Apresentava SDR grave em contexto de aspiração de alimento com agravamento e necessidade de medidas invasivas (intubação complicada de paragem cardio-respiratória com massagem cardíaca prolongada). Realizou Rx tórax: cardiomegalia, sem aparente fractura de costelas; Ecocardiograma: dilatação das cavidades esquerdas, má função do VE e formação aneurismática volumosa submitral. Perante este resultado fez RMN cardíaca que confirmou o diagnóstico. Foi feita pseudoaneurismectomia e encerramento da fístula de comunicação com o VE em posição sub-mitral, que decorreu sem incidentes. No pós-operatório precoce iniciou febre, sem resposta á antibioterapia e com hemoculturas negativas. Fez posteriormente um AVC embólico, com enfarte extenso. Constatou-se o reaparecimento do pseudoaneurisma e tardiamente de vegetações na mitral e aorta. Houve um agravamento progressivo do estado clínico que culminou com o óbito da criança. **Comentários:** O pseudoaneurisma do VE é uma entidade rara com sinais clínicos inespecíficos em que é necessário um alto nível de suspeição. No nosso caso a ecocardiografia fez o diagnóstico sendo confirmado por ressonância cardíaca. A etiologia poderá ter sido o trauma após massagem cardíaca. O tratamento foi cirúrgico, no entanto houve uma recidiva precoce com endocardite intratável medicamente, sendo esta uma complicação rara.

**Palavras-chave:** reanimação; Pseudoaneurisma VE; endocardite

**Área Científica – Cuidados Intensivos****POS05 - Hematoma Subdural em Pediatria. Diagnosticar, tratar e acreditar.**

Maria Ema Martins Rodrigues Coelho Leal<sup>1</sup>; Marisa Carvalho<sup>1</sup>; Margarida Santos<sup>1</sup>; José Ramos<sup>1</sup>; Luis Távora<sup>2</sup>; Deolinda Barata<sup>1</sup>

1-Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE; 2-Serviço de Neurocirurgia do Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE

**Introdução:** O hematoma subdural agudo não traumático é uma entidade rara em Pediatria. A clínica sobreponível a patologias prevalentes atrasa o diagnóstico e tratamento, comprometendo o prognóstico. A anticoagulação oral é um dos factores de risco que associada a alteração na provas de coagulação e sintomas neurológicos obriga à exclusão desta entidade. **Descrição do caso:** Criança do sexo masculino, 7 anos, com prótese mitral mecânica sob terapêutica anticoagulante oral. Quarenta e oito horas antes do internamento inicia febre, cefaleias intensas e epistaxis. Observação médica nas primeiras horas de sintomatologia, sem alterações objectiváveis. Analiticamente: INR 4,2 e PCR 7 mg/dl. Reduzida a dose de anticoagulante. Agravamento progressivo da cefaleia com prostração, que motivou reobservação clínica 36 horas após o início do quadro. À observação: prostrada, com rigidez da nuca. Analiticamente: INR 8,25 e PCR 10 mg/dl. Iniciada antibioterapia por suspeita de infecção do SNC. Às 48 horas de doença teve convulsão tónico-clónica generalizada, sem recuperação do estado de consciência. Transferida para a UCIP. À entrada: GCS 5 e anisocória marcada de instalação progressiva. Colocada a hipótese de hipertensão intracraniana por hemorragia do SNC secundária a alterações da coagulação. Iniciadas medidas anti edema e anticonvulsivantes. A tomografia computadorizada cranio-encefálica mostrou hematoma subdural agudo à esquerda com desvio da linha média. Pelo risco cirúrgico secundário às alterações da coagulação, foi administrado concentrado protrombínico e submetido a craniotomia descompressiva 56 horas

após o início da sintomatologia. Nas primeiras 24 horas não houve melhoria clínica, com valores de índice biespectral de 40. Recuperação clínica progressiva com melhoria neurológica e imagiológica significativas. Actualmente sem sequelas residuais. **Discussão:** O hematoma subdural agudo tem uma taxa de mortalidade de 10 a 20%, sendo as sequelas muito frequentes. São factores de mau prognóstico o coma, alterações pupilares, hipertensão intracraniana, alterações significativas na TAC e período até à cirurgia descompressiva superior a 4 horas após início dos sintomas. O caso ilustra: 1) a importância da suspeição clínica em doentes anticoagulados; 2) a optimização das condições cirúrgicas, tentando não protelar a cirurgia; 3) a utilização de técnicas não invasivas de monitorização do nível de consciência e 4) a imprevisibilidade da evolução das doenças.

**Palavras-chave:** Hematoma subdural; anticoagulação

**POS06 - Alterações Psiquiátricas em Cuidados Intensivos Pediátricos - 3 Casos Ilustrativos**

Sachondel Joffre Gouveia<sup>1</sup>, António Marques<sup>2</sup>, Rosalina Valente<sup>2</sup>, Maria Antónia Silva<sup>3</sup>, Deolinda Barata<sup>4</sup>

1-Internato Complementar de Pediatria Médica, Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Santarém, EPE; 2- Assistente Hospitalar Graduado, Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE; 3- Assistente Hospitalar Graduado, Serviço de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE; 4-Chefe de Serviço e Coordenadora da Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE

**Introdução:** As crianças em cuidados intensivos apresentam frequentemente sinais e sintomas psiquiátricos, mas pouco tem sido publicado sobre o tema. Os autores apresentam 3 casos ilustrativos da variabilidade semiológica deste tipo de situações. Caso I: R.G. Lactente de 9 meses, internado por queimadura de 65 % da superfície corporal, em isolamento. Ao fim de 3 semanas iniciou quadro de alteração do ritmo do sono, agitação e irritação interpretados como prurido grave mas resistente a terapêutica. Com o agravamento do quadro, inicia movimentos de auto-estimulação e balanceamento da cabeça. Avaliado por pedopsiquiátrica é medicado com gabapentina e programada intervenção baseada no aumento da estimulação sensorial. Caso II: R.P. Adolescente do sexo masculino de 15 anos, internado por queimadura de 80% da superfície corporal por electrocussão. Ventilado durante 6 dias, iniciou após a extubação quadro confusional com agitação psico-motora, desorientação espacial, alucinações visuais e auditivas. Realizou TAC\_CE e EEG que foram normais. Avaliado por pedopsiquiátrica, iniciou clorpromazina e olanzapina com regressão total dos sintomas. Caso III: A.B. Adolescente do sexo masculino, 18 anos, estenose grave do esófago desde os 2 anos por ingestão de cáustico. Admitido no pós-operatório de transposição gástrica retro-mediastínica. Após 25 dias de internamento e várias complicações apresentou alterações do humor, expressão facial pobre, anedonia, indiferença relativa ao meio circundante e excessiva sonolência. Expressava angústia de morte e pós operatório aquém das expectativas. Foi observado por pedopsiquiátrica, tendo sido programado apoio psicoterapêutico em internamento e em ambulatório. **Discussão e Conclusão:** A perturbação adaptativa com estado de ansiedade é um diagnóstico frequente nestas situações, mas há uma grande variabilidade consoante a faixa etária. O tempo de internamento parece ser um factor predisponente e agravante, mas os efeitos perniciosos do meio circundante e alteração do ritmo do sono estão também implicados na sua gênese. A sintomatologia é variada e nem sempre fácil de identificar: apatia, gemido, desorientação ou lentificação do pensamento que muitas vezes são interpretados como parte da patologia subjacente ou como consequência das terapêuticas em curso. A permanência prolongada da criança em cuidados intensivos pode ser causa de importante perturbação mental. Cabe aos serviços anteciparem essa possibilidade e minimizar estímulos perniciosos.

**Palavras-chave:** intensivos, psiquiatria, ansiedade, agitação

**POS07 - Um acidente, duas doenças**

João Farela Neves<sup>1</sup>; João Marques<sup>1</sup>; João Estrada<sup>1</sup>; Isabel Fernandes<sup>1</sup>; Rosa Pina<sup>2</sup>; Deolinda Barata<sup>1</sup>

1-Unidade de Cuidados Intensivos do Hospital Dona Estefânia; 2-Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** As queimaduras na idade pediátrica continuam a ser extremamente frequentes. São responsáveis por um número não negligenciável de internamentos na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital

Dona Estefânia. Ainda que sejam situações pouco comuns, as manifestações clínicas de doenças não reconhecidas no momento do internamento podem dificultar o tratamento do doente queimado ao perturbarem a correcta valorização da semiologia clínica. Uma dessas entidades é o hipertiroidismo, pouco comum neste grupo etário e que, quando não controlado, pode ser responsável por diabetes secundária. No entanto, nalguns casos, pode acompanhar-se de outras doenças auto-imunes, como a diabetes mellitus do tipo I. **Caso clínico:** Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 6 anos, internada por queimaduras de 2º grau profundo de 20% da superfície corporal. Os primeiros dias de internamento foram marcados por taquicardia e hipertensão arterial, levantando dúvidas relativamente à adequação da terapêutica analgésica. A presença de exoftalmia conduziu ao diagnóstico de doença de Graves e permitiu iniciar o tratamento com antitiroideos de síntese e beta-bloqueantes. Apesar da necessidade de doses crescentes de propranolol, houve normalização progressiva e gradual desta sintomatologia. Concomitantemente, a criança apresentou hiperglicémia persistente (valores superiores a 300 mg/dL), necessitando de terapêutica com insulina em perfusão para controlo. A normalização da função tiroideia não conduziu à correcção da hiperglicémia e a suspeita inicial de diabetes secundária ao hipertiroidismo não foi confirmada. A presença de anticorpos anti-ilhéu e anti-GAD confirmou o diagnóstico de diabetes mellitus tipo I. Actualmente encontra-se assintomático, sob terapêutica com metibazol (suspendeu propiltiuracil por hepatite) e insulina. O despiste de défice de IgA e outras doenças auto-imunes sub-clínicas foi negativo. **Discussão:** A discrepância sintomatológica no doente acidentado pode muitas vezes ser justificado pela associação de outras causas externas de doença. Na fase inicial do internamento por queimadura a instabilidade hemodinâmica e metabólica, assim como a dor e o stress traduzem-se frequentemente por taquicardia e hiperglicémia. Este caso exemplifica a associação, no mesmo doente, entre queimadura e duas patologias de base previamente desconhecidas, dificultando a avaliação inicial e ilustrando a necessidade de uma abordagem global da criança doente.

**Palavras-chave:** queimado, diabetes tipo I, hipertiroidismo

#### POS08 - Choque tóxico estreptocócico e suas complicações - caso clínico

Joana Rios<sup>1</sup>; Ana Garrido<sup>2</sup>; Cristina Camilo<sup>3</sup>; Francisco Abecasis<sup>4</sup>; Marisa Vieira<sup>4</sup>; Manuela Correia<sup>4</sup>

1-Unidade Local de Saude do Alto Minho, EPE - Viana do Castelo; 2-Centro Hospitalar Gaia/ Espinho, EPE; 3-Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos CHLN - Hospital Santa Maria, Lisboa; 4-Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos CHLN - Hospital Santa Maria, Lisboa

A Síndrome de Choque tóxico estreptocócico (STSS) é uma patologia grave associada a doença invasiva ou não-invasiva pelo *Streptococcus* grupo A (SGA). É mediado por toxinas que activam o sistema imunológico originando a libertação de citocinas inflamatórias que causam fuga capilar e lesão tecidual, resultando em choque e falência multiorgânica. Está associado a mortalidade de 5-10%. Os autores descrevem o caso clínico de uma criança 4 anos, saudável até Dezembro/08, altura em que inicia febre, tosse, vómitos, cefaleias e astenia, interpretado inicialmente como infecção vírica. Por agravamento do quadro clínico, com aparecimento de sinais de dificuldade respiratória e instabilidade hemodinâmica, foi transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIped) onde permaneceu internado durante 13 dias por Choque tóxico a SGA com pneumonia bilateral e empiema, insuficiência respiratória com necessidade de ventilação mecânica, instabilidade hemodinâmica com necessidade de suporte inotrópico, insuficiência renal aguda anúrica em contexto de rhabdomiólise extensa com necessidade de hemodiafiltração venovenosa contínua. Após alta clínica da UCIped, verificou-se agravamento clínico com hipoxia, SDR e ausência de murmúrio vesicular no hemitórax esquerdo tendo sido diagnosticado pneumotórax hipertensivo e realizado respectivo tratamento. Posteriormente, verificou-se a presença de pneumatocelelo no lobo inferior esquerdo e derrame pleural septado (empiema) do lado direito, pelo que foi submetido a toracoscopia direita com descorticação pulmonar, desbridamento com drenagem de fibrina e empiema, e encerramento de fístula brônquica. A 21/Jan, por volumoso hidropneumotórax septado na pleura diafragmática do lado esquerdo com ampla comunicação com área de pulmão cavitada no LIE por fístula broncopleural, foi submetido a toracotomia com excisão de tecido pulmonar necrosado e reconstrução do LIE. Verificou-se uma evolução clínica favorável com melhoria progressiva, tendo alta clínica cerca de 1,5 mês após o 1º dia de doença. Os autores realçam neste caso a gravidade de um quadro clínico de Choque tóxico, numa criança previamente saudável, associado a várias complicações, quer no período agudo quer numa fase posterior. O diagnóstico precoce, e a disponibilidade dos meios especializados envolvidos, apenas dis-

poníveis em centros de referência, conduziram a uma orientação adequada, condicionando uma evolução e resolução favoráveis.

**Palavras-chave:** Choque tóxico estreptocócico

#### POS81 - Parkour: transpor o intransponível?

Sónia Antunes<sup>1</sup>; Marisa Carvalho<sup>2</sup>; Sílvia Afonso<sup>3</sup>; Sérgio Lamy<sup>3</sup>; António Marques<sup>3</sup>

1-Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE; 2-Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE; 3-Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** Na adolescência o sentimento de imortalidade e a necessidade de arriscar e desafiar coloca os adolescentes em situações de risco, muitas vezes evitáveis. Sempre assim foi e assim será, mas a forma de o fazer vai mudando com os anos. Um dos novos desportos radicais é o Parkour, com crescente número de praticantes em Portugal desde 2004 e que consiste em fazer um percurso da forma mais rápida e eficaz possível utilizando apenas os próprios meios, saltando ou escalando um obstáculo, mas por vezes fazendo-o de forma acrobática. Influenciados pelos media, jovens amadores tentam imitar estas acrobacias, colocando-se em risco. **Casos clínicos:** Os autores apresentam os casos clínicos de 5 jovens, com idades compreendidas entre os 11 e 16 anos, internados na Unidade de Cuidados Intensivos nos anos de 2008 e 2009 por lesões graves resultantes da prática ou imitação do parkour. Em três dos casos os acidentes ocorreram na via pública por queda em altura (muro, banco de jardim e escadas) de que resultaram fracturas múltiplas e laceração de órgãos internos (fractura renal e esplénica, hemoperitoneu, contusões cerebral, pulmonar e pancreática). Nos outros 2 casos os adolescentes sofreram queimaduras graves em 80 e 70%, respectivamente, da superfície corporal na catenária dos comboios enquanto tentavam atravessar a linha por cima das carruagens. Em todos os casos a evolução foi favorável, contudo os 2 últimos adolescentes ficaram com sequelas importantes. **Discussão:** A informação sobre actividades e desportos radicais está facilmente acessível, e o incentivo à sua prática em séries juvenis e vídeos na Internet é constante. A imitação destas actividades por indivíduos não treinados pode levar a acidentes graves. É impossível contrariar o espírito aventureiro do adolescente, contudo informar sobre os perigos e recomendar a utilização de equipamentos de protecção enquanto praticam desporto são medidas preventivas possíveis e importantes.

**Palavras-chave:** parkour, acidentes

#### POS82 - Estado de mal epiléptico numa Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos: análise retrospectiva de 4 anos

Susana Soares<sup>1</sup>; Isabel Loureiro<sup>2</sup>; Lurdes Lisboa<sup>1</sup>; Miguel Leão<sup>2</sup>; Maria Manuel Campos<sup>2</sup>; Augusto Ribeiro<sup>1</sup>

1-Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos - UAG - MC, Hospital de São João, EPE; 2-Unidade de Neurologia Pediátrica - UAG - MC, Hospital de São João, EPE

**Introdução:** O estado de mal epiléptico convulsivo (EME) define-se classicamente como uma convulsão com duração igual ou superior a 30 minutos ou convulsões sucessivas sem recuperação do estado de consciência. Trata-se da emergência neurológica mais comum em Pediatria e a intervenção precoce contribui para uma menor mortalidade e morbilidade. **Objectivo:** Caracterizar a população de crianças admitidas por EME, sua etiologia, intervenções realizadas, evolução e resultado. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de crianças admitidas nos Cuidados Intensivos Pediátricos (SCIP) do Hospital de São João por EME entre Maio de 2005 e 2009. **Resultados:** Durante o período considerado foram admitidas 31 crianças (15 sexo masculino) com idades entre os 2 meses e 12 anos (mediana 15 meses) com 35 episódios de estado de mal convulsivo. Em 43% dos casos, o EME ocorreu em contexto febril. Seis crianças (17%) apresentavam uma causa sintomática aguda e dezassete (49%) uma exacerbação de epilepsia pré-existente. Previamente à admissão no SCIP, 89% dos doentes foram medicados com diazepam (10 doentes com mais de duas doses), 74% fenitoína, 23% fenobarbital, 14% tiopental e 17% iniciaram perfusão de midazolam. Dos doentes admitidos, 29 (83%) necessitaram de continuar terapêutica para interrupção do EME, sendo que em dezanove destes casos (66%) a perfusão de midazolam interrompeu o EME e em dez (34%) foi necessária indução de coma barbitúrico com tiopental. Dos 20 doentes considerados previamente saudáveis do ponto de vista do neuro-desenvolvimento, cinco mostraram deterioração do seu estado habitual. Não ocorreram óbitos. **Discussão:** A população analisada é heterogénea, com uma grande variedade de etiologias subjacentes. Contudo, este facto apenas explica parcialmente a variação das atitudes toma-

das antes da admissão nos Cuidados Intensivos. Na unidade, o tratamento de primeira linha foi geralmente o midazolam em perfusão. Todavia, cerca de um terço dos doentes com prossecução de terapêutica no SCIP necessitaram de infusão de tiopental. Os autores destacam ainda que, embora nesta série não se verifiquem óbitos, a morbidade foi significativa.

**Palavras-chave:** Estado de mal epiléptico, cuidados intensivos

### POS83 - O papel dos Cuidados Intensivos Pediátricos no doente oncológico com sepsis: estudo caso-controlo

Sónia Melo Gomes<sup>1</sup>; Sara Noeme Prado<sup>2</sup>; Cristina Camilo<sup>3</sup>; Marisa Vieira<sup>3</sup>; Francisco Abecasis<sup>3</sup>; Manuela Correia<sup>3</sup>

1-Centro Hospitalar das Caldas da Rainha; 2-Centro Hospitalar de Cascais; 3-Hospital de Santa Maria

**Introdução:** Os doentes oncológicos pediátricos apresentam risco acrescido de sépsis. O internamento destes doentes em Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) é geralmente considerado de mau prognóstico. **Objectivos:** Caracterizar os internamentos por sépsis na nossa UCIP (doentes oncológicos e não-oncológicos) e avaliar a mortalidade a curto e médio prazo. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo caso-controlo, por consulta do processo clínico e do REUNIR (base de dados nacional de doentes em UCIPs), dos doentes internados por sépsis na UCIP de 2005 a 2008. Caso (O): doentes oncológicos; Controlo (C): doentes não-oncológicos. **Dados colhidos:** demográficos, relativos à doença oncológica, internamento, terapêuticas efectuadas e mortalidade (internamento e 6M, através de consulta de registos hospitalares ou contacto telefónico). Análise estatística dos dados: SPSS 16.0. **Resultados:** Verificaram-se 64 internamentos (4% dos internamentos). Grupo O - 12 doentes (67% sexo feminino), mediana de idades - 4,8 anos. Neoplasia sólida: 4 doentes (75% SNC), hematológica: 8 doentes (transplante de medula óssea prévio em 2). Actividade da doença oncológica na admissão: diagnóstico recente (<1 mês) em 17%, doença activa-25%, remissão-58%. Uso de citostáticos nas 4 semanas precedentes-32%; toxicidade de órgão-50%. Grupo C - 52 doentes (60% sexo masculino), mediana de idades-2 anos. Doença crónica em 31%. Verificou-se significância estatística (SE) com  $p < 0,05$  para PRISM (mediana): Grupo O - 10; Grupo C - 6,5; neutropenia (O-75%; C-4%), CVC (O-92%, C-58%) e CVC longa duração (O-25%; C-6%). Não houve SE quanto à duração do internamento (mediana Grupo O - 6d; Grupo C- 4d), dias de ventilação mecânica, insuficiência supra-renal, falência de órgão, terapêutica de substituição renal, culturas positivas, transfusões ou nutrição parentérica. Quanto à necessidade de suporte inotrópico também não houve SE, mas sim para o número de inotrópicos utilizados (>1 fármaco: O-12,5%; C-64%) assim como para a restrição hídrica (O-75%; C-33%). Na mortalidade no internamento não houve SE (O-16,6%; C-9,6%), na mortalidade a 6M: O - 25%; C - 2% (desconhecido-3 doentes). Sobreviventes grupo O: 64% (tempo médio de seguimento-22,5M). **Conclusão:** Não se verificou SE na mortalidade ou dias de internamento na UCIP entre os 2 grupos. Perante a taxa de sobrevivência actualmente encontrada, as UCIPs deverão manter o investimento no tratamento agressivo da sépsis nos doentes oncológicos.

**Palavras-chave:** sepsis, oncológico, cuidados intensivos

### POS84 - Casuística dos casos de Miocardite do Departamento de Pediatria do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Mascarenhas, M I<sup>1</sup>; Matias, E<sup>1</sup>; Nunes, P<sup>1</sup>; Silvestre, C<sup>1</sup>; Abadesso, C<sup>1</sup>; Loureiro, H<sup>1</sup>; Almeida, H I<sup>1</sup>

1-Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

**Introdução:** A miocardite é um processo inflamatório de causa infecciosa ou idiopática com gravidade e evolução variáveis. Apesar da diminuição da incidência, a miocardite continua a ser uma entidade clínica grave cuja mortalidade, nas crianças, pode atingir os 50%. O diagnóstico pode ser difícil, pela magnitude da sua apresentação e por se poder confundir com situações do foro respiratório, gastrointestinal ou metabólico. **Objectivo:** Caracterização dos casos de miocardite internados no Departamento de Pediatria do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca de 2004 a 2009. **Material e Métodos:** Estudo transversal descritivo dos processos clínicos de doentes internados por suspeita de miocardite entre 2004 e 2009. Analizaram-se dados epidemiológicos e clínicos. **Resultados:** No período analisado, houve 8 crianças internadas com a hipótese de miocardite. Destas, em 5 casos foi confirmado o diagnóstico: 2M; 3F; média de idade 17 meses (6-120), mediana de 13 meses. Todas apresentavam queixas respiratórias, 1 referia também sintomas gastro-intestinais; todas tinham critérios diagnósticos de insuficiência cardíaca aguda. Três crianças

tinham recorrido na semana anterior à urgência com a mesma sintomatologia, não tendo sido colocada a hipótese diagnóstica de miocardite. Quatro crianças apresentavam cardiomegalia na teleradiografia de tórax e ritmo de galope; todas tinham alterações ecocardiográficas compatíveis com miocardite. Laboratorialmente, 4 apresentavam anemia, 3 troponinas alteradas e 3 acidose metabólica. As 5 crianças foram internadas na Unidade de Cuidados Intensivos tendo sido medicadas com inotrópicos; 3 necessitaram de ventilação mecânica e 1 de antiarrítmicos. A duração média do internamento foi de 11 dias. As serologias foram positivas para Adenovírus (1), Parainfluenza A (1) e Citomegalovírus (1). À data de alta, 4 das 5 crianças mantinham alterações ecocardiográficas, nomeadamente persistência da dilatação das cavidades ventriculares e insuficiência mitral. Quatro crianças foram orientadas para a consulta de Cardiologia, 3 medicadas com AAS e captopril e 1 sem terapêutica; 1 criança faleceu na sequência de arritmias ventriculares resistentes à terapêutica. **Conclusão:** A miocardite pode ser confundida com outras patologias mais frequentes em idades pediátricas. No entanto, esta hipótese não deve ser esquecida, devido à sua gravidade, e porque o diagnóstico e terapêutica atempados melhoram o seu prognóstico.

**Palavras-chave:** miocardite, casuística

### Área Científica – Endocrinologia

#### POS09 - Um Caso de Síndrome DiGeorge de Apresentação Atípica

Inês Simão<sup>1</sup>; Margarida Paula Ramos<sup>2</sup>; Lurdes Lopes<sup>3</sup>; Teresa Lourenço<sup>4</sup>

1-Hospital de Dona Estefânia; 2-Departamento de Pediatria Médica do Hospital de Dona Estefânia; 3-Unidade de Endocrinologia do Hospital de Dona Estefânia; 4-Serviço de Genética do Hospital de Dona Estefânia

O hipoparatiroidismo é uma situação rara que se caracteriza por níveis baixos de paratormona circulante (PTH) ou insensibilidade à sua acção. As causas de hipoparatiroidismo são várias, algumas delas sindrómicas, sendo a característica comum a existência de hipocalcémia que se inicia habitualmente no período neonatal ou infância. Apresentamos um caso clínico de hipoparatiroidismo primário em que a hipocalcémia só se manifestou aos 8 anos, numa criança do sexo masculino. Antecedentes familiares irrelevantes. Gravidez, parto e período neonatal sem intercorrências. Seguido em Consulta de Desenvolvimento por atraso de desenvolvimento psicomotor (ADPM) e por dismorfia facial, sem outros antecedentes pessoais relevantes. Realizou cariótipo e estudo X-frágil que foram normais. Internado pelo Serviço de Urgência por convulsão inaugural em contexto de hipocalcémia grave (Ca<sup>2+</sup> 0.69mmol/L; Cálcio total 5.0 mmol/L). Foi diagnosticado hipoparatiroidismo primário com valores de PTH indetectáveis (<1,0 pg/mL) com hipocalcémia grave de difícil controlo, apesar de ter sido instituída terapêutica endovenosa com carbonato de cálcio em doses elevadas. Não foram detectadas alterações cardíacas, imunitárias ou renais. A existência de hipoparatiroidismo coexistindo com dismorfia facial, ADPM, voz nasalada e as características faciais da progenitora, apesar da ausência de cardiopatia, fizeram sugerir a hipótese de se tratar da Síndrome DiGeorge pelo que foi efectuado estudo FISH que revelou deleção na zona q11.2 do cromossoma 22. Teve alta clinicamente melhorado medicado com carbonato de cálcio e calcitriol per os, referenciado às Consultas Pediátricas de Endocrinologia, Genética, Desenvolvimento e Estomatologia. A Síndrome DiGeorge surge por microdeleções do cromossoma 22q11.2 e em situações raras 10p13. Apresenta expressão variável, sendo possível identificar cerca de 180 manifestações fenotípicas diferentes. Este caso clínico é interessante na medida em que a criança permaneceu assintomática até aos oito anos, apresentando apenas ADPM, sem outras manifestações características da Síndrome, e silenciosamente permitiu que o diagnóstico só fosse efectuado nesta idade, contrariando o que é descrito na literatura.

**Palavras-chave:** Hipoparatiroidismo DiGeorge Diagnóstico Tardio

#### POS10 - Alopécia secundária a tiroidite linfocitária com função tiroideia normal

Célia Xavier<sup>1</sup>; Clara Diogo<sup>2</sup>; Rosa Arménia Campos<sup>3</sup>; Jorge Sales Marques<sup>3</sup>

1-Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, Unidade Padre Américo, EPE; 2-Hospital Infante D. Pedro, Aveiro; 3-Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

**Introdução:** A alopécia pode ser congénita ou adquirida. A primeira situação inclui casos como a progeria e a displasia ectodérmica hidrótica. Nas formas adquiridas, pode ser provocada, entre outras causas, por quadros infecciosos, inflamatórios ou doenças do foro endocrinológico tais como a tiroidite linfocitária

tária. Quando a alopecia é causada pela tireoidite linfocitária, com hipotireoidismo associado, a tiroxina é utilizada como tratamento. Nos casos em que não existem alterações da função tiroideia é discutível o tratamento com tiroxina, conforme o que está descrito na literatura. **Caso clínico:** Adolescente do sexo feminino, 13 anos, saudável até aos 6 anos, quando começou a ter queda de cabelos. Referia alopecia total desde os 12 anos. Foi efectuado rastreio de doenças imunológicas e endocrinológicas (excepto anticorpos antitiroideos), com resultados sempre normais. Desde os 6 anos foi seguida por dermatologista, tendo sido medicada com vários cremes tópicos à base de corticóides, sem qualquer resultado terapêutico. Foi enviada à consulta de endocrinologia, por suspeita de bócio. Apresentava alopecia total, sem outras alterações no exame físico. Foram efectuados exames complementares de diagnóstico que se revelaram normais (hemograma, bioquímica, estudo imunológico, FSH, LH, estradiol, ACTH, cortisol e função tiroideia), à excepção dos anticorpos antitiroideos positivos: anti - tiroglobulina - 226 UI/ml (0-40) e anti - peroxidase - 127 UI/ml (0-35). A ecografia da tiroide foi normal. Apesar da função tiroideia ser normal e atendendo que não tinha melhorado com qualquer tratamento prescrito pelo dermatologista ao longo de vários anos, foi decidido introduzir tiroxina na dose diária de 0,025 mg/dia. Após 8 meses, já apresentava uma quantidade apreciável de cabelos e raízes de cabelos novos no resto do couro cabeludo. Dois anos após ter iniciado o tratamento, surgiu bócio grau 2, com confirmação ecográfica. **Discussão:** Embora seja discutível a utilização da tiroxina quando a função tiroideia se encontra dentro dos parâmetros normais, o caso presente vem provar que, mesmo quando assim acontece, na alopecia causada por tireoidite linfocitária, deve ser tentado tratamento com tiroxina.

**Palavras-chave:** Alopecia, tireoidite linfocitária, tiroxina

#### **POS11 - Doença de Cushing: uma causa rara de atraso de crescimento - Caso clínico**

Carla Costa<sup>1</sup>; Cintia Castro-Correia<sup>1</sup>; Susana Pissarra<sup>2</sup>; Marta Alves<sup>3</sup>; Marta Grilo<sup>4</sup>; Juliane Leger<sup>5</sup>; Manuel Fontoura<sup>6</sup>

1-Hospital de São João - Unidade de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica; 2-Hospital de São João - Neonatologia; 3-Hospital de São João - Serviço de Endocrinologia; 4-Hospital de São João - Serviço de Pediatria; 5-Hôpital Robert Debré, Paris, Serviço de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica; 6-Hospital de São João - Unidade de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica

Os sinais e sintomas resultantes da produção excessiva de cortisol e de glucocorticóides constituem a síndrome de Cushing (SC). Quando resultante da produção aumentada de hormona adrenocorticotrófica (ACTH), frequentemente secundária a microadenoma da hipófise, designa-se por Doença de Cushing. Além de rara na idade pediátrica, é de difícil diagnóstico e tratamento, necessitando de estudos endocrinológicos e imagiológicos específicos. A ressonância magnética cerebral (RM) apenas identifica 50-60% dos casos. **Caso Clínico:** Adolescente do sexo feminino, com 11 anos de idade, sem antecedentes de relevo, com hirsutismo, diminuição da velocidade de crescimento (VC) e aumento ponderal com um ano de evolução. Apresentava astenia, instabilidade emocional e cefaleias matinais, sem vômitos ou perturbação do sono. De salientar ao exame objectivo um fácies "arredondado", hirsutismo e adiposidade abdominal, sem acne ou estrias. Tensão arterial no P50, peso no P75-90 e estatura no P50, para a idade e sexo. A VC no último ano foi de 2 cm/ano. Estádio Tanner A1 P3 S2 M0. Efectuou exames de que se salienta o aumento de cortisol sérico às 9h: 24,5 ug/dl (5-23 ug/dl), de ACTH: 63, 5 pg/ml (10-60) e do cortisol livre em urina de 24h: 732 ug (35-120ug). Foi realizado teste de supressão com dexametasona (baixa dose) com frenagem do cortisol para 1,4 ug/dl o que indica uma secreção não autónoma (ACTH dependente). A radiografia da mão e do punho esquerdo revelou idade óssea de 9 anos. A RM cerebral e abdominal não mostrou alterações. Dada a forte suspeita clínica de SC com estudo imagiológico inconclusivo, foi efectuado teste com hormona libertadora de corticotrofina que revelou aumento de 20% dos níveis de cortisol (origem hipofisária provável) e à catecterização dos seios petrosos inferiores (CSPI) que revelou doseamento de ACTH com gradiente centro-periferia e direito-esquerdo ambos realizados em França. A doente foi submetida a cirurgia hipofisária por via transfenoidal, não tendo demonstrado no exame anatomo-patológico da peça operatória a existência de microadenoma da hipófise. Apesar de raro é necessário considerar a hipótese de SC em crianças/adolescentes com diminuição da VC e aumento ponderal. O caso clínico apresentado mostra as dificuldades de diagnóstico e de tratamento. A CSPI embora invasiva e com os seus riscos inerentes, é contributo importante para a orientação diagnóstica. Esta doença, com graves repercussões, deve ser tratada em centros de referência.

**Palavras-chave:** hipocrescimento, obesidade, síndrome de Cushing

#### **POS12 - Casuística da Síndrome de Wolfram do Hospital de São João** Marta Alves<sup>1</sup>; Teresa Campos<sup>2</sup>; Isabel Loureiro<sup>2</sup>; Céu Espinheira<sup>2</sup>; Carla Costa<sup>2</sup>; Cintia Correia<sup>2</sup>; Manuel Fontoura<sup>2</sup>

1-Hospital São João; 2-Serviço de Pediatria, Hospital São João

**Introdução:** A Síndrome de Wolfram (SW) é uma entidade clínica rara, de transmissão autossómica recessiva, que tem uma prevalência estimada de 1/770.000. Resulta da mutação de um gene no cromossoma 4p que codifica uma proteína de função desconhecida, a wolframina, e calcula-se uma frequência de portador de 1/354. Caracteriza-se pela associação de diabetes mellitus (DM) e atrofia óptica (AO) bilateral, que geralmente se manifestam na 1ª e 2ª décadas de vida, respectivamente. Pode ainda coexistir diabetes insípida (DI), surdez neurossensorial (SN), bem como disfunção de outros sistemas orgânicos. A doença é progressiva e a esperança média de vida é francamente menor, ocorrendo a morte, em média, aos 30 anos. O diagnóstico baseia-se exclusivamente em critérios clínicos, embora o estudo dos genes seja importante para o aconselhamento genético. **Objectivo e Métodos:** Caracterizar os doentes com diagnóstico de SW, com base nos dados da consulta dos processos clínicos. **Resultados:** Trata-se de uma amostra de 8 doentes, 3 adultos e 5 crianças, com média de idades de 20±11,9 anos (9-38). São 6 do sexo feminino e 2 do sexo masculino e em 3 existe história de consanguinidade. Em todos os doentes, a DM constituiu a primeira manifestação da síndrome, tendo sido diagnosticada aos 6,9±3,4 anos (3-13) e ocorreu sem desenvolvimento de cetoacidose. Efectuada insulino-terapia, com controlo metabólico razoável (HbA1c de 7,4±0,5% (6,6-7,9)). Nos doentes que realizaram pesquisa de anticorpos anti-GAD, esta foi negativa. A AO bilateral foi identificada aos 10±3,5 anos (6-14) e a DI surgiu em 2 doentes aos 18±4,2 anos. A avaliação audiométrica foi realizada em todos os doentes e foram detectadas anomalias em 5 destes, com diferentes graus de surdez neurossensorial. Foram ainda identificadas alterações urogenitais, neurológicas e psiquiátricas em alguns doentes. O tempo decorrido entre a primeira manifestação e o diagnóstico da síndrome foi de 7±5,9 anos (0-17). Cinco doentes foram submetidos a análise do gene WFS1. Até ao momento, foram confirmadas mutações em 2, estando os restantes a aguardar resultado. **Conclusão:** Com esta revisão pôde-se constatar a multiplicidade de apresentações da doença, das suas complicações e a reduzida qualidade de vida e capacidade de relação interpessoal destes doentes. A ausência de tratamento que cure ou trave a evolução da doença faz com que o objectivo primordial assente no aconselhamento genético e no evitamento da consanguinidade.

**Palavras-chave:** Wolfram, wolframina, DIDMOAD, diabetes mellitus

#### **POS13 - Síndrome de Schmidt em Adolescente: Caso Clínico**

Miguel Costa<sup>1</sup>; Filipe Mota<sup>1</sup>; Sofia Martins<sup>1</sup>; Olinda Marques<sup>1</sup>; Ana Antunes<sup>1</sup>  
1- Consulta de Grupo Endocrinológico Pediátrico - Hospital de Braga

**Introdução:** A poliendocrinopatia auto-imune de tipo II consiste na associação de tireoidite auto-imune e doença de Addison (DA), conhecida como síndrome de Schmidt ou desta última e de diabetes tipo 1 (síndrome de Carpenter). Tem uma prevalência estimada de 14-20 / 1000000. É mais frequente no sexo feminino (3-4:1) e surge tipicamente na 3ª ou 4ª década de vida. **Caso Clínico:** Adolescente de 14 anos, do sexo feminino, orientada para a consulta de Grupo Endocrinológico por hipotireoidismo em contexto de tireoidite de Hashimoto detectado em análises de rotina. A realizar terapêutica com levotiroxina há cerca de um mês. Sem antecedentes patológicos de relevo, nomeadamente, infecções recentes. Desenvolvimento psico-motor e estatura-ponderal (Peso P10-25; Estatura P10-25; IMC: P25) sem alterações. Menarca aos 13 anos, cataménios irregulares. Antecedentes familiares irrelevantes. Sem consanguinidade. Ao exame objectivo: cabelo fino e ralo; hiperpigmentação e brilho cutâneo (mais ao nível dos membros); sem sinais de desidratação; sem hipertricosose; tórax palpável com bócio pequeno difuso. Tanner: V. Foi colocada a hipótese de DA que foi confirmada analiticamente. Iniciou tratamento com hidrocortisona e fludrocortisona com melhoria clínica. **Discussão:** Apenas a presença de hiperpigmentação cutânea nesta doente, levantou a suspeita de DA, permitindo chegar ao diagnóstico de síndrome de Schmidt. Trata-se de uma patologia rara, principalmente em idade pediátrica. Dada a precocidade do diagnóstico, a adolescente não chegou a apresentar sintomas gerais significativos. Realça-se a importância da suspeição diagnóstica de DA perante uma adolescente com hiperpigmentação cutânea progressiva, particularmente, com hipotireoidismo concomitante ou outra doença auto-imune.

**Palavras-chave:** Síndrome de Schmidt; Hipotireoidismo; Doença de Addison; Hiperpigmentação cutânea





#### POS14 - Tiroidite Autoimune e Diabetes Mellitus tipo 1: caracterização de uma população pediátrica

Marta Grilo<sup>1</sup>; Henrique Soares<sup>2</sup>; Cíntia Castro-Correia<sup>2</sup>; Manuel Fontoura<sup>2</sup>  
1-Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital São João, Porto; 2-Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, UAG-MC, HSJ e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** A Tiroidite Autoimune (TAI) caracteriza-se pela presença de anticorpos anti-tiroideus (anti-tiroperoxidase e/ou anti-tiroglobulina) com ou sem disfunção tiroideia. Cerca de 20% dos doentes com Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1), apresentam anticorpos positivos e destes, cerca de 5% desenvolvem hipotiroidismo. A indicação terapêutica nos doentes com DM1 não é consensual. **Objectivo:** Caracterizar uma população pediátrica com DM1 e TAI. **Material e Métodos:** Revisão retrospectiva de processos de doentes com seguimento actual em consulta de Endocrinologia Pediátrica com diagnóstico de DM1 e TAI. Constituiu critério de diagnóstico de tiroidite o doseamento sérico positivo de anticorpos anti-tiroideus. As variáveis recolhidas foram idade, sexo, idade de diagnóstico de DM1 e TAI, apresentação clínica, métodos complementares de diagnóstico, terapêutica e evolução. Foi utilizado o teste t de student para comparar as variáveis estudadas. **Resultados:** Em 280 doentes com DM 1, identificaram-se 45 casos de TAI; 23 do sexo feminino, com uma prevalência de 16%. A idade média de diagnóstico de DM1 foi de  $8,0 \pm 4,0$  anos e de TAI de  $12,1 \pm 3,2$  anos. A mediana do intervalo de tempo entre as duas doenças foi de 3,4 anos (0-16,4). O perfil de positividade de anticorpos na altura do diagnóstico caracterizou-se por: anti-tiroperoxidase (21 casos), anti-tiroglobulina (5 casos) e ambos os anticorpos (19 casos). Em 4 doentes os anticorpos negativaram sem tratamento. Dos 45 doentes, 7 apresentavam alterações da função tiroideia. Cinco doentes apresentavam sintomatologia e alterações laboratoriais compatíveis com o diagnóstico de hipotiroidismo (3 casos) ou hipertiroidismo (2 casos); todos iniciaram terapêutica com bons resultados clínicos. Não foram encontradas diferenças em relação aos valores médios de hemoglobina A1c entre este grupo de doentes e um grupo de diabéticos sem TAI, com idade e tempo de evolução de DM1 semelhante

( $p > 0,05$ ). **Conclusões:** A prevalência de TAI foi de 16%, sem predomínio de sexo. O diagnóstico foi predominantemente laboratorial. O hipotiroidismo (6,6%) foi a disfunção tiroideia mais frequentemente encontrada. Não foi encontrada diferença em relação ao controlo metabólico destes doentes.

**Palavras-chave:** diabetes mellitus tipo 1, tiroidite autoimune, anticorpos anti-tiroideus, hipotiroidismo

#### POS15 - Pubarca Precoce e Excesso Ponderal: que associação?

Marta Grilo<sup>1</sup>; Henrique Soares<sup>2</sup>; Cíntia Castro-Correia<sup>2</sup>; Manuel Fontoura<sup>2</sup>  
1-Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital São João, Porto; 2-Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, UAG-MC, HSJ e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** Define-se como pubarca precoce (PP) o crescimento de pêlo púbico ou axilar antes dos 8 anos de idade nas raparigas e dos 9 anos de idade nos rapazes, sem outros sinais pubertários. A obesidade e o excesso ponderal são cada vez mais uma constante e uma preocupação na população pediátrica. Tem sido identificada uma associação entre excesso ponderal e PP. **Objectivo:** Caracterizar as crianças com pubarca precoce e analisar a sua relação com o excesso ponderal. **Métodos:** Revisão dos processos clínicos dos doentes com PP seguidos em consulta externa de 1 de Janeiro de 1999 a 31 de Dezembro de 2008. Foram excluídos doentes com patologia associada e com diagnóstico de hiperplasia suprarrenal congénita por doseamento de níveis basais de 17- hidroxiprogesterona. Os percentis (P) de peso e estatura foram definidos pelas tabelas de Tanner & Whitehouse. A idade óssea (IO) foi calculada de acordo com padrões definidos por Gruelich & Pyle, que define para a idade média do grupo estudado, 1 desvio padrão (DP) de 9,2 meses, considerando idade óssea avançada 18 meses (2 DP) acima da idade média. A estatura alvo (EA) e a estatura final prevista calculada (EFPC) foram obtidas pelo método Bayley & Pinneau. Considerou-se EFPC significativamente afectada se 1 DP abaixo de EA. Foi utilizado o teste estatístico Chi-quadrado para testar a associação de variáveis categóricas. **Resultados:** Foram incluídos 45 pacientes, 41 do sexo feminino, com idade média de  $7,4 \pm 1,3$  anos, com intervalo de idades de 4,7 - 9,9 anos. Vinte e cinco crianças (55,6%) tinham um índice massa corporal (IMC) superior ao P85, e 17 (37,8%) correspondiam a uma estatura superior ao P90 para a idade. Das 13 crianças com idade óssea avançada, 7 apresentavam estatura prevista final calculada 1DP inferior à estatura alvo versus 3 em 32 crianças com idade óssea normal ( $p < 0,05$ ). **Conclusões:** Os resultados do estudo indiciam uma associação entre PP isolada e excesso ponderal com cerca de metade das crianças da amostra com IMC elevado para a idade. Nas crianças com idade óssea avançada superior a 1,5 anos, verificou-se interferência na estatura final prevista calculada.

**Palavras-chave:** pubarca, excesso ponderal, idade óssea.

#### Área Científica – Outros

##### POS16- Dermatose bolhosa da infância tipo IgA linear - caso clínico

Joana Magalhães<sup>1</sup>; Liliana Pinho<sup>1</sup>; Ana Cristina Oliveira<sup>2</sup>; Manuela Selores<sup>2</sup>; Susana Pinto<sup>1</sup>; Margarida Guedes<sup>1</sup>; Maria Guilhermina Reis<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar do Porto - Hospital Santo António; 2- Centro Hospitalar do Porto - Hospital Santo António - Serviço de Dermatologia

A dermatose bolhosa da infância tipo IgA linear é uma doença rara, com um pico de incidência em idade pré-escolar, que se manifesta pelo aparecimento de bolhas numerosas, com disposição anelar sobre base normal ou eritematosa, com evolução policíclica, pruriginosas. O diagnóstico estabelece-se por biópsia, com estudo por imunofluorescência, na qual se observa deposição de IgA na membrana basal da epiderme, em disposição linear. O tratamento de primeira linha é a dapsona, associada ou não a antibioterapia (flucloxacilina, eritromicina, tetraciclina), corticoterapia, imunossuppressores (azatioprina, metotrexato, ciclosporina, colchicina, micofenolato de mofetil) ou imunoglobulinas. Habitualmente apresenta resolução completa e sem sequelas, em 2 a 4 anos. **Caso Clínico:** Criança de 3 anos, sexo feminino com antecedentes de dilatação pielocalicial, tendo feito profilaxia com trimetoprim até aos 2 anos. Dermatose bolhosa, pruriginosa, com um mês de evolução, afectando inicialmente a região perioral, progredindo para o tórax, palmas das mãos e plantas dos pés, sem resposta a terapêutica diversa. Sem febre, com ligeira anorexia. À admissão apresentava bolhas tensas com conteúdo translúcido sobre pele normal ou eritematosa, nas palmas e plantas, com distribuição simétrica, além de áreas com crostas e bolhas em padrão circinado na região perioral e tórax

anterior. Em 24h as lesões progrediram, envolvendo de forma progressiva o tórax e o dorso, criando áreas de pele eritematosa cercadas por bolhas, em padrão “colar de pérolas”. A biopsia cutânea confirmou o diagnóstico de Dermatose IgA linear. Do restante estudo efectuado apenas a referir anticorpos anti membrana basal epiderme negativos e HLA DQ B1\*02. Instituído tratamento com flucloxacilina e prednisolona, dapsona (1mg/kg/dia, com aumento progressivo), e posteriormente colchicina, mantendo o aparecimento diário de novas lesões. A doença respondeu de forma sustentada apesar de incompleta à administração de imunoglobulinas por via endovenosa, 1g/kg/dia, em dois dias consecutivos, estando actualmente a realizar ciclos mensais. Os autores apresentam este caso clínico, considerado de interesse quer pela raridade da patologia, aqui ilustrada por imagens que mostram a sua apresentação típica, quer pelas dificuldades encontradas na sua abordagem terapêutica.

**Palavras-chave:** Dermatose, IgA linear, Terapêutica

#### POS17- Causa rara de edema articular

Natacha Fontes<sup>1</sup>; Marta Nascimento<sup>2</sup>; Sara Domingues<sup>3</sup>; A. Leite da Cunha<sup>2</sup>; Rui Almeida<sup>1</sup>; Filipa V. Espada<sup>1</sup>

1- Hospital Pedro Hispano ULSM, Serviço de Pediatria; 2- Hospital Pedro Hispano ULSM, Serviço de Ortopedia; 3- Anatomia Patológica do Hospital Pedro Hispano

**Introdução:** A sinovite vilonodular pigmentada (SVNP) corresponde a uma lesão proliferativa do tecido sinovial, rara em crianças. A apresentação é geralmente monoarticular, havendo poucos casos descritos com atingimento bilateral. A sintomatologia engloba tipicamente edema, dor e disfunção articular. O diagnóstico é feito por biópsia sinovial, sendo o tratamento indicado a sinovectomia. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino com 5 anos, sem antecedentes patológicos de relevo, com edema do joelho esquerdo desde os 3 anos de idade. Sem história de traumatismo, febre ou outra sintomatologia. Ao exame objectivo apresentava edema moderado do joelho esquerdo, sem outros sinais inflamatórios. Sem outras alterações de relevo. Do estudo efectuado salienta-se a radiografia do joelho esquerdo e o estudo analítico (hemograma, VS, PCR, função renal e hepática, TASO, estudo da coagulação, estudo imunológico - ANA, FR) que não demonstraram alterações relevantes, Mantoux e cultura do líquido articular negativas. A ressonância magnética (RMN) do joelho esquerdo evidenciou volumoso derrame articular associado a reacção sinovial, compatíveis com sinovite. Foi efectuada artroscopia com biópsia, tendo o exame citológico do líquido articular demonstrado “frequentes sinoviócitos, células multinucleares de tipo macrófágico, ocasionais leucócitos e escassa deposição de pigmento hemossiderico” e a histologia corroborou o diagnóstico de SVNP. Submetido a sinovectomia artroscópica, tendo iniciado edema do joelho contralateral cerca de 1 mês após a cirurgia. Realizada biópsia sinovial do joelho direito que confirmou o diagnóstico de SVNP, tendo sido realizada sinovectomia artroscópica. Ocorreu recidiva clínica parcial bilateralmente cerca de 6 meses após a intervenção cirúrgica. **Discussão:** O diagnóstico de SVNP é frequentemente tardio dado a baixa incidência desta patologia e a clínica “benigna” que apresenta. Neste caso clínico a RMN foi sugestiva, tendo sido feito o diagnóstico definitivo através da biópsia sinovial. Após a sinovectomia ocorrem frequentemente recidivas da doença, podendo haver necessidade de repetição do procedimento, de acordo com a evolução clínica, pelo risco de desenvolvimento de doença articular degenerativa. **Conclusão:** Este caso alerta-nos para a importância de considerar a SVNP como diagnóstico diferencial em crianças com edema articular persistente, após exclusão de outras causas, nomeadamente infecciosas ou imunológicas.

**Palavras-chave:** edema articular, sinovite vilonodular

#### POS18- Hemangioma no Lactente

Brígida Amaral<sup>1</sup>; Vasco Lavrador<sup>1</sup>; Marta Grilo<sup>2</sup>; Rosa Lima<sup>1</sup>; Helena Ferreira<sup>1</sup>; Cristina Rocha<sup>2</sup>; Esmeralda Martins<sup>1</sup>; Banquart Leitão<sup>1</sup>; Ana Ramos<sup>1</sup>; Herculanro Rocha<sup>1</sup>; Fernando Pereira<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto Unidade Hospital Maria Pia; 2- Hospital São Sebastião

O hemangioma é dos tumores benignos mais frequentes no lactente. O Síndrome PHACE é um distúrbio neurocutâneo raro e associa-se a 20% dos hemangiomas de tipo segmentar de distribuição cervico-facial. O diagnóstico precoce permite prevenir eventuais AVC isquémicos e suas sequelas, devendo ser excluídas todas as malformações potencialmente associadas. Os autores apresentam o caso de um lactente, com 1 mês, sexo feminino, com lesão

vascular na hemiface esquerda e extensão para o couro cabeludo, internado por má evolução ponderal, episódio de melenas e infecção secundária do hemangioma. Criança com irritabilidade e palidez mucocutânea. O hemangioma era do tipo capilar, segmentar telangiectásico. Tinha lesão ulcerosa perioral inferior e mentoniana com exsudado seroso. O exame neurológico e o restante exame físico eram normais. Analiticamente apresentava anemia normocítica normocrômica, leucocitose com neutrofilia, trombocitose, reticulocitose e ferropenia. Os parâmetros de hemólise, o estudo de coagulação e a electroforese da hemoglobina foram normais. A hemocultura e a urocultura foram negativas. O exame oftalmológico, a ecografia abdomino-pélvica, a endoscopia digestiva alta e baixa e a cintigrafia abdominal com GR marcados com Tc99 foram normais. A broncofibroscopia detectou hemangioma traqueal não obstrutivo e laringomalácia. No ecocardiograma era patente o foramen oval. A RMN cerebral mostrou hipoplasia da artéria carótida interna esquerda com proeminência da cisterna de Meckel ipsilateral e um quisto aracnoideu pericerebeloso esquerdo. Fez tratamento com flucloxacilina (10 dias) e prednisolona (6 semanas) com estabilização do hemangioma. Aos 6 meses desenvolveu tumefacção cervical anterior e posterior esquerda compatível com angioma cavernoso e extensão do hemangioma para a hemiface direita, com agravamento simultâneo da anemia. Reiniciou a corticoterapia com regressão do angioma cervical, normalização do valor da hemoglobina e recuperação ponderal. Em resumo, apresentamos o caso de um lactente com hemangioma facial extenso associado a angioma cervical, hemangioma traqueal, hipoplasia da artéria carótida interna esquerda, proeminência da cisterna de Meckel ipsilateral e quisto aracnoideu pericerebeloso. Não foram encontradas lesões vasculares digestivas que justifiquem o episódio de melenas. A resposta à corticoterapia foi favorável.

**Palavras-chave:** Hemangioma, Síndrome PHACE

#### POS19- Líquen Espinuloso

Ângela Dias<sup>1</sup>; Catarina Magalhães<sup>1</sup>; Marta Santalha<sup>1</sup>; Ana Luísa Lobo<sup>1</sup>; Olga Pereira<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar do Alto Ave

As lesões cutâneas na infância são causa de ansiedade parental, múltiplos recursos a serviços de urgência e condicionam não raras vezes tratamentos caros, prolongados e por vezes infrutíferos. Pela diversidade de diagnósticos possíveis constituem um desafio diagnóstico. Os autores apresentam o caso de uma criança do sexo feminino, 18 meses de idade, sem antecedentes pessoais relevantes, encaminhada para Consulta de Dermatologia Pediátrica pela presença, com vários meses de evolução, de projecções espiculadas na região perineal. Efectuou tratamento com corticóides tópicos, sem sucesso. A sua persistência e refractariedade à terapêutica condicionaram ansiedade parental. Ao exame objectivo detectadas projecções espiculadas, de configuração cónica e cor esbranquiçada na região do períneo e pregas inguinais, com pele áspera à palpação. Foi feito o diagnóstico de líquen espinuloso e instituída terapêutica com creme emoliente, verificando-se melhoria clínica. O líquen espinuloso, uma entidade rara mas benigna caracteriza-se pela presença de pápulas foliculares com espinhas queratóticas distribuídas em placas, simétricas. Afecta apenas a pele, tendo importância predominantemente estética. A etiologia é desconhecida, reconhecendo-se associação com a atopia. Os diagnósticos diferenciais incluem a queratose pilar e erupção liquenóide friccional da infância. Está descrita remissão espontânea em 1 a 2 anos; outras lesões persistem por vários anos. O diagnóstico é clínico, pelo que o seu reconhecimento pelos Pediatras é importante para que possa ser instituída terapêutica adequada, evitando outras abordagens desnecessárias, e explicada a benignidade da entidade aos pais.

**Palavras-chave:** líquen espinuloso

#### POS20- Albinismo Oculocutâneo - A propósito de um caso

Susana Moleiro<sup>1</sup>; Vera Santos<sup>1</sup>; Maria Alfaro<sup>1</sup>; Maria José Castro<sup>1</sup>

1 - Hospital de Faro

**Introdução:** O albinismo oculocutâneo (AOC) é uma doença genética autosómica recessiva que se caracteriza por hipopigmentação da pele, cabelos e olhos devido a ausência ou diminuição da produção de melanina. O AOC pode afectar todos os grupos étnicos e a sua prevalência é muito variável. Em África a prevalência varia desde 1/5.000 até 1/15.000 habitantes constituindo uma situação particularmente revelante devido aos estigmas sociais que pode suscitar. **Caso clínico:** Lactente do sexo masculino, filho de pais guineenses residentes em Portugal, e fruto de uma gravidez gemelar, biamniótica e bicoriônica, vigiada em meio hospitalar. O parto ocorreu às 35 semanas de gesta-

ção, por cesariana. O recém-nascido teve boa adaptação extra-uterina e não houve necessidade de reanimação. Verificou-se AOC e nistagmus congénito tendo sido internado na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais por prematuridade, hipoglicemia e bradicardia transitória. Teve alta no 10º dia de vida com indicação para seguimento em consulta de pediatria geral, dermatologia e oftalmologia. Actualmente, a mãe e o outro irmão encontram-se numa instituição de cariz social, tendo este lactente sido entregue, por solicitação da mãe, a uma outra instituição. **Comentários:** A sobrevivência das pessoas com OCA é semelhante à da população geral, e apresentam geralmente um desenvolvimento psico-motor adequado à idade. A maior probabilidade de neoplasias cutâneas requer uma vigilância mais cuidadosa, evicção solar e uso frequente de cremes protectores. Os estigmas sociais e culturais decorrentes, muitas vezes, de concepções místicas ou religiosas alheias ao conhecimento científico actual, conduzem à rejeição destas crianças pela própria família.

**Palavras-chave:** Albinismo, Problema social

#### POS21- Apparent Life-Threatening Event (ALTE): um desafio clínico - casuística de um hospital central

Ana Novo<sup>1</sup>; Hernâni Brito<sup>1</sup>; Lúcia Gomes<sup>1</sup>; Maria Guilhermina Reis<sup>1</sup>; Susana Pinto<sup>1</sup>; Catarina Prior<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar do Porto, EPE - Hospital de Santo António

**Introdução:** A definição de ALTE inclui um conjunto de manifestações que, apresentando-se inesperadamente num recém-nascido ou lactente, geram grande ansiedade no observador. Na grande maioria das situações traduz patologia benigna, mas pode manifestar doença grave. **Objectivos:** Caracterizar os internamentos por ALTE no Serviço de Pediatria do HSA num período de 6,5 anos. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo, baseado na análise dos processos clínicos de doentes internados por ALTE entre Julho/2001 e Dezembro/2008. Analisados os parâmetros: idade, sexo, duração de internamento, antecedentes sócio-familiares e pessoais, descrição do evento, investigação etiológica, terapêutica, diagnóstico (s) de alta e evolução clínica posterior. Análise estatística por Excel e Sigmatat 3.5. **Resultados:** Foram incluídas no estudo 40 crianças, 57,5% do sexo feminino, com idades entre 8 dias e 27 meses. A duração mediana de internamento foi de 6,5 dias aumentando com a idade ( $p < 0,05$ ). Em 45% dos casos havia exposição a fumo passivo, asma/atopia familiar em 40% e patologia neurológica em 32,5%. Ausência de história familiar de morte súbita. Os antecedentes pessoais incluíram: intercorrências neonatais (70%) e gestacionais (37,5%), ALTE prévio (22,5%), infecção VA (22,5%), prematuridade (15%), patologia cardíaca (10%) e apneia central (2,5%). Houve relação objectivada com decúbito ventral em 2 doentes e com alimentação em 31. A recuperação total ocorreu em 87,5%. Os exames complementares mais frequentemente realizados foram: hemograma e bioquímica (92,5%), radiografia torácica (80%), pesquisa de refluxo gastro-esofágico (RGE) (80%), ecografia TF (67,5%), gasimetria/pH (67,5%), ecocardiograma (62,5%), EEG (60%), lactato e amónia (57,5% e 42,5%). Em 50% dos casos foi possível estabelecer um diagnóstico, mais frequentemente de RGE (80%). Foram orientados para consulta externa 77,5% dos casos. Após a alta apenas uma criança apresentou novo episódio de ALTE. **Comentários:** A baixa prevalência de ALTE encontrada poderá guardar relação com a subjectividade no seu diagnóstico. O RGE foi identificado numa importante percentagem de crianças, mas é questionável se foi realmente a etiologia ou somente comorbidade. Pela sua potencial gravidade e elevado consumo de recursos, os autores consideram pertinente a realização de um estudo nacional multicêntrico dos casos de ALTE, com vista à implementação de um protocolo de abordagem sistematizado, ajustado à nossa população.

**Palavras-chave:** ALTE, refluxo gastro-esofágico, casuística

#### POS22- Intoxicações agudas numa Unidade de Internamento de Curta Duração: revisão de dois anos

Dalila Rocha<sup>1</sup>; Jorge Sales Marques<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho EPE

**Introdução:** As intoxicações agudas que requerem internamento hospitalar permanecem uma causa importante de morbilidade entre a população pediátrica. **Objectivo:** Determinar a incidência de intoxicações agudas numa unidade de internamento de curta duração (UICD) durante um período de dois anos. **Métodos:** Estudo retrospectivo, no qual foram revistos os processos de todas as crianças dos 0 aos 16 anos internadas em UICD do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, com o diagnóstico de intoxicação aguda, no período de 1 de Janeiro de 2007 a 31 de Dezembro de 2008. Recolheram-se os seguintes dados: idade, sexo, circunstâncias de ingestão, tipo de agente envol-

vido, tempo de internamento e readmissões e mortes por intoxicação nesse período. Dividiu-se a amostra em 3 grupos por faixa etária: [0-5 anos], [6-11 anos] e [12-16 anos]. **Resultados:** Dos 1389 internamentos ocorridos em UICD, 121 (8,7%) foram devidos a intoxicação aguda. 46% envolviam crianças dos 0-5 anos, 12% dos 6-11 anos e 42% dos 12-16 anos. No grupo dos adolescentes houve predomínio de raparigas em relação a rapazes, verificando-se o inverso nos outros. No grupo dos 12-16 anos todas as intoxicações foram voluntárias (100%). No grupo dos 0-5 anos houve predomínio de intoxicações medicamentosas (55%), mas isoladamente, os agentes mais envolvidos foram os produtos de limpeza (23%). Entre os adolescentes a percentagem de casos envolvendo agentes farmacológicos e não-farmacológicos foi semelhante (47% VS 53%), com diferenças significativas entre sexos em cada categoria. No caso das medicamentosas 88% afectavam raparigas, sendo as benzodiazepinas o medicamento mais usado (22%). Na categoria das não-medicamentosas verificou-se predomínio de rapazes (63%). O agente mais envolvido foi o álcool (49%). Verificou-se ingestão de múltiplos agentes em 14% do total de casos. A média de internamento foi 0,95 dias (23h). Não se verificaram readmissões nem mortes por intoxicação no período de estudo. **Conclusões:** As intoxicações acidentais em crianças com idade inferior a 5 anos ainda são muito frequentes, alertando para a importância e necessidade de reforço das medidas de prevenção. As raparigas adolescentes formam um grupo de risco importante por ingestão voluntária medicamentosa. Também de salientar a elevada proporção de intoxicações alcoólicas agudas, realçando a necessidade de promover programas de prevenção primária mais eficazes.

**Palavras-chave:** Intoxicações, internamento, crianças, adolescentes

#### POS23- A reacção vasovagal num Serviço de Pediatria - revisão de 8 anos

Gustavo Queirós<sup>1</sup>; Marta Correia<sup>1</sup>; Ana Sofia Simões<sup>1</sup>; Florbela Cunha<sup>1</sup>

1 - Hospital Reynaldo dos Santos

**Introdução:** A reacção vasovagal corresponde a mais de metade das causas de síncope numa Urgência Pediátrica. Deve-se a uma desregulação dos reflexos vasomotores e inotrópicos, normalmente responsáveis por manter a tensão arterial. Os achados clínicos típicos são as náuseas, tonturas, palidez cutânea e diaforese associados a um evento precipitante (estímulo alérgico, medo, ortostatismo, calor intenso). A perda de consciência é geralmente fugaz e a recuperação é completa. **Objectivo:** Caracterização dos internamentos em que houve o diagnóstico de reacção vasovagal e avaliação dos factores que motivaram o internamento. **Materiais e Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças internadas com o diagnóstico de reacção vasovagal entre 2001 e 2008, através da análise dos dados demográficos e clínicos recolhidos dos processos clínicos. Na análise estatística utilizou-se o teste do qui-quadrado ( $p < 0,05$ ) recorrendo ao programa SPSS® v17.0. **Resultados:** Identificaram-se 58 doentes (57% sexo feminino), com mediana de idades de 8,7 anos (máx 15 anos; min 1 mês). Existiam antecedentes pessoais (AP) relevantes em 31%: lipotímias(6), obstipação/cólicas(4), convulsões(3), cefaleia/enxaqueca(2), anemia/sopro cardíaco/actividade física intensa (1 de cada). O diagnóstico principal mais frequente foi gastroenterite aguda e/ou vómitos persistentes (57% dos casos). Identificaram-se como factores desencadeantes os vómitos (52%), seguidos das dejeções e cólicas (12% cada). As manifestações clínicas foram predominantemente pré-hospitalares (67%). Na amostra estudada, a reacção vasovagal foi motivo do internamento em 40%, de pedido de meios complementares de diagnóstico (MCD) em 21%, implicou alteração terapêutica em 7% e prolongou internamento em 3,5%. Factores relacionados estatisticamente com o pedido de MCD foram a presença de AP ( $p < 0,001$ ) e o diagnóstico não-GEA/vómitos ( $p = 0,001$ ). A reacção vasovagal como motivo de internamento esteve relacionada com a presença de AP ( $p = 0,025$ ) e com o diagnóstico não-GEA/vómitos ( $p < 0,001$ ). **Conclusão:** Embora a reacção vasovagal seja uma situação benigna e frequente na prática clínica, pode ser causa de internamento. Na amostra estudada, a maioria dos casos estava relacionada com quadros de gastroenterite e vómitos, a sua ausência pareceu condicionar os motivos de internamento e o pedido de MCD. O diagnóstico diferencial das formas atípicas deve ser considerado com situações mais graves como convulsões, síncope cardíaca ou anafilaxia.

**Palavras-chave:** vasovagal vagal síncope neurocardiogénica

#### POS24- Tratamento não conservador da displasia do desenvolvimento da anca - revisão casuística

Manuel Oliveira<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar Alto Ave

**Introdução:** O serviço de Ortopedia do Hospital Maria Pia (HMP) manteve-se como centro de referência no tratamento de doentes com diagnóstico tardio de

Displasia do Desenvolvimento da Anca (DDA). Desenvolveu um protocolo que consiste em realizar a tenotomia do médio adutor e do psoas ilíaco seguido de tracção cutânea longitudinal com contra-tracção através de uma espécie de «body» preso à cabeceira da cama. Quando a anca está em posição de redução é realizada uma série de aparelhos gessados, 3 sob anestesia e 3 sem anestesia. **Objectivos:** Caracterizar os doentes submetidos a tratamento não conservador de DDA (por diagnóstico tardio ou refractariedade ao tratamento conservador) no HMP entre 1997 e 2007. **Métodos:** Estudo retrospectivo com base nos dados do processo; com a colaboração do responsável do serviço Dr. Eduardo Almeida. **Resultados:** Incluíram-se no estudo 52 doentes. A idade média ao diagnóstico foi 16,5 meses. A anca esquerda estava envolvida em 84,6% dos doentes (36,5% bilateral). Excluindo a maior incidência no sexo feminino (80%), 46% dos doentes não apresentava outro factor de risco. Em todos se descreviam alterações clínicas. O achado mais comum foi a limitação da abdução da anca (74%). O protocolo foi aplicado em 84,6% dos doentes, 19% após tentativa de tratamento conservador, sendo que 66% resolveram sem sequelas e em 20% houve necessidade de cirurgia posterior. Oito doentes foram submetidos a redução cirúrgica e/ou reconstrução acetabular como tratamento de primeira linha dependendo da idade e da morfologia da anca. Nestes o diagnóstico foi mais tardio (média de 51,5 meses). Cerca de 40% ficaram com algum tipo de seqüela, sendo a diminuição da mobilidade articular (35%) e a displasia residual do acetábulo (33%) as mais frequentes. O grupo de doentes com sequelas apresentou uma idade média ao diagnóstico mais alta (29 vs 8 meses); início mais tardio da aplicação do protocolo (17 vs 11 meses) e maior necessidade de intervenção cirúrgica «major» (71% vs 6%). **Discussão:** Os dados obtidos alertam para a importância de valorizar o exame físico como método de rastreio essencial na detecção precoce desta patologia, mesmo sem factores de risco identificados (não podendo analisar a indicação do rastreio imagiológico nos grupos de alto risco). Conclui-se pelos resultados positivos da aplicação do protocolo descrito, tendo o início mais precoce do tratamento e a menor invasividade dos procedimentos implicações favoráveis no prognóstico da doença.

**Palavras-chave:** Displasia do Desenvolvimento da anca, tratamento não conservador

#### POS25- Comunicação entre Pais e Pediatras: O que dizemos e como dizemos, será suficiente?

Telma Francisco<sup>1</sup>; Gustavo Queirós<sup>1</sup>; Anaxore Casimiro<sup>1</sup>; Marta Conde<sup>1</sup>; Maria João Brito<sup>1</sup>  
1 - Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** Durante um internamento, crianças e pais contactam com vários profissionais de saúde e são sujeitas a inúmeros procedimentos diagnósticos e terapêuticos. Será que as informações fornecidas são suficientes e claras? **Objectivos:** Avaliar a opinião dos pais relativamente às informações recebidas e a influência de factores socioeconómicos e culturais na compreensão desta informação. **Métodos:** Estudo transversal, em crianças internadas em enfermarias de pediatria e cirurgia. Recolheram-se dados demográficos, grau de conhecimento relativamente ao diagnóstico, exames e tratamentos, data da alta e nome do médico assistente e opinião quanto à clareza e frequência das informações. **Resultados:** Considerámos 300 entrevistas, 75% com nacionalidade portuguesa, 39,7% da classe média e 28% baixa. A maioria tinha percepção correcta sobre o diagnóstico (74,8%), tratamento (70,3%) e exames realizados (78%), mas apenas 18,7% sabiam a data provável da alta. Em 65% as informações foram fornecidas pelo médico responsável: 49,3% diariamente, 22,7% frequentemente, 17% raramente e 11% nunca. A maioria considerou a informação clara (87%) e suficiente (81%). Em serviços cirúrgicos a informação era melhor relativamente ao diagnóstico (80,4 vs 69,9%, p=0,042) e nome do médico responsável (70,6% vs 55,5%, p=0,008). Os entrevistados com maior escolaridade conheciam melhor o nome do médico responsável (70,4% vs 56,6%, p=0,016) e tratamento efectuado (79,6% vs 69,8%, p=0,000), e os de nacionalidade portuguesa estavam melhor informados acerca do diagnóstico (79,7% vs 61,8%, p=0,004) e tratamento (76,3% vs 50,0%, p=0,000); as famílias de meio socioeconómico mais elevado conheciam melhor o diagnóstico (80,7% vs 65,7%, p=0,007), tratamento (81,3% vs 49,0%, p=0,000) e nome do médico responsável (55,9% vs 67,7%, p=0,057). Nestes grupos não encontramos diferenças relativamente à clareza e suficiência da informação, mas quando transmitida pelo médico responsável, o entrevistado considerava-a mais clara (92,3% vs 81,1%, p=0,001) e suficiente (89,7% vs 64,2%, p=0,000). **Conclusão:** Um nível socioeconómico e educacional mais elevado e a informação fornecida pelo médico responsável associou-se a maior compreensão. Devemos apostar num contacto mais frequente e próximo com os pais, adequando as informações prestadas ao nível sociocultural da família.

**Palavras-chave:** comunicação, informação, médicos, pais

#### POS26- Espondilodiscite cervical e abscesso pré-vertebral em lactente

Vivian Gonçalves<sup>1</sup>; Rita Belo Moraes<sup>1</sup>; Paula Nunes<sup>1</sup>; Alexandra Costa<sup>1</sup>; Fernando Durães<sup>1</sup>

1 - Hospital São Francisco Xavier - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

**Introdução:** A espondilodiscite é uma doença rara em idade pediátrica que consiste na inflamação do disco intervertebral. É mais frequente dos 6 meses aos 3 anos e na adolescência, sendo a coluna cervical a localização menos atingida. A apresentação clínica na criança pequena é pobre e inespecífica justificando frequentes atrasos no seu diagnóstico, o que pode implicar complicações permanentes a longo prazo como lesões neurológicas e deformidades ósseas. **Caso clínico:** Lactente de nove meses de idade, sexo feminino, admitida no Serviço de Urgência (SU) por dor à mobilização e flexão cervical com quatro dias de evolução. Negava febre, episódio traumático conhecido ou outra sintomatologia associada. Foi observada pela Ortopedia, tendo realizado telerradiografia da coluna cervical em perfil e incidência bucal que não revelaram alterações. Teve alta com diagnóstico de torcicolo, medicada com terapêutica sintomática. Por persistência do quadro clínico associado a recusa alimentar e irritabilidade recorreu ao SU seis dias depois. No exame objectivo à entrada estava muito queixosa, com desvio do pescoço para a esquerda, posição antiálgica de hiper-extensão cervical, sem mobilização lateral activa. Dada a manutenção do torcicolo, refractário à terapêutica sintomática, realizou tomografia computadorizada cervical que revelou espondilodiscite de C6-C7 com abscesso pré-vertebral associado. Analiticamente a referir VS 20mm/h, LDH 916 U/l, FA 1015U/L, PCR 0,3 mg/dl e 13.000 leucócitos. Iniciou antibioterapia endovenosa com metronidazol, vancomicina e gentamicina que cumpriu durante seis semanas, a que se seguiu flucloxacilina oral por duas semanas. Os exames auxiliares de diagnóstico realizados não identificaram agente etiológico. Teve evolução clínica muito favorável com resolução do abscesso pré-vertebral oito dias após início da terapêutica. Vinte dias após a alta realizou ressonância magnética de controlo que revelou fusão vertebral parcial ao nível de C6-C7 sem repercussão neurológica ou funcional. **Comentário:** Este caso de espondilodiscite destaca-se pela apresentação pouco habitual associada a abscesso pré-vertebral, pela localização cervical, instalação aguda e diagnóstico precoce. Este último associado a terapêutica antibiótica de largo espectro foram decisivos para um prognóstico favorável. Relembramos também a importância do diagnóstico diferencial no torcicolo adquirido persistente.

**Palavras-chave:** espondilodiscite, lactente, abscesso

#### POS27- Síndrome de Marfan - nova mutação

Clara Diogo<sup>1</sup>; Célia Xavier<sup>2</sup>; Ana Carrão<sup>3</sup>; Jorge Sales Marques<sup>3</sup>

1 - Hospital Infante D. Pedro Aveiro; 2 - Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 3 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

**Introdução:** A Síndrome de Marfan (SM) é uma doença do tecido conjuntivo de hereditariedade autossómica dominante (AD). No entanto 25% dos casos são mutações de novo - gene da fibrilina-1 (FBN1) localizado no cromossoma 15. Envolve classicamente três sistemas: cardiovascular, esquelético e ocular. A complicação mais grave é a dissecação do aneurisma da aorta. **Caso clínico:** Adolescente sexo masculino, 14 anos, referenciado à consulta de Genética por suspeita de SM- no ecocardiograma, para avaliação da prática desportiva, foi detectada dilatação da aorta ascendente. Gravidez vigiada, sem intercorrências. Parto eutócico às 33 semanas de gestação por trabalho de parto prematuro. Internamento em UCIN, durante 13 dias, por prematuridade e sépsis. Teve boa evolução clínica. Pais saudáveis, não consanguíneos e com fenótipos normais. Estatura do pai - 178 cm e da mãe - 158 cm. Uma irmã de 8 anos saudável. O caso index, apresentava fenótipo marfanóide, peso 47Kg (p25-50), estatura 174cm (>p95), índice de massa corporal 15,3Kg/m<sup>2</sup> (Ecocardiograma revelou dilatação da raiz da aorta, ECG - normal. Idade óssea de 14 anos. Cariótipo 46XY. Estudo metabólico normal. O estudo genético revelou "mutação c7850G>A (pCys261Tyr) em heterozigotia no exão 63 do gene FBN1. A alteração encontrada não se encontra descrita na literatura". Durante os 15 meses de seguimento a dilatação da raiz da aorta manteve-se estável. Não iniciou beta-bloqueante por apresentar no ECG bradicardia sinusal. Aguarda-se o resultado do estudo genético dos pais que provavelmente será normal, atendendo ao fenótipo. **Discussão:** Sendo a SM uma doença de hereditariedade AD, o aconselhamento genético é importante. O seu diagnóstico precoce com identificação e tratamento adequados das possíveis complicações permite diminuir o risco de morte súbita e melhorar o seu prognóstico. A SM exige uma vigilância oftalmológica e cardíaca regulares. Desportos de alta competição e de contacto são de evitar.

**Palavras-chave:** Síndrome Marfan, dilatação Aorta

**POS28- Anomalias cranioencefálicas em crianças com Fenda lábio-palatina**

Filipa Flor de Lima<sup>1</sup>; Carla Rocha<sup>1</sup>; Miguel Leão<sup>2</sup>; Maria Luís Seixas<sup>3</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1 - Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de São João, E.P.E.; 2 - Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de São João, E.P.E.; 3 - Serviço de Neurorradiologia, UAG MCDT, Hospital de São João, E.P.E.

**Introdução:** As fendas lábio-palatinas (FLP) são anomalias congénitas comuns e de etiologia multifactorial (factores genéticos e ambientais). Podem apresentar-se de forma isolada ou associadas a outras malformações ou síndromes. As anomalias cranioencefálicas (AnCE) podem estar presentes e condicionar o prognóstico destas crianças. **Objectivos:** Conhecer as AnCE associadas às FLP, avaliando o tipo de fenda e a presença de alterações cromossómicas e/ou síndromicas. **Materiais e métodos:** Estudo retrospectivo, entre 1992 e 2009, através da consulta do processo clínico de 294 crianças com FLP seguidas num hospital terciário. As variáveis tipo de FLP (segundo a classificação de Spina), anomalias cromossómicas/síndromes, história familiar e outcomes foram avaliadas. **Resultados:** Apresentaram AnCE 35 (11,9%) crianças, sendo 19 (54,3%) do sexo masculino. Idade entre 1 mês e 20 anos (5,0±5,9). As AnCE encontradas foram: microcefalia em 11 (31,4%) crianças, 7 (20%) agenesia do corpo caloso, 5 (14,3%) quisto do septo pelúcido, 4 (11,4%) holoprosencefalia, 4 (11,4%) ventriculomegalia, 3 (8,6%) hidrocefalia, 2 (5,7%) crianças com cada uma das seguintes: cavum vergae e hipoplasia do cerebelo e 1 (2,9%) criança com cada uma das seguintes: ausência do nervo VII, calcificações talâmicas, Chiari I, quisto da glândula pineal, crânio bifido, encefalocelo, braquirrigocefalia e Síndrome Dandy-Walker. O tipo de fenda III foi encontrado em 21 (60%) crianças e a presença de síndrome reconhecível em 22 (62,9%), sendo o mais comum o de Pierre Robin. Nove (25,7%) tinham história familiar positiva. Actualmente, 13 (37,1%) crianças apresentam atraso do desenvolvimento psico-motor e 5 (14,3%) epilepsia. **Conclusão:** A microcefalia foi a AnCE mais comum. O tipo de fenda III foi o mais frequente, bem como, a associação a Sequência de Pierre Robin. Os autores lembram a importância da imagiologia cerebral para a identificação precoce destas anomalias, nomeadamente, a ecografia transfontanelar e a RM cerebral. O conhecimento do espectro de malformações congénitas associado às FLP é essencial pois permite identificar entidades já conhecidas, como também, delinear novos síndromes.

**Palavras-chave:** fenda lábio-palatina, anomalias cranioencefálicas, ecografia transfontanelar, RM cerebral

**POS29- Acidentes na Urgência Pediátrica - estudo transversal de 9 meses**

Isabel Saraiva de Melo<sup>1</sup>; Mónica Cró Braz<sup>1</sup>; Margarida Pinto<sup>1</sup>; Filipa Nunes<sup>1</sup>; José Cunha<sup>1</sup>; Paula Azeredo<sup>1</sup>

1 - Hospital Garcia de Orta, E.P.E.

**Introdução:** As lesões acidentais são a principal causa de mortalidade e morbilidade evitáveis na idade pediátrica. **Objectivos:** Caracterizar os episódios de urgência por causa acidental por forma a adequar a actuação médica e a programar acções preventivas na comunidade. **Material e métodos:** Estudo transversal consistindo na aplicação de questionário a crianças e jovens com menos de 15 anos admitidos na urgência pediátrica por acidente entre 14/2/2007 e 14/11/2007. Caracterização das circunstâncias do acidente, demografia, lesões resultantes e actuação médica. **Resultados:** Houve 5762 episódios de urgência por causa acidental (18% do total de admissões). Motivaram 251 internamentos (4% dos episódios). Ocorreram 2 óbitos. Verificaram-se 5363 episódios traumáticos (92% do total dos acidentes). Destes, 39% ocorreram em casa e 33% na escola. Dez por cento ocorreram no segundo ano de vida; 59% eram rapazes. As lesões mais comuns foram as contusões (63%), feridas (19%), escoriações (8%) e fracturas (6%); 8% não apresentavam qualquer lesão. Realizaram-se radiografias em 54,5%. Houve 197 internamentos (3,7%), seis em cuidados intensivos, e dois óbitos. O corpo estranho em orifício corporal motivou 226 episódios (4%). A maioria (72%) ocorreu em casa. Mais de metade das crianças tinha entre 1 e 4 anos (53%); 55% eram do sexo masculino. Dez (5%) necessitaram de exame endoscópico. Houve 15 internamentos (7%). As ingestões acidentais e intoxicações causaram 71 episódios (1%), Em 68% ocorreram em casa. A maioria (61%) tinha entre 1 e 4 anos; sem predomínio de sexo. Em 14% houve intervenção terapêutica. Internaram-se 34 (46%) crianças e jovens. As queimaduras originaram 60 episódios de urgência (1%). A maioria ocorreu no domicílio (78%). Em 63% as crianças tinham menos de 5 anos; sem predomínio de sexo. Foram internadas 4 crianças (7%). **Conclusões:** As lesões traumá-

ticas foram as mais frequentes e as mais graves, correspondendo ao maior número de internamentos por causa acidental; paralelamente, 8% dos traumatismos não tinha qualquer lesão. As intoxicações, embora menos frequentes, têm uma maior percentagem de internamento. Foram diagnosticadas fracturas em 12% das radiografias realizadas. O domicílio foi o local onde ocorreu a maioria dos acidentes, sendo fundamental a sensibilização das famílias. A prevenção das lesões acidentais poderá também incidir nas escolas, onde ocorreu um terço dos traumatismos.

**Palavras-chave:** acidentes, urgência, prevenção

**Área Científica – Nefrologia****POS30- Síndrome de Bartter - uma nova abordagem terapêutica**

Marta Mendonça<sup>1</sup>; Adriana Pinheiro<sup>1</sup>; Susana Gomes<sup>2</sup>; Isabel Castro<sup>3</sup>

1 - Hospital do Divino Espírito Santo; 2 - Hospital Espírito Santo de Évora; 3 - Hospital de Dona Estefânia

**Introdução:** O Síndrome de Bartter é uma tubulopatia hereditária, caracterizada por alcalose metabólica, hipocaliémia e hiperreninemia. A indometacina e elevadas doses de potássio oral têm sido até hoje a terapêutica usada, com elevado risco de lesão gastrointestinal. O aliscireno - inibidor da renina - tem sido utilizado em casos pontuais de Síndrome de Bartter no adulto, desde Abril de 2009. Desconhece-se a sua utilização em Pediatria. Os autores apresentam o caso clínico de uma criança com S. de Bartter e úlcera gástrica em quem optaram por administrar o aliscireno. **Caso Clínico:** Rapaz de 8 anos com diagnóstico de S. de Bartter tipo II, medicado com indometacina e potássio oral desde os 2 meses de vida. Para manter caliémias normais, as doses de cloreto de potássio foram progressivamente aumentadas até 12 mEq/Kg/dia (40 comprimidos). Aos 6 anos de idade foi-lhe diagnosticada esofagite que foi controlada com omeprazol, que sempre manteve desde então. Contudo, cerca de 2 anos depois (Maio de 2009), foi internado na Unidade de Nefrologia do Hospital de Dona Estefânia por dor abdominal grave, persistente e agravamento da hipocaliémia. Efectuou endoscopia digestiva alta que revelou úlcera gástrica gigante. Suspendeu toda a terapêutica oral e manteve aporte endovenoso de cloreto de potássio (KCl) até um máximo de 13 mEq/Kg/dia. No 58º dia de internamento iniciou terapêutica oral com aliscireno o que permitiu a redução progressiva do aporte diário de KCl. Trinta dias após o início desta terapêutica a necessidade de aporte de potássio era de 0,53 mEq/Kg/dia com níveis séricos de potássio normais. Actualmente necessita apenas de 0,13 mEq/Kg/dia (meio comprimido) de KCl oral e está sem qualquer sintomatologia gastrointestinal ou efeitos secundários do aliscireno. **Conclusão:** A utilização do aliscireno em crianças com S. de Bartter pode ser uma alternativa eficaz e segura com melhoria franca da sua qualidade de vida, como até agora se revelou no nosso doente. No entanto, são ainda necessários estudos que provem a sua eficácia e segurança na Pediatria.

**Palavras-chave:** Síndrome de Bartter, aliscireno

**POS31- Microangiopatia trombótica e Hipertensão arterial**

Vera Viegas<sup>1</sup>; Dora Gomes<sup>2</sup>; Isabel Castro<sup>2</sup>

1 - Centro Hospitalar de Setúbal, E.P.E.; 2 - Hospital de Dona Estefânia - Centro Hospitalar de Lisboa Central E.P.E

**Introdução:** A microangiopatia trombótica (MAT) é um síndrome caracterizada pela formação de trombos na microcirculação de vários órgãos e agregação plaquetária, responsáveis pela obstrução total ou parcial do lume vascular. Caracteriza-se por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e elevação da desidrogenase sérica. Caracteristicamente encontra-se associada à Púrpura Trombocitopénia Trombótica (PTT)/ Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) embora possa ser secundária a outras condições, nomeadamente a Hipertensão Maligna. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 5 anos de idade, sem patologia prévia conhecida. Inicia cerca de 3 meses antes do internamento, vómitos matinais associados a cefaleias frontais e perda de peso não quantificada. Duas semanas depois: quadro de paralisia facial periférica. Apresentava-se prostrado, com sensação de doença, valores tensionais (média): 213/130 mm/Hg. Analiticamente: valores compatíveis com hemólise intravascular, trombocitopenia e insuficiência renal; Urina II: hemoglobínúria, glicosúria e proteinúria; Estudo imunológico: sem alterações; serologias HIV 1 e 2 e Hepatites: negativo; Ac anti-ADAMTS13 e Ag ADAMTS dentro dos limites normais; função tiroideia e estudo funcional da suprarenal normais. Ecografia renal: ausência de diferenciação parênquima-sinusal; Avaliação oftalmológica e cardiológica: sem alterações; RMN

CE com angio ressonância: lesões multifocais envolvendo preferencialmente núcleos cinzentos da base e bulbo. Ao 2º dia de internamento por agravamento do quadro clínico e analítico iniciou plasmáfereze, ocorrendo uma melhoria clínica e bioquímica muito expressiva. Teve alta ao 21º dia de internamento clinicamente bem, com terapêutica anti-hipertensiva e conservadora da função renal. Biópsia renal efectuada 65 dias após o episódio agudo: padrão morfológico de glomeruloesclerose segmentar e focal enquadrável no diagnóstico clínico de PTT/SHU. Ao 43º dia após alta, mantém-se clinicamente estável com valores tensionais 100/57mmHg. **Conclusão:** descreve-se um caso MAT associada a hipertensão arterial grave, que colocou grandes dificuldades tanto no diagnóstico diferencial como na conduta terapêutica a seguir. O diagnóstico de PTT/SHU é frequentemente presuntivo, o que torna a decisão de se iniciar plasmáfereze muito difícil.

**Palavras-chave:** Microangiopatia trombótica, Hipertensão arterial

### POS32- Cálculo coraliforme em lactente de 10 meses

Vinhas da Silva<sup>1</sup>; Diana Moreira<sup>1</sup>; Eduarda Marques<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho

**Introdução:** A incidência e a composição dos cálculos urinários nas crianças são muito variáveis de acordo com a localização geográfica. Nos países desenvolvidos, a incidência é de 2 casos por milhão por ano. Os cálculos de estruvite (fosfato de amónia e magnésio) representam 13% dos casos de litíase em idade pediátrica e ocorrem em associação a ITUs por bactérias produtoras de urease (Proteus, Ureaplasma, Klebsiella, Pseudomonas, Staphylococcus, Morganella e Providencia). Predominam no sexo masculino (4:1) e em idades menores que 5 anos (75%). Algumas crianças (30%) em cálculos de estruvite apresentam RVU ou outras anomalias urológicas ou metabólicas. O tratamento consiste na esterilização da urina e eliminação do cálculo. **Caso Clínico:** Lactente de 10 meses, sexo feminino, com antecedentes de 2 internamentos por Pielonefrite Aguda a E. coli (5 e 7 meses) e RVU grau III à direita, internada por Pielonefrite Aguda a Proteus mirabilis. A ecografia renal revelou a presença de volumoso cálculo sinusal coraliforme (2,5cm) à esquerda e pequeno cálculo de 5 mm à direita, opacos na radiografia. Efectuou várias sessões de litotricia extra-corporal por ondas de choque (7 sessões - 6 à esquerda e 1 à direita) com fragmentação e redução progressiva do cálculo, com antibioterapia endovenosa profilática antes e após as sessões. Tratamento com vitamina C, restrição de cálcio na dieta e antibioterapia oral profilática. A análise do cálculo revelou fosfato de cálcio e magnésio. Os exames complementares para exclusão de outros factores etiológicos concomitantes de litíase não revelaram alterações. Actualmente, assintomática há mais de 1 ano, sem episódios de ITU e ecografia sem evidência de litíase bilateral. O DMSA demonstra função renal diferencial normal e simétrica. **Discussão:** A litíase urinária em idade pediátrica está frequentemente associada a distúrbios metabólicos, anomalias do tracto genito-urinário ou infecção urinária. Dessa forma, estão mais predispostas a episódios recorrentes e a um número maior de intervenções e manipulações, o que justifica o uso de tratamentos minimamente/ não invasivos como a litotricia extra-corporal por ondas de choque (LEOC). Com o caso clínico apresentado, os autores pretendem alertar para os bons resultados de utilização da LEOC, mesmo em cálculos de estruvite de grandes dimensões (>2cm), associado a antibioterapia de largo espectro.

**Palavras-chave:** cálculo coraliforme, litotricia

### POS33- Automedicação: o barato que sai caro e perigoso - A propósito da utilização de glicofosfopeptical

Marta Oliveira<sup>1</sup>; Rute Neves<sup>1</sup>; Margarida Abranches<sup>1</sup>

1 - Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** A utilização de qualquer fármaco, sem excepção, não é isenta de riscos. Na ausência de prescrição médica os riscos são acrescidos. Os imunomoduladores são considerados pela população em geral como fármacos "inócuos", cujos benefícios ultrapassam os inconvenientes. Apresentam-se as consequências da automedicação com glicofosfopeptical numa família a partir de um caso index. **Caso Clínico:** Rapariga, 11 anos, internada por dor abdominal intensa, tipo cólica. Na investigação imagiológica realizada no serviço de urgência (ecografia renal e TC abdominal) detectou-se uretero-hidronefrose aguda à direita por obstrução da junção uretero-vesical com rim hipofuncionante homolateral. Submetida a terapêutica cirúrgica com sucesso (reimplantação do uretero direito e colocação de stent). Na investigação laboratorial tinha hipercalcúria com normocalcémia. Uma semana após o internamento o irmão, 3 anos, teve uma admissão hospitalar por queixas de cólica

renal. Na investigação laboratorial do irmão confirmou-se também hipercalcúria com normocalcémia. O pai tinha sofrido cólica renal nove meses antes. O pai referiu que tomou glicofosfopeptical no início do outono, três meses antes do episódio de cólica renal e que deu também o fármaco aos filhos.

**Discussão:** Glicofosfopeptical é um imunomodulador com baixo perfil de toxicidade. O seu ingrediente activo é um composto polissacárido mananoglucano purificado a partir de uma estirpe de Candida utilis estabilizado numa matrix inorgânica de sulfato/fosfato de cálcio. Devido à constituição cálcica recomenda-se a sua utilização com prudência nas situações com hipercalcémia. Nesta família a utilização do glicofosfopeptical potenciou a manifestação de uma hipercalcúria (familiar?) com gravidade variável em diferentes familiares.

**Palavras-chave:** Automedicação, Glicofosfopeptical, Cólica Renal

### POS34- Síndrome da Aorta Média

Henrique Soares<sup>1</sup>; Helena Pinto<sup>2</sup>; A Rocha e Silva<sup>3</sup>; Helena Jardim<sup>1</sup>

1 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Hospital de São João EPE e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Hospital de São João EPE; 3 - Serviço de Cirurgia Vascular, Hospital de São João EPE

**Introdução:** A Síndrome da Aorta Média (SAM) é caracterizada por uma estenose difusa da aorta (Ao) abdominal que, quase sempre, envolve outros vasos emergentes da Ao como as artérias renais. A SAM pode ser congénita ou adquirida, secundária a doença de Takayasu, a displasia fibromuscular, a neurofibromatose ou a fibrose retroperitoneal. Os sinais ou sintomas aparecem habitualmente nas primeiras décadas de vida, sendo a hipertensão arterial (HTA) um achado frequente. **Caso Clínico:** Adolescente do sexo feminino com 12 anos, referenciada à Unidade de Nefrologia Pediátrica por HTA. História de HTA diagnosticada no ano anterior cuja etiologia foi atribuída a estenose da artéria renal direita. Foi iniciado tratamento com nifedipina e atenolol e realizada angioplastia com dilatação com balão. Durante 9 meses permaneceu normotensa, sem medicação. Em Junho/08, foi referenciada ao HSJ por reaparecimento de HTA (>P95), comprovada em observações seriadas. O exame objectivo era normal. A reavaliação do quadro reno-vascular prévio mostrou, no estudo Doppler das artérias renais, fluxos compatíveis com estenose da artéria renal esquerda e, na angio-ressonância, grave estenose associada a estenose da Ao infra-renal, sem envolvimento da Ao torácica nem dos seus ramos principais. No cintilograma com DMSA o rim esquerdo era pequeno e hipofuncionante (21%). No estudo laboratorial salienta-se a normalidade dos marcadores de inflamação e de auto-imunidade. Foi re-submetida a angioplastia com dilatação com balão da artéria renal esquerda, permanecendo normotensa sob 5 mg/dia de ramipril, com função renal normal e sem proteinúria. A função do rim esquerdo recuperou para 51% no DMSA. **Discussão:** Embora rara, a SAM deve ser considerada no diagnóstico diferencial de HTA renovascular. A presença de sopro abdominal, de claudicação e de diminuição da amplitude dos pulsos femorais são sugestivos desta entidade. A displasia e a arterite de grandes vasos são etiologias difíceis de comprovar mas a natureza progressiva da doença e a ausência de marcadores biológicos de arterite, permite concluir, neste caso, que a displasia fibromuscular será a etiologia mais provável. **Conclusão:** A angioplastia com dilatação revelou-se eficaz neste caso de SAM mas a natureza e a evolução da doença exigem monitorização cuidada e podem impor, no futuro, a necessidade de encarar outras estratégias diagnósticas e recursos terapêuticos.

**Palavras-chave:** hipertensão arterial, estenose arterial, aorta

### POS35- Rituximab no LES em idade pediátrica: a propósito de dois casos clínicos

Paula Nunes de Oliveira<sup>1</sup>; Carla Simão<sup>2</sup>

1 - Faculdade de Medicina de Lisboa; 2 - Clínica Universitária de Pediatria do HSM- CHLN

O Lúpus eritematoso sistémico (LES) apresenta geralmente pior prognóstico nas crianças, pelo que o surgimento de novos fármacos, com alvos terapêuticos mais específicos, que permitam um melhor controlo da doença, minimizem os riscos e a toxicidade da terapêutica, tem crucial importância nesta faixa etária. Em dois casos clínicos de LES grave pretendeu-se avaliar a eficácia e segurança da terapêutica com Rituximab (RTX), um anticorpo monoclonal quimérico, anti-CD20, que tem demonstrado resultados promissores no tratamento de doenças auto-ímmunes nas quais os linfócitos B têm um papel central, como é o caso do LES. Os dois pacientes apresentados nos casos clínicos tinham LES activo e grave, com manifestações clínicas difíceis de con-

trolar e refractárias à escalada terapêutica instituída incluindo corticóides, ciclofosfamida, micofenolato de mofetil e num dos casos a utilização também de gamaglobulina endovenosa associada a plasmaferese. Os resultados obtidos sugerem a eficácia do RTX, quando utilizado em combinação com outras terapêuticas imunossupressoras, em doentes com formas graves de LES. No que concerne à segurança, não foram registados efeitos secundários relevantes. **Conclusão:** Os nossos casos clínicos sugerem que o rituximab poderá ser eficaz quando utilizado em combinação com outras terapêuticas imunossupressoras, em doentes com formas graves de LES. No entanto, mais estudos serão necessários para aferir a sua eficácia em monoterapia ou terapia combinada e para avaliar efeitos adversos.

**Palavras-chave:** LES, Rituximab, anti-Cd20

#### POS36- Tratamento Endoscópico do Refluxo Vesico-ureteral - Casuística de 6 anos

Marta Póvoas<sup>1</sup>; Rita Calado<sup>1</sup>; Ana Maria Mateus<sup>1</sup>; Teresa Castro<sup>1</sup>; Helena Ramos<sup>1</sup>; Isabel Nabais<sup>1</sup>; Jorge Palácios<sup>1</sup>; Rui Rosado<sup>1</sup>

1 - Hospital do Espírito Santo de Évora (HESE) - E.P.E.

**Introdução:** O refluxo vesico-ureteral (RVU) é a anomalia urológica mais comum em idade pediátrica estando a sua prevalência estimada em cerca de 1%. Ao predispor para a ocorrência de pielonefrite aguda com eventual cicatriz renal, constitui um dos factores de risco para o desenvolvimento de hipertensão arterial e insuficiência renal a longo prazo. Devido à elevada taxa de resolução espontânea do RVU ligeiro, a quimioprofilaxia e vigilância são frequentemente preferidas como abordagem inicial. A correcção do RVU por via endoscópica através da injeção de dextranómero/ácido hialurónico (técnica de STING), veio revolucionar o tratamento cirúrgico do RVU, sendo um procedimento minimamente invasivo, eficaz e seguro. **Objectivos:** Caracterizar a população pediátrica submetida a técnica de STING no HESE - E.P.E. e determinar a sua eficácia. **Material e métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de crianças com RVU submetidas a técnica de STING no HESE-EPE entre 1/01/2003 e 31/12/2008. **Resultados:** Foram incluídas no estudo 34 crianças (15 do sexo masculino e 19 do sexo feminino) com idades compreendidas entre os 9 meses e os 11 anos, 88% das quais com antecedentes de pielonefrite aguda. Detectaram-se cicatrizes renais em 65%, sendo 73% unilaterais e 46% com hipofunção associada. O RVU foi bilateral em 68% dos casos. De acordo com a Classificação Internacional do RVU, 83% dos ureteres tinham refluxo compreendido entre os graus II e IV. Foram submetidas a técnica de STING um total de 58 unidades ureterais refluxivas. A percentagem de cura, avaliada por controlo cistográfico três meses após intervenção, foi de 60% após uma injeção, aumentando para 93% após três injeções. Não se registaram complicações atribuíveis à técnica. **Conclusão:** Os resultados obtidos estão de acordo com os que têm sido publicados na literatura no que diz respeito à eficácia, segurança e reduzida incidência de complicações da técnica de STING. As suas características únicas parecem conferir-lhe vantagem em relação às outras opções terapêuticas, tendo sido considerada por um número crescente de autores como tratamento de primeira linha no RVU.

**Palavras-chave:** Refluxo vesico-ureteral, técnica de STING, pielonefrite aguda

#### POS37- Síndrome de Wolfram: um caso clínico

Ana Melo<sup>1</sup>; Margarida Abranches<sup>2</sup>; Rosa Pina<sup>2</sup>; Teresa Kay<sup>2</sup>

1 - Hospital Distrital de Santarém; 2 - Hospital Dona Estefânia

A Síndrome de Wolfram (SW), também conhecida pelo acrónimo DIDMOAD (diabetes insípida, diabetes mellitus, atrofia óptica e surdez), é uma doença neurodegenerativa rara, de transmissão autossómica recessiva, caracterizada por uma heterogeneidade genética e clínica. Define-se pela associação de diabetes mellitus de início precoce e atrofia bilateral do nervo óptico; outras manifestações neurológicas, endocrinológicas ou nefrológicas podem estar presentes. Existe uma grande variedade de sinais e sintomas relacionados com a degeneração neuronal, incluindo anomalias do tracto urinário. O objectivo deste estudo é avaliar as manifestações clínicas relativas a um caso índice, particularmente nefro-urológicas, e avaliar o seu impacto na morbidade. Jovem de 15 anos de idade, com queixas de poliúria e poliipsia desde os 6 meses de idade. O diagnóstico de diabetes mellitus aos 3 anos e de atrofia bilateral do nervo óptico aos 7 permitiu o diagnóstico clínico de SW. A diabetes insípida foi diagnosticada aos 7,5 anos e foi iniciada terapêutica com desmopressina, com uma aderência irregular. Aos 13 anos foi detectada uretero-hidronefrose, verificando-se um agravamento progressivo

até aos 15 anos, altura em que iniciou auto-cateterização vesical intermitente com estabilização clínica. O estudo genético encontra-se ainda em curso. Em conclusão, a distensão do sistema colector urinário na SW atribui-se não apenas ao aumento do fluxo urinário devido à diabetes insípida, mas também à degeneração neuronal do tracto urinário. O diagnóstico e tratamento precoces de qualquer manifestação neurodegenerativa atrasam a progressão da doença, tal como contribuem para uma menor morbidade e mortalidade.

**Palavras-chave:** Síndrome de Wolfram, uretero-hidronefrose

#### POS38- Hipertensão arterial grave: um achado no exame clínico

Cândida Cancelinha<sup>1</sup>; Carla Maia<sup>1</sup>; Paula Neto<sup>1</sup>; Paula Martins<sup>1</sup>; Raquel Santos<sup>1</sup>; Clara Gomes<sup>1</sup>; Victor Carvalheira<sup>2</sup>; Arnaldo Figueiredo<sup>2</sup>; A. Jorge Correia<sup>1</sup>

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra; 2 - Hospitais da Universidade de Coimbra

**Introdução:** A hipertensão arterial (HTA) na criança tem uma prevalência estimada entre 1% e 3%, embora seja, com frequência, sub-diagnosticada. A HTA secundária é mais frequente em pré-adolescentes e a sua principal etiologia é renal. A HTA severa tem um risco elevado de morbidade e mortalidade, quando não tratada precocemente. **Caso clínico:** Rapaz de 10 anos, caucasiano, previamente saudável, referenciado a consulta de Dificuldades de Aprendizagem, onde é detectada HTA sistó-diastólica grave. História de episódios de epistaxis ocasionais, sem outra sintomatologia e sem determinações prévias de tensão arterial (TA). Ao exame clínico, confirmada HTA grave nos 4 membros, sem diferenciais, presença de sopro sistólico grau II/VI, de ejeção; fundoscopia e exame neurológico normais. O ecocardiograma e electrocardiograma sugeriam hipertrofia ventricular concêntrica e a monitorização ambulatória de TA (MAPA) confirmou HTA sistó-diastólica grave, sendo internado no Hospital Pediátrico de Coimbra. Terapêutica inicial com Nifedipina CR e Atenolol, sem adequado controlo, mantendo picos de TA sistólica superiores a 200 mmHg. Após administração de Nifedipina sublingual e Enalapril, verificou-se alteração do estado de consciência, agitação psicomotora e dor abdominal, que motivaram admissão em unidade de cuidados intensivos e necessidade de terapêutica endovenosa com Nitroprussiato de Sódio. Foi possível controlo tensional posterior com Minoxidil, Nifedipina CR e Atenolol. Da investigação, salientam-se: função glomerular normal, renina elevada (891  $\mu$ UI/mL), ecografia renal e abdominal com doppler normal, cintigrama renal com DMSA e prova de captopril positiva, angio-resonância toraco-abdominal com estenose da artéria renal esquerda significativa (superior a 50%) numa extensão de 7.5 mm. A aortografia e angiografia renal confirmou estenose filiforme na origem da artéria renal esquerda (cerca de 90%). Após angioplastia com balão, permaneceu estenose de cerca de 40%, sem significado hemodinâmico. Actualmente, passados 2 meses, encontra-se assintomático, com TA controlada e em fase de redução da terapêutica anti-hipertensora. O cintigrama renal com DMSA e prova de captopril efectuado 2 meses após angioplastia é normal. **Comentários:** Pretende-se demonstrar a importância da medição regular da tensão arterial em idade pediátrica, de forma a detectar e tratar precocemente casos de HTA e evitar potenciais complicações secundárias.

**Palavras-chave:** hipertensão renovascular, hipertrofia ventricular

#### POS39- Infecções urinárias na criança - 5 anos de dados clínicos e microbiológicos.

Eliana Oliveira<sup>1</sup>; Ana Cristina Barros<sup>1</sup>; Filipa Carneiro<sup>2</sup>; Valquíria Alves<sup>2</sup>; Maria Eduarda Cruz<sup>1</sup>

1 - Departamento da Mulher, da Criança e do Jovem do Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2 - Serviço de Patologia Clínica do Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

**Introdução:** As IU requerem um diagnóstico precoce e a instituição de uma terapêutica empírica adequada, como forma de prevenção de futuras complicações. É imprescindível a adequação da antibioticoterapia às estirpes mais frequentemente isoladas, tendo em conta o perfil de susceptibilidade na área comunitária local. **Objectivo:** Caracterização das crianças com IU diagnosticadas no Departamento de Pediatria do Hospital Pedro Hispano. Identificação dos agentes etiológicos e perfil de susceptibilidade aos antimicrobianos testados. **Métodos:** No seguimento da identificação de 370 uroculturas positivas referentes a IU diagnosticadas no Departamento de Pediatria, entre Janeiro de 2004 e Janeiro de 2009, foi realizado um estudo descritivo com base na revisão dos processos clínicos. Foi recolhida informação relativa a idade e sexo da criança, método de colheita de urina, agente etiológico e antibiograma, terapêutica ins-

tituída e urocultura de controlo. **Resultados:** As 370 uroculturas positivas correspondiam maioritariamente a crianças do sexo feminino ( $n=226; 61,1\%$ ), com uma média de idades de 22 meses (mínimo-máximo: 6 dias-13 anos). O agente etiológico mais frequentemente isolado foi a *E.coli* (77,6%), seguida do *Enterococcus sp* (5,7%), *P.mirabilis* (4,6%) e *K.pneumoniae* (4%). A taxa de algaliação foi de 38,9% (restantes amostras colhidas por saco colector/jacto médio). O *Enterococcus sp* foi o único agente cujo isolamento foi significativamente inferior nas amostras colhidas por algaliação (1,4% vs 11,7%,  $p=0,004$ ). Após exclusão das resistências naturais, as taxas de sensibilidade das bactérias testadas foram de 78,5% para a amoxicilina/ácido clavulânico, 97% para a gentamicina, 93,6% para a cefuroxima-axetil, 77% para o cotrimoxazol e 47% para a ampicilina. 93% destas crianças foram tratadas em regime de internamento. No grupo etário superior aos 3 meses a terapêutica instituída foi predominantemente a associação amoxicilina/ácido clavulânico (71,8%), seguida de cefalosporinas de 2<sup>a</sup> ou 3<sup>a</sup> geração (23,8%). A urocultura de controlo, realizada em 98,5% dos casos foi positiva em apenas 3 deles. **Conclusão:** A *E.coli* foi o agente etiológico mais frequentemente isolado, pelo que a associação amoxicilina/ácido clavulânico foi uma opção eficaz no tratamento empírico destas infecções, face às sensibilidades para este agente encontradas neste estudo. A colheita por algaliação está associada a uma menor taxa de contaminação. Por rotina, não é necessária a realização de urocultura de controlo.

**Palavras-chave:** Infecções urinárias, bactérias, susceptibilidade, antimicrobianos

#### POS40- Glomerulonefrite aguda pós-infecciosa - experiência de uma consulta de Nefrologia Pediátrica

Sara Figueiredo Santos<sup>1</sup>; Susana Loureiro<sup>1</sup>; Clara Gomes<sup>1</sup>; A. Jorge Correia<sup>1</sup>  
1 - Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A glomerulonefrite aguda pós-infecciosa (GNAPI) tem vindo a re-emergir como doença pediátrica nas sociedades actuais. **Objectivos:** Caracterizar aspectos clínicos, laboratoriais e a evolução de crianças com este diagnóstico. Relacionar o valor de C3 com gravidade clínica e tempo necessário à sua normalização. **Metodologia:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de crianças  $\leq 12$  anos com GNAPI, diagnosticadas entre 01/01/98-31/12/08, seguidas na consulta de Nefrologia Pediátrica de um hospital nível III. Avaliação de vários parâmetros: sexo, idade, infecção prévia, clínica, investigação realizada, tratamento e evolução. Análise estatística com SPSS (v.16.0). **Resultados:** Foram incluídas 42 crianças, a maioria do sexo masculino (64%) e idade mediana 5,5 anos. Sessenta por cento das GNAPI ocorreram nos últimos 5,5 anos vs 40% nos primeiros 5,5 anos ( $p=0,42$ ). Em 71% dos casos era referida infecção prévia, sendo a faringoamigdalite apontada em 40%. A infecção estreptocócica foi confirmada em 77% dos casos pesquisados e registou-se um caso de infecção pelo vírus Epstein-Barr. A hematúria foi um achado constante (100%) e esteve associada a edema (45%), HTA (31%) e função renal alterada (31%). O C3 esteve consistentemente diminuído no início da doença. Sessenta por cento das situações mereceram internamento. Quatro crianças realizaram biópsia renal e três tinham GNA com crescentes. De 13 crianças que desenvolveram insuficiência renal aguda, duas necessitaram de diálise peritoneal. Cinco crianças necessitaram de corticoterapia, quatro das quais de metilprednisolona em dose elevada e uma de ciclofosfamida. Valores mais baixos de C3 relacionaram-se com a presença de HTA ( $p=0,036$ ), oligoanúria ( $p=0,017$ ), alteração da função renal ( $p=0,066$ ), necessidade de diálise peritoneal ( $p<0,001$ ) e de corticoterapia/ciclofosfamida ( $p=0,002$ ). O tempo médio necessário à normalização do C3 foi 2,7 meses, não havendo diferenças consoante o valor inicial. No tempo de seguimento (média 1,8 anos), a maioria das crianças (98%) teve recuperação completa com normalização de C3, da função glomerular e do sedimento urinário, excepto uma que ficou com proteinúria residual. **Conclusões:** A GNAPI esteve associada a morbilidade inicial importante, embora o prognóstico final tenha sido bom com evolução para a recuperação total em 98%. Valores mais baixos de C3 estiveram associados a situações de maior gravidade clínica. Não se documentou correlação estatisticamente significativa entre o valor de C3 e o tempo necessário à sua normalização.

**Palavras-chave:** glomerulonefrite aguda pós-infecciosa, valor de C3, evolução

#### POS41- Refluxo vesico-ureteral: experiência da consulta de Nefrologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Médio Ave de 1998 a 2007

Ricardo Bianchi<sup>1</sup>; Carla Dias<sup>1</sup>; Cristina Miguel<sup>1</sup>; Paulo Teixeira<sup>1</sup>  
1 - Centro Hospitalar do Médio Ave, EPE - Unidade de Famalicão

**Introdução:** O refluxo vesico-ureteral (RVU) é a anomalia urológica mais prevalente nas idades pediátricas. O tratamento actual baseia-se no pressuposto de que o RVU predispõe à pielonefrite aguda, com potencial desen-

volvimento de nefropatia de refluxo e evolução para cicatrizes renais, hipertensão e insuficiência renal terminal. **Objectivo:** Caracterizar os casos de RVU diagnosticados no nosso hospital entre Março de 1998 e Dezembro de 2007. **Métodos:** Estudo retrospectivo, através da revisão dos processos clínicos das crianças seguidas na Consulta de Nefrologia Pediátrica do CHMA-UF com o diagnóstico de RVU. Foram analisadas as seguintes variáveis: sexo, idade à data do diagnóstico, diagnóstico primário, classificação do RVU, presença de cicatrizes renais, ITU recorrentes, evolução e tratamento. **Resultados:** Durante o período estudado foram diagnosticadas com RVU 75 crianças, tendo sido 3 excluídas por falta de dados. Às 72 crianças incluídas no estudo correspondiam 93 unidades refluxivas (UR); 46 (63,9%) casos eram do sexo feminino; a mediana de idades à data do diagnóstico foi de 12 meses; em 22 (30,6%) o RVU era bilateral. Do total de UR, 50 (53,8%) correspondiam a RVU ligeiro (grau I-II), 30 (32,2%) a RVU moderado (grau III) e 13 (14%) a RVU grave (grau IV-V). Em 11 casos (15,3%) o diagnóstico fez-se na sequência do estudo do diagnóstico prenatal de anomalia urinária e em 1 (1,4%) de rim em ferradura, em 58 (80,5%) na avaliação de infecção urinária e 2 (2,8%) no rastreio familiar. Setenta crianças, correspondendo a 89 UR, realizaram cistografia com DMSA; apresentavam hipoperfusão renal ou cicatrizes 15,7% das UR do grupo com RVU ligeiro, 24% das do grupo com RVU moderado e 76,9% das do grupo com RVU grave. Trinta crianças, correspondentes a 60 UR, repetiram a cistouretrografia miccional seriada (CUMS) tendo-se verificado resolução espontânea do RVU em 68,7% do grupo ligeiro, 63,2% no grupo moderado e 44,5% no grupo com RVU grave. Dezasseis crianças (22,2%) foram submetidas a tratamento cirúrgico por persistência do RVU ou por ITU de repetição: treze (81,3%) por cirurgia endoscópica e 3 (18,7%) por reimplante ureteral. **Comentários:** Conforme descrito na literatura, no nosso estudo o RVU foi mais frequente no sexo feminino e geralmente diagnosticado no seguimento de um episódio de infecção urinária. Os resultados deste trabalho favorecem uma abordagem conservadora, reservando-se a cirurgia endoscópica para os casos de RVU persistente ou de ITU recorrente.

**Palavras-chave:** Refluxo vesico-ureteral, cirurgia endoscópica

#### POS42- Pielonefrites Agudas - Caracterização da população pediátrica e sensibilidades locais aos antimicrobianos

Marta Amado<sup>1</sup>; Tânia Monteiro<sup>2</sup>; Angelina Calado<sup>2</sup>; Helena Drago<sup>2</sup>  
1 - Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio (CHBA); 2 - Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio

**Introdução:** A Pielonefrite Aguda (PNA) é uma patologia relativamente frequente em idade pediátrica que requer um diagnóstico e tratamento precoces para diminuir o risco de lesão renal permanente e suas sequelas. O conhecimento dos principais agentes envolvidos, na área comunitária local, e suas susceptibilidades aos antimicrobianos é de suma importância para a instituição de uma terapêutica antibiótica empírica adequada e eficaz. **Objectivos:** Caracterização dos casos internados com o diagnóstico de PNA e identificação dos agentes etiológicos mais frequentes e respectivos padrões de sensibilidade aos antimicrobianos. **Materiais e métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças internadas no Serviço de Pediatria do CHBA com o diagnóstico de PNA, entre Janeiro de 2007 e Dezembro de 2008, avaliando-se dados clínicos e microbiológicos. **Resultados:** Foram internadas 67 crianças, com predomínio do sexo feminino (62,7%), excepto nos primeiros três meses de vida onde se verificou um predomínio do sexo masculino. Do total de casos, 88,1% ocorreram em crianças com idades inferiores a dois anos. Em 14 (20,9%) havia história de patologia uronefrológica. Os principais sintomas à entrada foram febre (95,5%), vómitos (25,3%), anorexia (16,4%) e irritabilidade (11,9%). A *E.coli* foi o agente mais frequentemente isolado (76,1%) seguindo-se o *Proteus mirabilis* (8,9%) e *Klebsiella pneumoniae* (8,9%). A sensibilidade da *E.coli* para a cefuroxima foi de 93,3% e do *P.Mirabilis* de 100% e para a associação amoxicilina com ácido clavulânico foi de 69,4% e 60,0%, respectivamente. Relativamente à *K.pneumoniae*, 66,7% dos casos foram isolados na mesma criança, portadora de estirpe multiresistente. A cefuroxima foi a terapêutica empírica em 58 casos (em 31,0% destes, associada à gentamicina). A evolução foi favorável em todas as crianças. **Conclusão:** A terapêutica empírica com cefuroxima instituída no serviço parece ser a escolha mais eficaz no tratamento da PNA a *E.coli* e *P. Mirabilis*. Não é possível tirar conclusões relativamente aos casos de PNA a *K.pneumoniae* devido às características da amostra apresentada.

**Palavras-chave:** pielonefrite, sensibilidade antimicrobianos, terapêutica



**POS43- Uroculturas em idade pediátrica - etiologia e susceptibilidade aos antimicrobianos**Tânia Monteiro<sup>1</sup>; Marta Amado<sup>1</sup>; Inês Pires<sup>2</sup>; Helena Drago<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio; 2 - Unidade de Saúde Familiar de Monchique

**Introdução:** Nas infecções urinárias (IU) a terapêutica antibiótica é instituída de modo empírico, sendo importante analisar de forma periódica, quais são e como evoluem no tempo, os agentes etiológicos mais frequentemente isolados em cada zona geográfica e os seus padrões de susceptibilidade aos antibióticos. Desta forma será possível estabelecer orientações terapêuticas adequadas e minimizar o aparecimento de resistências bacterianas. **Objectivos:** Estudo epidemiológico das bactérias responsáveis por IU em idade pediátrica, no Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio (CHBA) e respectivos antibiogramas. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo dos germes isolados e respectivas susceptibilidades aos antibióticos, na totalidade de exames bacteriológicos de urina positivos, colhidos em doentes com idade igual ou inferior a 12 anos, que deram entrada no Serviço de Patologia Clínica do CHBA, durante o ano de 2008. **Resultados:** Durante o período em estudo, deram entrada no Serviço de Patologia Clínica, 1006 amostras de urina para exame bacteriológico, sendo que 247 (24,6%) foram positivas. Na totalidade das uroculturas positivas, 72,5% eram provenientes de crianças do sexo feminino (n= 179). Em 44 casos foi necessário internamento. A *Escherichia coli* foi o microrganismo mais frequentemente isolado (n= 184; 74,5%), seguindo-se o *Proteus mirabilis* (n=36; 14,6%), o *Enterococcus faecalis* (n=12; 4,9%) e a *Pseudomonas aeruginosa* (n=5; 2,0%). O género *Klebsiella* foi isolado em 4 amostras (1,6%). O padrão de susceptibilidade aos antimicrobianos, dos dois agentes causais mais frequentemente isolados, foi o seguinte: *E. coli* com 97,3% de sensibilidade à cefuroxima e 85,9% à associação de amoxicilina + ácido clavulânico; *P. mirabilis* 94,4% de amostras sensíveis à cefuroxima e 88,9% à amoxicilina + ácido clavulânico. Em relação ao cotrimoxazol a *E.coli* e *P. mirabilis* apresentaram resistências de 14,1% (n= 26) e 19,4% (n= 7), respectivamente. **Conclusão:** A percentagem de amostras positivas foi baixa. A cefuroxima continua a ser uma boa opção terapêutica para os agentes etiológicos mais frequentes (*E.coli* e *P. mirabilis*). É importante ter mais atenção na eficácia dos fármacos habitualmente usados na profilaxia. Este estudo permite adequar o tratamento empírico à nossa população pediátrica.

**Palavras-chave:** Uroculturas, microbiologia, terapêutica**POS44- Tumor de Wilms: sequelas renais**Andreia Gomes Pereira<sup>1</sup>; Marta Ferreira<sup>2</sup>; Rosário Stone<sup>3</sup>; Maria José Ribeiro<sup>4</sup>; Margarida Almeida<sup>3</sup>

1 - Hospital de Faro, EPE; 2 - Hospital Fernando da Fonseca; 3 - Hospital de Santa Maria; 4 - Instituto Português Oncologia de Lisboa

**Introdução:** O tumor de Wilms é a neoplasia renal primária mais frequente na criança. Com os novos regimes de quimioterapia e os avanços da cirurgia, a sobrevida destas crianças tem sido alargada, com taxas de sobrevivência de 90%. A preocupação actual centra-se em maximizar a terapêutica e em minimizar os efeitos secundários e as comorbilidades decorrentes do tratamento. Sessenta por cento dos jovens adultos, sobreviventes de neoplasia renal, manifestam doença crónica sequelar. Os estudos publicados não são consensuais em afirmar ou negar a existência de disfunção renal nos doentes submetidos a quimioterapia e nefrectomizados por tumor de Wilms. No entanto, a incidência de insuficiência renal a médio prazo nestes doentes é baixa (0,25%), não existindo à data relatos da incidência a longo prazo desta patologia. **Objectivos:** Avaliar a função renal de crianças com nefrectomia por Tumor de Wilms, seguidas na consulta de Nefrologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria (HSM), entre 2000 e 2008. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, baseado na consulta de processos de crianças submetidas a nefrectomia por Tumor de Wilms referenciadas à consulta de Nefrologia Pediátrica do HSM pelo Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia de Lisboa. **Resultados:** Foram referenciadas 7 crianças, com tempo médio de seguimento pós-término de terapêutica de erradicação tumoral de 4,9 anos. Os motivos de referência foram: alterações dos valores tensionais (2 crianças), infecção urinária (1 criança) e alteração da função renal (6 crianças). Todas as crianças foram submetidas a vigilância regular da função renal, do crescimento renal (com ecografia renal) e da tensão arterial, bem como ao ensino de hábitos de vida que optimizam a função renal. Três crianças tiveram, em alguma altura do seguimento, débito de filtrado glomerular (DFG)<80mL/kg/1,73m<sup>2</sup> e a microalbuminúria esteve presente em 3 crianças, mas de forma transitória; a proteinúria esteve transitoriamente presente em 1 criança. À data da última avaliação, 2 crianças apresentam altera-

ções dos parâmetros estudados, 1 criança tinha DFG<80mL/kg/1,73m<sup>2</sup> e outra hipertensão arterial, necessitando de anti-hipertensor. **Comentários finais:** Os autores salientam a importância do seguimento a longo prazo destes doentes, como forma de diagnóstico e tratar precocemente alterações funcionais renais e comorbilidades que podem contribuir para a doença renal crónica e o risco cardiovascular na vida adulta.

**Palavras-chave:** Wilms, função renal, complicações**POS45- Púrpura de Henoch-Schönlein - etiologia e evolução clínica: casuística do Hospital de S. João**Rita Jorge<sup>1</sup>; Susana Corujeira<sup>1</sup>; Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Helena Jardim<sup>2</sup>

1 - Hospital de São João - EPE, Porto; 2 - Hospital de São João - EPE, Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** A Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é a vasculite sistémica mais comum na infância. Embora se discuta o papel de várias infecções e factores químicos na sua etiologia, esta continua por esclarecer. **Objectivos:** Caracterização epidemiológica e clínica dos casos de PHS dum hospital terciário e avaliação de factores precipitantes, doenças prévias e associação a diferentes fenómenos imunológicos. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças e adolescentes tratados e seguidos no nosso hospital por PHS entre 2000 e 2008 (9 anos). **Resultados:** Foram identificadas 128 crianças com o diagnóstico de PHS. Verificou-se predomínio do sexo masculino (54,7%) e idade média ao diagnóstico de 5,74 ± 2,71 anos. O período do ano em que se registaram mais novos casos foi o Outono (35,2%). Em mais de metade dos casos (52,3%) ocorreu infecção respiratória recente e em 2 casos (1,6%) vacinação prévia. Em 25% das crianças havia história pessoal de doença atópica. As manifestações clínicas mais comuns na apresentação foram as cutâneas (95,3%), seguindo-se as articulares (62,5%) e as gastrointestinais (47,7%); 28,1% dos doentes apresentavam evidência de atingimento renal. As manifestações sistémicas mais frequentes foram febre (12,5%) e irritabilidade/prostração (7%). Em grande parte dos casos (42,2%) não foi efectuado nenhum tratamento; em 34,4% foram usados anti-inflamatórios e em 35,9% corticóides sistémicos. Foi realizada biópsia renal em 10 doentes (7,8%), que eram maioritariamente do sexo masculino (70%) e tinham idade média ao diagnóstico superior às restantes crianças (7,7 anos). Os motivos que mais frequentemente levaram à realização de biópsia foram hematuria macroscópica recorrente (n=6), microhematuria persistente (n=5) e proteinúria nefrótica (n=5). A microscopia óptica revelou proliferação mesangial em 9 doentes (90%) e lesões tubulo-intersticiais em 1; a imunofluorescência realizada em 9 doentes foi positiva para IgA em 7 (77,8%). **Comentários:** A PHS é uma patologia frequente na consulta e internamento pediátricos. A maioria dos episódios é precedida por infecção respiratória alta, existindo também uma forte associação com doença atópica, o que demonstra a importância de factores imunológicos na origem desta doença. Embora seja geralmente uma doença benigna e auto-limitada, dispensando tratamento farmacológico, é necessário estar alerta para a possibilidade de envolvimento renal com consequências a nível do prognóstico.

**Palavras-chave:** Púrpura Henoch-Schönlein, imunológicos, renal**POS46- DMSA: Rim único funcional. Qual o significado?**Marco Pereira<sup>1</sup>; Eliana Oliveira<sup>1</sup>; Lia Rodrigues<sup>1</sup>; Sílvia Saraiva<sup>1</sup>; Paula Noites<sup>1</sup>; Maria Eduarda Cruz<sup>1</sup>

1 - Departamento da Mulher, da Criança e do Jovem do Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos.

**Introdução:** O rim único funcional congénito constitui uma anomalia de reconhecida importância clínica, tanto pela sua frequente associação a malformações renais e extra-renais, como pela sua maior susceptibilidade ao desenvolvimento de complicações. **Objectivo:** Caracterização clínica das crianças com o diagnóstico de rim único funcional congénito, seguidas na consulta de Nefrologia Pediátrica do Hospital Pedro Hispano (HPH), entre 1996 e 2009. **Material e métodos:** Foi realizado um estudo descritivo com base na revisão de processos clínicos. Foram incluídas neste estudo todas as crianças com o diagnóstico de rim único funcional congénito, definido por exclusão funcional de um rim em estudo cintigráfico renal, seguidas na consulta de Nefrologia Pediátrica do HPH, entre 1996 e 2009. Foram recolhidos os seguintes parâmetros: idade, sexo, data de referência à consulta, etiologia, malformações associadas, terapêutica efectuada e evolução clínica. **Resultado:** Durante o período de estudo foram seguidas na consulta 21 crianças (12 raparigas e 9 rapazes) com rim único funcional congénito, com uma

média de idades de 8,2 anos (dp=3,0; mínimo-máximo: 4-16 anos). Em 14 destas crianças, o diagnóstico foi realizado no período pré natal, tendo os restantes sido identificados na sequência de estudo de infecção urinária (IU) (n=5), enurese (n=1) e cardiopatia congénita (n=1). O estudo morfológico revelou disgenesia renal em 17 crianças (9 de natureza multiquistica), agenesia renal em três, e uma ectopia contralateral numa outra criança. O rim afectado foi mais frequentemente o rim direito (n=12; 57%), tendo-se verificado na maioria dos casos (n=14; 66,7%) hipertrofia compensadora do rim contra-lateral. Foram identificadas outras malformações nefro-urológicas em 6 crianças, malformações extra-renais em 2 e ambas as alterações noutras 4. Todas as crianças realizaram profilaxia antibiótica para IU e 7 foram submetidas a nefrectomia, com uma idade média de 2,3 anos (dp=1,8; mínimo-máximo: 9 meses-6 anos). Das 21 crianças, 9 apresentaram IU e até à data apenas uma criança evoluiu para o estadio 2 de doença renal crónica. **Conclusão:** O conhecimento desta casuística salienta a importância de um diagnóstico atempado e seguimento clínico adequado que permitam estabelecer oportunamente estratégias multidisciplinares de intervenção para o controlo e melhor prognóstico da patologia.

**Palavras-chave:** Rim único funcional congénito, cintigrafia renal, malformações renais

#### POS47- Síndrome nefrótica na criança - casuística do Hospital Infante D. Pedro de 2000 a 2009

Filipa Rodrigues<sup>1</sup>; Sónia Regina Silva<sup>1</sup>; Helena Rios<sup>2</sup>; Paula Rocha<sup>1</sup>; Vaz Duarte<sup>1</sup>

1 - Hospital Infante D. Pedro; 2 - Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** O síndrome nefrótico (SN) é a glomerulopatia mais frequente na idade pediátrica, sendo 90% de etiologia idiopática. Apresenta uma incidência anual de 2,7 novos casos por cada 100000 crianças. **Objectivo:** Caracterizar a população pediátrica com episódio inaugural de SN, internada no Hospital Infante D. Pedro (HIP) entre Janeiro de 2000 e Junho de 2009. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos do internamento e consulta externa. Foram analisados: idade, sexo, forma de apresentação, doença prévia ao episódio, tempo de evolução das queixas, antecedentes de relevo, exames complementares de diagnóstico, tratamento e seguimento. **Resultados:** Foram internadas 18 crianças com o diagnóstico de SN inaugural, sem predomínio de sexo e com uma média de idade de 3 anos (A) e 5 meses (M) - mínimo 7,5M e máximo 9A5M. Ocorreu doença infecciosa prévia ao episódio em 61% dos casos; história de atopia em 1/3. A apresentação clínica inicial mais frequente foi edema bi-palpebral (17 crianças), com tempo médio de evolução de 4,4 dias. Todas as crianças fizeram corticoterapia com prednisona. Dois casos necessitaram de administração de albumina endovenosa e um de terapêutica anti-hipertensora. Em média, houve desaparecimento de proteinúria ao 8º dia de corticoterapia. A duração média de internamento dos 16 casos de SN idiopático (SNI) foi de 10,8 dias (7 - 15 dias). Duas crianças foram transferidas para um hospital central, uma com SN infantil e outra com SN secundário a púrpura Henoch-Schönlein (PHS), ao 3º e 42º dia de internamento, respectivamente. As restantes 16 foram orientadas para consulta de patologia nefro-urológica pediátrica do HIP (com uma média de seguimento de 2A9M; mínimo 2M; máximo 8A5M). Foi avaliado o seguimento de 15 crianças com SNI (excluída uma por episódio muito recente). Verificou-se que 9 recidivaram, 2/3 das quais nos primeiros 6M após o episódio inaugural. Em relação à corticoterapia, 73% revelaram-se recidivantes infrequentes e 27% cortico-dependentes. **Comentários:** Ressalvando o pequeno número da amostra, no nosso estudo não foi visível o predomínio do sexo masculino, ao contrário do referido na literatura. Apenas o caso de SN secundário a PHS não apresentou edemas palpebrais nem proteinúria no exame inicial, sendo este o que apresentou maior tempo de internamento. Não houve casos de cortico-resistência.

**Palavras-chave:** síndrome nefrótica, corticoterapia, criança

#### POS48- Diagnóstico pré-natal das dilatações pielocaliciais - casuística do Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio

Tânia Monteiro<sup>1</sup>; Marta Amado<sup>1</sup>; Manuela Antunes<sup>1</sup>; Helena Drago<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio

**Introdução:** As malformações nefro-urológicas representam um grupo importante de anomalias congénitas detectadas no período pré-natal. Com a melhoria da capacidade discriminativa dos meios de rastreio ecográfico pré-natal, a dilatação pielocalicial tornou-se a anomalia mais frequentemente diagnosticada. A dilatação não está necessariamente associada a patologia nefro-urológica, sendo relevante estabelecer critérios consensuais de actuação e seguimento.

**Objectivos:** Caracterização epidemiológica das pielocaliectasias com diagnóstico pré-natal em crianças nascidas no período compreendido entre Janeiro de 2007 e Maio de 2009 e orientadas para a Consulta de Uro-nefrologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo de 52 crianças seguidas na consulta de Uro-nefrologia Pediátrica com diagnóstico ecográfico pré-natal de dilatação pielocalicial, através da consulta dos seus processos clínicos. **Resultados:** Estudaram-se 52 casos com predomínio do sexo masculino (n=38, 73%). O diagnóstico ecográfico pré-natal de dilatação da árvore urinária fetal foi realizado em 26 casos no 3º trimestre (50%), no 2º trimestre em 15 (29%) e em 11 (21%) a idade gestacional de diagnóstico era incerta. Foram detectados 23 (44%) casos de dilatação bilateral. Em relação ao diâmetro da dilatação em 9 (17%) foi igual ou superior a 10 mm. Foi realizada a primeira avaliação ecográfica reno-vesical durante o 1º mês de vida em 35 (67%) casos, com início da profilaxia antibiótica com trimetoprim em 32 (62%). Em 10 (19%) casos apresentaram infecções urinárias e também 10 (19%) necessitaram de outros exames complementares de diagnóstico. Até ao momento 31 casos (60%) apresentaram uma boa evolução clínica e imagiológica. **Conclusão:** Nesta pequena amostra verificou-se um predomínio do sexo masculino e a maioria das dilatações pielocaliciais detectadas no estudo ecográfico pré-natal de rotina, teve uma evolução favorável. É de extrema importância realizar estudos mais amplos, para estabelecer protocolos de seguimento adequados, de forma a minimizar a ansiedade dos pais e o risco de lesões renais irreversíveis.

**Palavras-chave:** Diagnóstico pré-natal, dilatação pielocalicial

### Área Científica – Gastroenterologia e Nutrição

#### POS49- Genes, Helicobacter pylori e Doença Ulcerosa Péptica

Joana Dias<sup>1</sup>; Henedina Antunes<sup>2</sup>

1 - Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho

**Introdução:** A Doença Ulcerosa Péptica (DUP) é rara em crianças. As úlceras duodenais associam-se geralmente a infecção por Helicobacter Pylori (HP). A DUP tem agregação familiar e é ainda mais frequente em gémeos homocigóticos do que em gémeos dizigóticos ou irmãos não gémeos. Caso1: Criança do sexo masculino, 10 anos, enviada à consulta de Pediatria por anemia microcítica hipocrómica (Hb 7.6g/dl) detectada em estudo pré-operatório de amigdalectomia. Iniciou terapêutica com ferro oral com boa resposta (Hb 12.6g/dl). Quatro meses após iniciou dor abdominal intermitente localizada aos quadrantes superiores, sem modificação com as refeições e sem dor nocturna e, posteriormente, palidez cutânea e astenia. Apresentava mesma altura Hb 9.3g/dl e ferritina inferior a 15 µg/ml. Do estudo realizado, a pesquisa de sangue oculto nas fezes foi positiva em 3 amostras pelo que realizou endoscopia digestiva alta (EDA) que revelou úlcera duodenal. O exame histológico demonstrou gastrite crónica superficial do antro associada a HP com actividade discreta, sem displasia. Iniciou tratamento com Inibidor da Bomba de Protões (IBP) e ferro endovenoso e posteriormente erradicação de HP. Actualmente assintomático, sem anemia. Caso2: Criança do sexo masculino, 10 anos, sem antecedentes patológicos de relevo, gémeo homocigótico do Caso 1, inicia cerca de 3 meses após o diagnóstico do irmão queixas de epigastralgia de alívio pós-prandial, a dor abdominal não o acordava de noite. Sem anemia. Efectua EDA revelando úlcera duodenal, sem sinais de hemorragia activa. O exame histológico mostrou gastrite crónica superficial do antro associada a HP com actividade moderada, sem displasia. Efectuou terapêutica com IBP e erradicação de HP. Actualmente assintomático. **Discussão:** A agregação familiar da doença ulcerosa péptica observada em vários estudos poderá dever-se a efeitos genéticos, exposição ambiental semelhante ou ambos. Estudos envolvendo gémeos homocigóticos e dizigóticos, sujeitos ou não a mesma exposição ambiental, sugerem que os factores genéticos são um factor moderadamente importante na predisposição para desenvolver DUP e independentes da susceptibilidade à infecção por HP. **Conclusão:** Apenas uma minoria de indivíduos com infecção por HP desenvolve úlcera duodenal. Nestes casos, a mesma infecção, traduzindo igual ambiente, conduziu ao mesmo resultado patológico, em idade jovem. Os genes idênticos poderão determinar a mesma resposta patológica perante o mesmo patogéneo.

**Palavras-chave:** Genes, Helicobacter pylori, Úlcera Péptica

**POS50- O polimorfismo C/T-13910 como teste genético para o diagnóstico de hipolactasia tipo adulto em crianças**

Jean-Pierre Gonçalves<sup>1</sup>; Fernando Branca<sup>2</sup>; Henedina Antunes<sup>3</sup>  
 1 - Hospital de Braga, Consulta de Gastrenterologia, Hepatologia e Nutrição;  
 2 - Hospital de Braga, Serviço de Patologia Clínica; 3 - Hospital de Braga, Consulta de Gastrenterologia, Hepatologia e Nutrição; Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho

**Introdução:** A hipolactasia primária tipo adulto (HPTA), autossômica recessiva, é a deficiência enzimática mais comum na população humana. Provoca sintomas gastrointestinais (dor abdominal, distensão abdominal, flatulência e diarreia) após consumo de produtos lácteos. A genotipagem do polimorfismo C/T-13910 determina os genótipos TC e TT associados à persistência de lactase, enquanto que o genótipo CC-13910 correlaciona-se com a deficiência primária de lactase. **Objectivo:** Avaliar a aplicabilidade da genotipagem do polimorfismo C/T-13910 no diagnóstico da HPTA. **Métodos:** Estudo transversal descritivo, com genotipagem do polimorfismo C/T-13910 utilizando a técnica “polimerase chain reaction minisequencing” em crianças com sintomas de intolerância à lactose observados de Janeiro de 2007 a Julho de 2009 na ou com o apoio da Consulta de Gastrenterologia Pediátrica. **Resultados:** Foram pedidos 26 testes genéticos para genotipagem do polimorfismo C/T-13910. Os sintomas mais frequentes foram diarreia (61,5%), dor abdominal (38,5%) e distensão abdominal (38,5%). A genotipagem do polimorfismo revelou que 69,2% (n=18) das crianças apresentavam o alelo C em homozigotia e 30,8% (n=8) em heterozigotia. A análise dos sintomas que melhor se correlacionavam com o défice primário de lactase não demonstrou diferenças estatisticamente significativas (p>0,05). **Conclusão:** A genotipagem do polimorfismo C/T-13910 é um método menos incómodo para doentes e profissionais de saúde e comparativamente ao teste do hidrogénio exalado é custo efectivo. Nesta população de crianças com sintomas que podiam ser atribuídos a HPTA esta mutação confirmou a sua frequência e aplicabilidade. Este diagnóstico permite confirmar a deficiência enzimática como primária, para a prescrição da dieta adequada.

**Palavras-chave:** polimorfismo C/T-13910, hipolactasia tipo adulto, genotipagem

**POS51- Massa abdominal numa adolescente: uma causa rara**

Carolina Viveiro<sup>1</sup>; Ana Couceiro<sup>1</sup>; Miguel Coelho<sup>1</sup>; Teresa Rezende<sup>1</sup>  
 1 - Hospital de Santo André - Leiria

Os bezoares constituem uma etiologia relativamente rara de massa abdominal. Resultam da aglomeração de alimentos ou corpos estranhos não absorvíveis a nível do tracto gastrointestinal e são classificados conforme a sua composição, sendo os tricobezoares e os fitobezoares os mais frequentes. Apresenta-se o caso clínico de uma adolescente de 14 anos, previamente saudável, referenciada por quadro de emagrecimento, astenia, anorexia, epigastralgias, náuseas e vômitos de agravamento progressivo com 5 meses de evolução. Sem febre, sudorese, alterações do trânsito intestinal ou perdas sanguíneas visíveis. Ao exame objectivo, apresentava aspecto emagrecido, ligeira palidez cutânea, sopro sistólico grau I/VI, audível no bordo esternal esquerdo, sem irradiação, abdómen depressível com massa epigástrica de consistência pétreia, imóvel, com 7 cm de diâmetro, dolorosa à palpação e sem adenomegalias palpáveis. Analiticamente, apresentava anemia microcítica hipocrômica e trombocitose. A radiografia simples do abdómen mostrava elevação das hemicúpulas diafragmáticas, hipotransparência da região epigástrica com câmara de ar gástrica pouco visível e a ecografia abdominal apresentava espessamento da parede gástrica e do antro com distensão gástrica. A tomografia abdominal com contraste e a endoscopia digestiva alta revelaram a presença de volumoso tricobozoar ocupando quase a totalidade do lúmen gástrico. Posteriormente apurou-se história de tricotáfagia com 2 anos de evolução, contudo não foram observáveis áreas de alopecia. As grandes dimensões do bozoar impediram a remoção endoscópica. O largo período de evolução com a consequente formação de aderências à parede gástrica não possibilitaram outra ressecção que a gastrotomia anterior por via clássica, que se revelou muito laboriosa. O pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo alta medicada com ferro oral e seguimento em consulta de Medicina da Adolescência. Os bezoares apesar de raros, quando não diagnosticados podem originar complicações como úlcera, hemorragia ou perfuração gástricas e oclusão intestinal, daí a importância de ter presente este diagnóstico perante uma massa abdominal, sobretudo em crianças e adolescentes do sexo feminino.

**Palavras-chave:** massa abdominal, bozoar, tricotáfagia

**POS52- Síndrome de Crigler-Najjar: expressão fenotípica de um genótipo composto**

Sara Valério de Azevedo<sup>1</sup>; João Crispim<sup>2</sup>; Bruno Cardoso<sup>2</sup>; Maria João Palaré<sup>2</sup>; Anabela Ferrão<sup>3</sup>; Ana Isabel Lopes<sup>4</sup>; Anabela Morais<sup>2</sup>

1 - Hospital de Santa Maria; 2 - Unidade de Hematologia Pediátrica, Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria; 3 - Unidade de Hematologia Pediátrica, Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria; 4 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria

**Introdução:** A síndrome de Crigler-Najjar é uma causa rara de icterícia não conjugada neonatal, resultante da actividade reduzida ou ausente da enzima UDP-glucuroniltransferase (UGT1A1). A sua classificação em tipo 1 ou 2 é baseada nos níveis séricos de bilirrubina não conjugada, no perfil dos ácidos biliares e no diagnóstico genético. Têm vindo a ser descritas diversas mutações do gene UGT1A1 com expressão fenotípica diversa. **Descrição do caso:** Apresenta-se o caso clínico de um lactente com antecedentes pessoais de icterícia no segundo dia de vida, com necessidade de fototerapia - valor máximo de bilirrubina total (BT) 18 mg/dL -, tendo tido alta ao quarto dia com BT 15 mg/dL. Aos 39 dias de vida foi objectivada icterícia generalizada, sem outras alterações ao exame físico, salientando-se da avaliação laboratorial: bilirrubina total/directa de 30,8/1,4 mg/dL, Hb 9,9 g/dL. Foram excluídas outras causas de hiperbilirrubinémia indirecta. Na investigação diagnóstica identificou-se perfil das bilirrubinas sérica e biliar (característico da) compatível com Síndrome de Crigler-Najjar. A criança foi internada por necessidade de fototerapia intensiva, com descida progressiva dos valores de BT. À data da alta, apresentava discreta icterícia das escleróticas e da face (valor de BT de 6,96 mg/dL), exame neurológico normal e desenvolvimento global adequado. Tem mantido necessidade de doze horas diárias de fototerapia simples, tendo sido adicionalmente instituída terapêutica com fenobarbital e ácido ursodesoxicólico. Aos 6 meses mantém evolução favorável, com desenvolvimento psicomotor e crescimento excelentes, ligeira icterícia das escleróticas (valor de BT de 6 mg/dL). O estudo genético identificou heterozigotia dupla, mutações c.1198A>G e c.120de1A, e também homozigotia para o polimorfismo c.-3279>G na região promotora do gene UGT1A1. O estudo genético dos progenitores confirmou o seu estado de portador das duas primeiras mutações. **Discussão:** Pretende-se com o presente caso, ilustrativo da diversidade do espectro genotípico / fenotípico da síndrome de Crigler-Najjar, reportar uma nova variante genética, comentando-se algumas das suas particularidades clínicas.

**Palavras-chave:** Crigler-Najjar, perfil genético

**POS53- Aleitamento Materno e Obesidade**

Cláudia Dias da Costa<sup>1</sup>; Cristina Monteiro<sup>2</sup>; Daniela Dias<sup>3</sup>  
 1 - HGO; 2 - ACES Seixal e Sesimbra; 3-ESCS

**Introdução:** A amamentação representa a experiência nutricional mais precoce do recém-nascido. Os elementos bioativos do leite humano actuam sobre o crescimento, diferenciação e maturação funcional de órgãos específicos, alterando a quantidade de adipócitos ou induzindo fenómenos de diferenciação metabólica. A reformulação deste e de outros hábitos alimentares e culturais da nossa sociedade promoveu um aumento exponencial da prevalência de Obesidade Infantil e Juvenil. **Objectivo:** Analisar a associação entre a duração do aleitamento materno e a obesidade em idade escolar. **Metodologia:** Estudo transversal, caso-controlo, envolvendo 150 crianças (50 casos e 100 controlos), com idade compreendida entre os 6 e os 11 anos, inscritas em escolas públicas do concelho do Seixal, no período de 01/09/2007 a 30/06/2009. **Resultados:** Os 50 casos (51% raparigas), apresentavam Índice de Massa Corporal (IMC) correspondente a Obesidade, pelos critérios do International Obesity Task Force (IOTF). O grupo controlo foi composto por 150 crianças (50% raparigas), com IMC adequado, de acordo com o IOTF. A avaliação familiar revelou que 64% do grupo caso e 52% do grupo controlo integrava agregado composto por dois ou mais elementos obesos. O parto foi distóxico em 6% dos casos e 5% do controlo. Verificou-se que as crianças que nunca foram amamentadas obtiveram um risco 4 vezes superior de Obesidade, relativamente ao controlo (OR=4,01). Foi calculada a probabilidade de Obesidade em função da duração da amamentação: inferior a 1 mês 1,3 (IC95%: 0,60 a 2), de 1 a 3 meses 0,81 (IC95%: 0,76 a 0,86); 4 a 6 meses de 0,75 (IC95%: 0,64 a 0,86); e mais de 6 meses de 0,68 (IC95%: 0,56 a 0,80). **Conclusões:** O presente estudo parece constatar que quanto maior for a duração da amamentação, menor o risco de Obesidade.

**Palavras-chave:** Aleitamento materno, Obesidade

**POS54- Consulta de obesidade - o primeiro ano**

Lara Lourenço<sup>1</sup>; Filipa Correia<sup>1</sup>; Carla Meireles<sup>1</sup>  
1 - Centro Hospitalar do Alto Ave-Guimarães, E.P.E.

**Introdução:** A obesidade é um problema de saúde pública importante. À medida que a sua prevalência aumenta, a prevalência das comorbilidades associadas também aumenta, tornando imperioso a rápida orientação e tratamento das crianças com excesso de peso e obesas. **Objectivos:** Caracterizar os doentes enviados à consulta de obesidade infantil desde da sua criação (Abril de 2008) até Fevereiro de 2009. **Métodos:** Entre Fevereiro e Maio de 2009 foram recolhidos os dados dos processos das crianças seguidas por obesidade no momento de observação na consulta. **Resultados:** Foram enviados à consulta 45 crianças, das quais 51,1% eram do sexo feminino. A média de idades foi de 10,2±3,9 anos (Δt:1 - 16 anos) com 42,2% dos doentes entre os 6-12 anos. Em 93,3% dos casos o motivo da consulta foi obesidade. Dois doentes foram orientados pela presença de co-morbilidades associadas. Constatou-se que 97,8% dos doentes eram obesos e 2,2% apresentavam excesso de peso, com z-score médio inicial de 2,38. Ao exame físico 53,3% dos doentes apresentavam acantose nigricans, 22,2% estrias e 8,9% hepatomegalia. 35,6% dos doentes apresentavam valores elevados de tensão arterial. Verificou-se 1 doente com adrena- raca precoce. Na avaliação laboratorial constatou-se que 31,1% dos doentes apresentavam valores de insulinoresistência, 35,6% hipertrigliceridemia e 8,9% hipercolesterolemia. Verificou-se um avanço da idade óssea em 2 doentes (4,4%) e a presença de esteatose hepática em 5 (11,1%). Os doentes foram alertados para as consequências da obesidade e foram incentivados a aderirem a hábitos alimentares saudáveis e planos de exercício físico, preferencialmente programados e em grupo. Constatou-se que em 68,9% dos doentes não houve perda ponderal. Verificou-se uma descida do z-score médio de 0,25 (z-score médio final 2,13). **Conclusão:** O tratamento da obesidade é difícil, muitas vezes com má aderência à dieta e ao exercício físico. É um desafio motivar as crianças e os pais para a necessidade de intervenções sustentadas. A referência para as consultas especializadas deveria ser mais precoce numa tentativa de prevenção mais eficaz das comorbilidades.

**Palavras-chave:** Obesidade, comorbilidades

**POS55- Vômitos recorrentes**

Joana Ramos Pereira<sup>1</sup>; Isabel Soro<sup>1</sup>; Victor Bastos<sup>1</sup>; Cristina Baptista<sup>1</sup>  
1 - Hospital de S. Teotónio, Viseu

**Introdução:** Os vômitos são motivo frequente de recurso ao Serviço de Urgência em idade pediátrica. É um sintoma pouco específico, que pode resultar de uma variedade de distúrbios orgânicos e não orgânicos. As causas de vômitos não orgânicos são mais difíceis de identificar e geralmente são diagnósticos de exclusão, sendo necessário excluir causas orgânicas, tratáveis, e que condicionam muitas vezes elevada morbidade. **Caso clínico:** Os autores apresentam um caso clínico de uma criança de dez anos, do sexo feminino, que desde os cinco anos apresenta episódios recorrentes de vômitos que motivaram vários internamentos no Serviço de Pediatria. Os antecedentes pessoais e familiares são irrelevantes e apresenta um desenvolvimento estatural-ponderal adequado. Os episódios de vômitos tinham uma duração de dois a quatro dias, associados a dor abdominal, náuseas e mal-estar, com necessidade de fluidoterapia endovenosa. Num episódio referiu cefaleias frontais unilaterais pulsáteis e fotofobia. Os exames complementares analíticos (hemograma, bioquímica, piruvato, amónia, lactato, gasometria venosa, cromatografia aminoácidos séricos e urinários, ácidos orgânicos urinários, sedimento urinário, uricult®) e imagiológicos (ecografia e radiografia abdominal, trânsito esofago-gastro-duodenal, tomografia computadorizada abdominal e cranioencefálica e cintigrafia para pesquisa de Divertículo de Meckel) não revelaram alterações significativas. A endoscopia digestiva alta demonstrou gastrite superficial ligeira com pesquisa de *H. pylori* positiva. Realizou terapêutica adequada e apesar de confirmação posterior da erradicação do *H. pylori*, manteve vômitos. Foi ainda submetida a laparotomia exploradora que foi inconclusiva. Perante a clínica, a evolução e a normalidade dos exames complementares foi evocado o diagnóstico de Síndrome de Vômitos Cíclicos (SVC), verificando-se uma boa evolução clínica sob profilaxia com Amitriptilina. **Comentários:** Os autores descrevem um caso de SVC com boa resposta ao tratamento profilático com Amitriptilina. O SVC é um distúrbio funcional gastrointestinal descrito há mais de um século, no entanto a sua etiologia e patogénese permanecem pouco conhecidas. O SVC pode ter uma morbidade significativa, implicando por vezes a necessidade de internamentos frequentes, condicionando o absentismo escolar e familiar. Vários fármacos têm sido descritos como eficazes como tratamento profilático.

**Palavras-chave:** vômitos cíclicos, criança

**POS56- Recém-nascidos macrossômicos. Evolução para a obesidade?**

Ana Catarina Madeira Faro<sup>1</sup>; Glória Silva<sup>1</sup>; Ana Ramalho<sup>1</sup>; Paula Maciel<sup>1</sup>; Isabel Sousa<sup>1</sup>  
1 - Hospital do Divino Espírito Santo

**Introdução:** A obesidade é considerada, pela OMS, o maior problema de saúde pública nos dias de hoje, a epidemia do Século XXI. **Objectivo:** Perceber se nascer macrossômico condiciona maior risco de obesidade na infância. **Metodologia:** Estudo prospectivo. Numa fase inicial foram revistos os processos clínicos de todas as crianças nascidas em 1998 na maternidade do nosso hospital, com peso de nascimento igual ou superior 4000g. Estas crianças foram convocadas para uma consulta, que decorreu entre 04.12.08 e 23.01.09, em que foi realizada uma avaliação clínica e analítica. **Resultado:** De um total de 165 macrossômicos, foram excluídos cinco, por residirem noutras ilhas do arquipélago. Apenas 6,4% das mães tiveram diabetes gestacional e a média do peso de nascimento foi de 4236g (±235). A complicação neonatal mais frequente foi a hipoglicémia (apenas num caso sintomática). O aumento médio de peso durante a gravidez foi de 13,33Kg (±5,36). Conseguiram-se contactar 103 e compareceram na consulta 75 crianças. As características socioeconómicas da amostra e da população não apresentam diferenças estatisticamente significativas, pelo que a amostra é representativa da população em estudo. Na amostra, 24,0% e 21,3% das crianças tinham excesso de peso e obesidade, respectivamente. Quanto aos progenitores apenas 28,0% tinham um peso adequado. Não houve, no entanto, diferenças estatisticamente significativas que pudessem relacionar o IMC dos pais e das crianças. Os erros alimentares mais frequentes foram o consumo exagerado de refrigerantes (52,0%), de doces (38,7%) e de fritos (30,7%). A introdução precoce de leite de vaca em natureza foi referida em 41,3%. Apenas 37,3% praticavam desporto, mas no grupo das crianças com peso adequado este valor subia para 53,7% (p 0,005). O perímetro abdominal médio foi de 72,3 cm (±11,2), com um máximo de 107 cm. Não houve nenhum caso de hipertensão arterial. Os valores médios de colesterol total e de LDL foram de 160,8 mg/dL (±28,3) e 94,0 mg/dL (±27,2), respectivamente. Não foi identificado nenhum caso de hiperinsulinémia ou hiperglicémia. **Discussão:** Não se provou que a prevalência de obesidade em crianças que foram recém-nascidos macrossômicos fosse superior à da população geral. No fundo, mantém-se a noção que a obesidade é uma patologia de causa multi-factorial, dependendo não só de factores genéticos ou endócrinos, mas sobretudo do estilo de vida actual, com aumento do sedentarismo e do consumo de alimentos altamente calóricos.

**Palavras-chave:** Obesidade, macrossomia, hiperinsulinémia

**Área Científica – Infeciologia****POS57- Gangrena Gasosa: uma infecção do passado?**

Ester Nunes Pereira<sup>1</sup>; Ester Gama<sup>1</sup>; Rui Gameiro<sup>1</sup>; Teresa Rezende<sup>1</sup>  
1 - Hospital de Santo André, EPE - Leiria

A gangrena gasosa ou mionecrose, associada no passado a feridas de guerra, é uma infecção rara de extrema gravidade, muitas vezes fatal. Apresenta-se o caso de um adolescente do sexo masculino, com 16 anos de idade, previamente saudável, vítima de acidente de viação de que resultou esfacelo de três quartos do perímetro da coxa esquerda, imediatamente acima do joelho, que atingia pele e tecido celular subcutâneo com pequena secção do músculo vasto interno na transição miotendinosa. Foi realizada limpeza e sutura e instituiu-se antibioterapia endovenosa com Cefuroxime e Gentamicina. Cerca de 24 horas após o traumatismo, surgiu um pico febril único de 38°C e, no terceiro dia, constatou-se aumento acentuado do volume da coxa esquerda, tenso e doloroso ao toque. A tomografia computadorizada revelou extensa colecção gasosa localizada entre os músculos da coxa esquerda, nos planos aponevróticos, desde a região pélvica até ao joelho. Adicionou-se Metronidazol ao esquema terapêutico e foi submetido a cirurgia exploradora. Observaram-se múltiplos focos de necrose de tecidos moles, nomeadamente músculo e gordura, tendo sido realizado desbridamento. O exame directo do exsudato revelou bacilos Gram+ esporulados, pelo que se alterou a antibioterapia para Penicilina G, Clindamicina e Meropenem. Efectuou-se novo desbridamento cirúrgico 24 horas após o inicial e transferiu-se o adolescente para o Serviço de Cirurgia da Unidade de Saúde de Matosinhos, EPE para terapêutica com oxigénio hiperbárico, combinada com desbridamentos cirúrgicos diários. Apresentou boa evolução clínica e foi reenviado 9 dias depois. A necessidade de desbridamentos cirúrgicos foi progressivamente menos frequente, num total de 11. Completou 14 dias de antibioterapia com Mero-

penem, 24 dias com Penicilina G e 32 dias com Clindamicina. Foi submetido a enxerto cutâneo e teve alta hospitalar dois meses após o traumatismo. Actualmente, mantém seguimento em consulta externa de Ortopedia e de Medicina Física e Reabilitação, com boa recuperação funcional. A gangrena gasosa é uma infecção rara potencialmente fatal, com apresentação clínica inicial subtil pouco específica. É imprescindível um elevado índice de suspeição para o seu diagnóstico e tratamento atempados. No caso apresentado, a intervenção multidisciplinar precoce, envolvendo antibioterapia adequada e desbridamentos cirúrgicos frequentes, coadjuvados pela terapêutica com oxigénio hiperbárico, terá sido determinante para o bom resultado final.

**Palavras-chave:** gangrena gasosa, mionecrose, adolescente

#### POS58- Abscesso Hepático a *Capnocytophaga* spp

Nelson Neves<sup>1</sup>; M José Noruegas<sup>1</sup>; Fernanda Rodrigues<sup>1</sup>; Isabel Gonçalves<sup>1</sup>  
1 - Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** O abscesso hepático na criança é raro nos países ocidentais. São classificados segundo a etiologia em piogénicos, amebianos e hidatiformes. Os abscessos piogénicos associam-se frequentemente a um foco infeccioso abdominal, o mais frequente a apendicite aguda. **Caso clínico:** Menina de 5 anos de idade, previamente saudável, com história de dor abdominal inespecífica com 11 dias de evolução, dois dias após queda no domicílio, com agravamento progressivo, associando febre em D2, máximo 39°C, persistente, acrocianose, arrepios, e degradação do estado geral. Em D11 referenciada ao SU por agravamento e vômitos biliares. Apresentava palidez acentuada, gemido, edemas generalizados, hepatomegalia. Analiticamente: leucocitose (14000/uL) com neutrofilia (11500/uL), proteína C reactiva elevada (25mg/dL), hipoalbuminémia (25g/L), GGT-241UI/L, F.alcalina-489UI/L, AST/ALT-69/75UI/L e INR 1.4. Ausência de porta de entrada cutânea e doença periodontal. Ecograficamente apresentava lesão nodular heterogénea hepática, 5cm diâmetro, comprimindo a veia cava inferior, derrame peritoneal e pleural bilateral. A TAC confirmou imagem quística multiloculada, segmentos V e VIII. Iniciou terapêutica de suporte e antibioterapia empírica com ampicilina, gentamicina, metronidazol e posteriormente associados fluconazol e teicoplanina. Em D5 realizou drenagem percutânea guiada por ecografia (DP) sendo drenados 50cc de conteúdo purulento. Da investigação realizada destacam-se serologia para Entamoeba histolytica, serologia e IgE específica para Echinococcus granulosus e hemoculturas negativas. A cultura do conteúdo do abscesso para anaeróbios foi positiva, por estirpe não identificável em meios convencionais, cuja sequenciação genética identificou *Capnocytophaga* spp. Rastreio de imunodeficiência primária, ANA, ANCA e ASCA negativos. Melhoria clínica e do padrão da febre 24 horas após DP, com normalização dos parâmetros laboratoriais em D10. Apresentava ecografia com imagem cicatricial em D19. Alta em D21 sob amoxicilina/ác.clavulânico oral, completando 5 semanas de terapêutica. **Discussão:** O abscesso piogénico hepático é um desafio diagnóstico e terapêutico. Da literatura o *Staphylococcus aureus* é o agente mais frequentemente isolado. O género *Capnocytophaga* spp é constituinte da flora oral em humanos e alguns animais. Várias espécies de *Capnocytophaga* têm sido identificadas em infecções invasivas. A DP precoce é mandatória, principalmente se associada a compressão vascular.

**Palavras-chave:** abscesso hepático, drenagem ecoguiada

#### POS59- Déficit de adenosina deaminase. Uma imunodeficiência transversal.

João Farelle Neves<sup>1</sup>; Ema Leal<sup>2</sup>; Florbela Cunha<sup>3</sup>; Ana Casimiro<sup>2</sup>; Conceição Neves<sup>4</sup>

1 - Hospital Dona Estefânia; 2 - Departamento de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital Reynaldo dos Santos; 4 - Consulta de Imunodeficiências primárias, Departamento de Pediatria Médica

**Introdução:** Os défices imunitários primitivos são, individualmente, raros. No entanto, estima-se que na sua globalidade tenham uma incidência de cerca de 1:200 nados vivos. É essencial um elevado índice de suspeição para o diagnóstico precoce destas condições, fundamental para diminuir a sua mortalidade e morbidade. O déficit de ADA foi a primeira causa de imunodeficiência primária diagnosticada em idade pediátrica e tem apresentações clínicas extremamente variáveis. Pode manifestar-se como imunodeficiência combinada severa (constituindo cerca de 20% dos casos da mesma), fatal se não diagnosticada nos primeiros meses de vida, mas também pode ter uma apresentação menos grave, apenas sintomática na idade adulta. **Caso clínico:** Apresenta-se o caso de uma criança de 8 anos, previamente saudável, inter-

nada aos 7 anos de idade por hepatite aguda (TGO 1294 UI/L, TGP 2093 UI/L, bilirrubina total 3,27 mg/dl), de resolução espontânea progressiva e sem causa identificada. Nessa altura constatou-se a presença de linfopenia importante (600/mm<sup>3</sup>), que se manteve no ano seguinte (350-600/mm<sup>3</sup>). Cerca de seis meses depois apresentou episódio de purpura trombocitopénica, o que motivou a realização de mielograma e biópsia osteomedular que foram normais. Nesta altura foi colocada a hipótese de imunodeficiência primária. Após descartar uma Síndrome de DiGeorge, foi realizada a avaliação quantitativa e qualitativa da função celular, assim como o doseamento de ADA (adenosina deaminase). Os resultados revelaram uma linfopenia T CD4 (338/mm<sup>3</sup>) e uma diminuição da resposta proliferativa a antigénios (PPD, tétano, varicela) mas normal aos mitogénios. O doseamento de ADA demonstrou actividade enzimática muito reduzida (5%). Em curso estão os doseamentos dos precursores enzimáticos, o estudo genético e um novo doseamento da actividade enzimática. **Discussão:** A grande diversidade de défices imunitários primários é responsável pela grande heterogeneidade das suas apresentações clínicas. Alguns apresentam-se nos primeiros meses de vida e, se não identificados, constituem uma das causas de morte evitável em idade pediátrica. Alguns têm um curso indolente, causando morbidade importante em idades mais avançadas e outros ainda podem ser específicos para a predisposição a infecções por determinados microorganismos. O seu diagnóstico atempado pode permitir intervenções terapêuticas que melhorem a qualidade de vida destes doentes ou, em casos específicos, permitam a sua sobrevida.

**Palavras-chave:** imunodeficiência primária, déficit de ADA, linfopenia

#### POS60- Síndrome de Activação Macrofágica na Infecção VIH

Nelson Neves<sup>1</sup>; António Pedro<sup>1</sup>; Ricardo Ferreira<sup>1</sup>; Graça Rocha<sup>1</sup>  
1 - Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** O Síndrome de Activação Macrofágica (SAM) é caracterizado pela activação de macrófagos e histiócitos, com fagocitose de células do sangue e precursores. Deve ser evocada em quadro febril com hepato-esplenomegalia e envolvimento sistémico, discrasias sanguíneas, aumento da ferritina, gama-globulinas, triglicérides, e hipofibrinogénia. A infecção VIH e infecções oportunistas são uma associação clássica. **Caso clínico:** Criança com 6 anos de idade, com infecção VIH (transmissão vertical), intestino curto secundário a ressecção intestinal por volvo no 1º mês de vida, dependente de nutrição parenteral (NP) no domicílio. Quadro de hepatite colestatia de início em Fevereiro de 2008, acompanhado de hepato-esplenomegalia homogénea, epistaxis frequentes, anemia normocrómica normocítica (6.6g/dl), trombocitopenia (107000/uL), hiperferritinémia (854ng/ml), hipergamaglobulinémia (22.7g/dL) e hipofibrinogénia (226mg/dl), hipertrigliceridémia (4mmol/L). Diminuição dos linfócitos NK-CD56+ (1/ $\mu$ L). Biopsia hepática com lesões sugestivas de toxicidade da NP, sem melhoria com as medidas habituais. Foram excluídas hipertensão portal, auto-imunidade, infecção por vírus hepatotrópico. Medulograma com presença de histiócitos com material fagocitado não identificado. Investigação microbiológica na medula óssea e biopsia hepática excluiu infecção por bactérias, fungos, micobactérias, *Cryptococcus neoformans*, EBV, CMV e HHV6. Realizou curso de corticoterapia com melhoria franca dos parâmetros laboratoriais e resolução da hepatoesplenomegalia, mantendo marcadores de citólise e colestase, pelo que em Março 2009, apesar de CD4 e cargas víricas VIH estáveis iniciou terapêutica tripla antiretroviral. Evolução favorável, com cargas víricas negativas após 4 meses de terapêutica e resolução laboratorial da hepatite colestatia. **Comentários:** A associação de SAM e infecção VIH ocorre com mais frequência secundária a infecções oportunistas e neoplasias. Quadros clínicos intermédios de activação histiocítica foram descritos associados a infecção VIH isolada. Apesar de não completar todos os critérios de SAM (ausência de febre), a resposta à corticoterapia e posteriormente à terapêutica anti-retroviral confirmam o diagnóstico.

**Palavras-chave:** VIH, hepatite, activação histiocítica

#### POS61- Pneumonia multifocal: uma etiologia invulgar

Isabel Loureiro<sup>1</sup>; Susana Soares<sup>1</sup>; Milagros Garcia-Lopez<sup>1</sup>; Luisa Guedes Vaz<sup>1</sup>; António Sarmento<sup>1</sup>; Augusto Ribeiro<sup>1</sup>  
1 - Hospital S. João

**Introdução:** As pneumonias são uma das causas mais frequentes de internamento em Pediatria. Apresentamos o caso clínico de uma adolescente com choque séptico no contexto de infecção respiratória. **Caso clínico:** Adolescente de 16 anos, previamente saudável, com amigdalite pultácea medicada

na semana anterior com azitromicina. Observada no Hospital da área por persistência do quadro clínico e hipotensão arterial. A teleradiografia de tórax evidenciava hipotransparência da metade inferior de ambos os campos pulmonares. Foi transferida para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos por necessidade de suporte respiratório e hemodinâmico. A TC torácica inicial apresentava múltiplas imagens nodulares, dispersas por ambos os campos pulmonares, sugestivas de pneumonia de origem hematogénea. Foi realizado ecocardiograma, que excluiu endocardite e ecodoppler dos vasos do pescoço, que mostrou trombose da veia jugular interna direita. A segunda TC torácica mostrava imagens sugestivas de pneumonia necrotizante difusa e imagem de trombose da veia jugular interna direita associada a alterações inflamatórias locais. No exsudado orofaríngeo isolou-se um *Streptococcus agalactiae*. Foi instituída terapêutica antibiótica com ceftriaxone e clindamicina. A evolução clínica foi favorável tendo sido suspenso suporte inotrópico no 5º dia de internamento e sido extubada no 7º dia. **Conclusão:** Neste caso devemos considerar o diagnóstico de Síndrome de Lemiérre, tendo em conta a disseminação hematogénea com origem numa tromboflebite séptica da veia jugular interna, apesar de não ter sido isolado o *Fusobacterium necrophorum*. A presença de *Streptococcus agalactiae* no exsudado orofaríngeo não nos permite concluir que seja o agente etiológico desta infecção, dado que pode fazer parte da flora normal da orofaringe.

**Palavras-chave:** pneumonia multifocal, tromboflebite, Lemiérre

#### POS62- Tosse convulsa: infecção reemergente

Diana S. Pinto<sup>1</sup>; Inês Vaz Matos<sup>1</sup>; Anabela Bandeira<sup>1</sup>; Luisa Carreira<sup>1</sup>; Cláudia Santos<sup>1</sup>; Margarida Guedes<sup>1</sup>; Maria Guilhermina Reis<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar do Porto - Hospital de Santo António

**Introdução:** A tosse convulsa parece estar a reemergir apesar do uso generalizado das vacinas. Esta infecção pode ser fatal nos primeiros anos de vida e apresenta um elevado grau de contágio. O objectivo deste trabalho é analisar os casos de infecção confirmada por Bordetella pertussis. **Método:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos de crianças com Polymerase Chain Reaction (PCR) de Bordetella pertussis positiva, no Centro Hospitalar do Porto - Unidade Hospital de Santo António, de Janeiro de 2008 a Julho de 2009. As variáveis analisadas: idade de diagnóstico, género, estado vacinal, contactos doentes, sintomas e sinais de apresentação, evolução clínica, tratamento, complicações e duração do internamento. **Resultados:** Foram identificadas 9 casos, 7 crianças com idade inferior a 6 meses (mediana de 53 dias) e dois adolescentes (um com 14 e outro com 15 anos). Sete crianças necessitaram de internamento, uma delas na Unidade de Cuidados Intensivos. A tosse estava presente em todos os casos, a cianose e a tosse paroxística estavam presentes em 88% e em 77% dos casos respectivamente. Dois doentes apresentaram períodos de apneia: um era prematuro e o outro tinha uma co-infecção por Parainfluenza 2. Em 4 casos foi identificado contexto epidemiológico possível, na sua maioria adultos. Quatro dos doentes não tinha efectuado nenhuma dose da vacina e os adolescentes tinham completado a imunização prevista (5 doses). **Conclusões:** O diagnóstico confirmado de 9 casos em apenas 17 meses parece sugerir um reaparecimento da infecção. A apresentação clínica pode ser atípica na adolescência o que contribui para a dificuldade no seu diagnóstico. Os autores alertam para a necessidade de revisão do esquema vacinal actual, de forma a proteger o grupo mais vulnerável (recém-nascidos) com a imunidade de grupo.

**Palavras-chave:** Tosse convulsa, Bordetella pertussis, vacina

#### POS63- Quando não se vê o timo - Um sinal de Imunodeficiência Combinada Grave

Carla Teixeira<sup>1</sup>; Alexandre Fernandes<sup>1</sup>; Júlia Vasconcelos<sup>2</sup>; Esmeralda Neves<sup>2</sup>; Carlos Duarte<sup>3</sup>; Virgílio Senra<sup>1</sup>; Laura Marques<sup>1</sup>

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Maria Pia - Centro Hospitalar do Porto, E.P.E.; 2 - Serviço de Imunologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar do Porto, E.P.E.; 3 - Serviço de Cuidados Intensivos, Hospital Maria Pia - Centro Hospitalar do Porto, E.P.E.

Na Imunodeficiência Combinada Grave (SCID - "Severe Combined Immunodeficiency") ocorre ausência de toda a resposta imune adaptativa. Os lactentes com SCID apresentam infecções oportunistas graves que podem levar à morte no primeiro ano de vida. A valorização adequada dos sinais que apresentam permite um rápido reconhecimento destas situações. **Caso 1:** Lactente do sexo masculino, 4 meses, internado por tosse cianosante, dificuldade respiratória com necessidade de O2 suplementar e má perfusão periférica, sem febre. Salientava-se uma linfopenia e a ausência de imagem tímica no Rx

tórax, associada a um padrão intersticial bilateral. Colocada suspeita de SCID em D2 que foi confirmada pelo estudo de imunofenotipagem dos linfócitos (T-B+NK-) e diagnosticada Pneumonia por Pneumocystis jirovecii. Colocado em isolamento, com Cotrimoxazol ev, Imunoglobulina G ev e profilaxia com Itraconazol. Necessitou de ventilação invasiva em UCI (26 dias) e suporte inotrópico (18 dias). Foi efectuado transplante alogénico de sangue de cordão umbilical de dador não relacionado em D60, com boa evolução clínica. **Caso 2:** Lactente com 3 meses, internado por má evolução ponderal e hipogamaglobulinemia. Apresentava linfopenia e ausência de imagem tímica no Rx tórax. Foi diagnosticada SCID (T-B-NK+) em D1. Colocado em isolamento, com Imunoglobulina G e Cotrimoxazol profilático. Foi efectuado transplante de medula óssea haploide de mãe com boa evolução subsequente. A SCID é uma emergência pediátrica. A valorização adequada dum linfopenia e da ausência de imagem tímica num pequeno lactente podem possibilitar um diagnóstico precoce e uma orientação correcta destas patologias raras e determinar a possibilidade de sobrevivência destas crianças.

**Palavras-chave:** Imunodeficiência Combinada Grave, Timo

### Área Científica – Medicina do Adolescente

#### POS64- São os Karts seguros? - a propósito de 2 casos clínicos

Miguel Fonte<sup>1</sup>; N. Martinón<sup>2</sup>; M. Muñoz-Fontán<sup>2</sup>; A. Rodríguez-Núñez<sup>2</sup>

1 - Pediatria, Centro Hospitalar de Tras os Montes e Alto Douro; 2 - UCIP, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

**Introdução:** Os Karts têm uma popularidade crescente entre os adolescentes, muitas vezes impulsionados por adultos sem uma adequada avaliação dos potenciais riscos da condução destes veículos por menores de idade, sem carta de condução ou qualquer experiência prévia. As lesões mais frequentemente descritas como consequência dos acidentes com Karts são as contusões (torácicas, abdominais ou pélvicas), resultantes do impacto contra o volante do veículo, e os traumatismos cranioencefálicos, por ausência de capacete ou por inadequação deste às dimensões da cabeça. **Casos clínicos:** Os autores apresentam os casos clínicos de 2 adolescentes vítimas de acidente com Kart enquanto conduziam de forma lúdica num circuito de acesso público, com necessidade de internamento em Unidade de Cuidados Intensivos Pediátrica. O caso 1 é o de uma adolescente de 16 anos que sofreu um traumatismo abdominal fechado grave por contusão contra o volante, com perfuração jejunal e hematoma do cólon transversal. Foi submetida a laparotomia com ressecção jejunal. O caso 2 é o de um adolescente de 11 anos que, apesar do uso de capacete, sofreu um traumatismo cranioencefálico grave, com várias fracturas craniofaciais (frontal, temporal esquerda, seios frontais, seio etmoidal e maxilar esquerdo), hematoma epicranial frontal esquerdo e traumatismo ocular esquerdo com hipertensão intraocular. Ambos com evolução clínica favorável. **Conclusão:** A condução de Karts comporta riscos consideráveis. Para além das medidas de segurança mínimas (capacete, fato, luvas e botas), os veículos deveriam possuir cintos de segurança e os menores de idade deveriam receber instruções prévias onde seriam alertados sobre os riscos e medidas para minimizá-los. Os adultos responsáveis pelos menores deveriam receber informação escrita sobre as condições e riscos de utilização.

**Palavras-chave:** adolescentes, karts, desportos motorizados

#### POS65- Elevação da creatina fosfo-quinase em adolescente: efeito adverso da quetiapina ou da prática de "parkour"?

Vera Santos<sup>1</sup>; Maria Antónia Silva<sup>2</sup>; Maria Carmo Pinto<sup>3</sup>

1- Hospital de Faro, EPE; 2- Pedopsiquiatria - Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 3- Pediatria - Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

**Introdução:** A quetiapina é um antipsicótico atípico que parece ser seguro e eficaz no tratamento da doença bipolar em crianças e adolescentes. Apesar de apresentarem um melhor perfil de tolerabilidade que os neurolépticos "clássicos", os antipsicóticos atípicos não são contudo desprovidos de toxicidade, estando descritos vários efeitos adversos. **Caso Clínico:** Apresenta-se o caso de uma adolescente com doença bipolar que, 24 horas após o início de terapêutica com quetiapina, começou com queixas de mialgias nos membros inferiores, associadas a impotência funcional. A sintomatologia surgiu ainda após a prática intensa de parkour. O exame objectivo revelou dor à palpação das massas musculares quadríceps e gemelares e incapacidade para a marcha por queixas álgicas. Dos exames complementares de diagnóstico realizados, salientam-se: creatinina fosfo-quinase (CPK) elevada e função renal,

ionograma e exame sumário de urina sem alterações. Colocou-se a hipótese diagnóstica de lesão muscular por esforço muscular intenso versus por efeito adverso da quetiapina. A adolescente foi internada para vigilância e fluidoterapia, tendo-se suspenso a terapêutica com quetiapina. Ocorreu melhora clínica e laboratorial, o que foi inicialmente atribuído ao repouso, pelo que se decidiu reintroduzir o fármaco. Verificou-se contudo reaparecimento das queixas, confirmando a hipótese de efeito secundário da medicação na génese do quadro. **Discussão:** A pesquisa bibliográfica revelou de facto casos similares de elevação da CPK, associados ou não a sintomatologia muscular, relacionados com a terapêutica com antipsicóticos atípicos, nomeadamente com a quetiapina. Conclui-se portanto a implicação do fármaco no quadro clínico e a necessidade de atenção particular quanto a possíveis efeitos adversos dos antipsicóticos atípicos. A prática de parkour surgiu na história como um factor confundente no diagnóstico diferencial. Curiosamente levantou a questão das condições de segurança na prática dos desportos radicais pelos adolescentes, uma vez que o seu não cumprimento pode implicar riscos para a integridade física, para os quais a sociedade e, particularmente os técnicos de saúde, devem estar atentos.

**Palavras-chave:** Quetiapina, parkour, adolescente

#### POS66- Uma doente - Duas doenças?

Filipa Balona<sup>1</sup>; Susana Castaninha<sup>1</sup>; Mónica Tavares<sup>1</sup>; Sónia Carvalho<sup>1</sup>; Paula Fonseca<sup>1</sup>; Alexandra Sequeira<sup>1</sup>; Augusta Machado<sup>2</sup>; Luísa Reis<sup>3</sup>; Felisbela Rocha<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Médio Ave, EPE - Unidade de Famalicão; 2- Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar do Médio Ave, EPE - Unidade de Famalicão; 3- Serviço de Cirurgia do Centro Hospitalar do Médio Ave, EPE - Unidade de Famalicão

**Introdução:** A maioria das massas mamárias em adolescentes é benigna e auto-limitada, sendo a mais frequente o Fibroadenoma Juvenil. O Fibroadenoma Gigante é uma variante rara desta condição. Pouco frequente é a coexistência de duas patologias de etiologia distinta e de diagnóstico simultâneo no mesmo doente. **Caso Clínico:** Adolescente do sexo feminino, 16 anos de idade, observada por anorexia, emagrecimento, astenia e aumento do volume mamário à direita com 3 meses de evolução. No início do quadro apresentava febre, tosse seca e dor torácica efectuando radiografia do tórax que revelou imagem compatível com derrame pleural à direita. Analiticamente de referir aumento da velocidade de sedimentação (VS). Referenciada ao serviço de urgência, apresentando já sinais inflamatórios da mama. Ao exame objectivo: aspecto emagrecido, mama direita de maior volume e com sinais inflamatórios, adenopatia axilar e diminuição do murmúrio vesicular na base pulmonar homolaterais. Dos exames efectuados destaca-se: VS elevada; prova tuberculínica positiva; radiografia do tórax sobreponível; ecografia mamária: aumento do volume da glândula mamária direita por lesão nodular, com 7x4cm e adenite axilar à direita de carácter hiperplásico, reactivo; biópsia aspirativa do nódulo mamário: fibroadenoma pericanalicular; biópsia aspirativa do gânglio axilar: linfadenite reactiva de carácter inespecífico; tomografia computadorizada do tórax: derrame pleural à direita, parcialmente loculado; citologia aspirativa do líquido pleural: ausência de malignidade; PCR para *Mycobacterium tuberculosis complex* (Mtc): negativa no líquido pleural e suco gástrico, positiva no lavado brônquico, com exame cultural negativo. Efectuou terapêutica antibacilar durante 6 meses e realizou exérese cirúrgica de 2 nódulos mamários (9x8cm e 8,8x7,5cm) compatíveis com fibroadenomas juvenis (PCR para Mtc negativa). Um ano após o diagnóstico clínica e ecograficamente sem alterações. **Comentários:** Perante este caso clínico a primeira hipótese de diagnóstico foi tuberculose mamária. Com o desenvolvimento da situação apresentaram-se duas patologias distintas: Fibroadenoma Gigante e Tuberculose pleuro-pulmonar. Os autores apresentam este caso pois embora a tuberculose seja comum no nosso país e possa ser causa etiológica para inúmeras situações, perante uma adolescente com tuberculose e nódulo mamário outros diagnósticos não devem ser esquecidos.

**Palavras-chave:** Fibroadenoma da mama, Tuberculose

#### POS67- O regresso da pertussis

Joana Rebelo<sup>1</sup>; Márcia Cordeiro<sup>1</sup>; Marta Rios<sup>1</sup>; Paula Fonseca<sup>1</sup>; Paulo Teixeira<sup>1</sup>

1- CHMA - Unidade de Famalicão

**Introdução:** A Bordetella pertussis é um agente frequentemente considerado no diagnóstico diferencial de um lactente com infecção respiratória. No entanto, nos adolescentes, o diagnóstico é geralmente tardio: a apresentação

inicial é inespecífica, o quadro clínico heterogéneo e muitas vezes atípico e há um baixo grau de suspeição clínica por parte dos médicos por os considerarem imunes a este agente uma vez que já completaram a imunização na infância. **Caso Clínico:** Adolescente de 15 anos, sexo feminino, saudável. Foi trazida ao serviço de urgência por tosse persistente, em acessos, por vezes emetizante, com 1 mês de evolução, sem febre, noção de dificuldade respiratória ou outras queixas. Tinha sido já medicada com vários antitússicos, broncodilatadores inalados, antihistamínicos e antibióticos (inicialmente amoxicilina-clavulanato e posteriormente claritromicina em dose subterapêutica) e realizado em ambulatório radiografia torácica (normal) e prova de tuberculina (negativa). A irmã de 10 anos, saudável, iniciara tosse de características semelhantes há 1 semana, sem outros sintomas. Ao exame objectivo apresentava hemorragias conjuntivais exuberantes bilaterais e petéquias faciais. Não tinha sinais de dificuldade respiratória nem hipóxia, e à auscultação pulmonar apresentava escassas crepitações inspiratórias bilaterais. O hemograma era normal e a proteína C reactiva negativa. A PCR (polymerase chain reaction) para *B. pertussis* nas secreções respiratórias foi positiva, assim como as serologias (IgM positiva, IgG negativa); foi também confirmada laboratorialmente infecção por *B. pertussis* na irmã. Ambas foram medicadas com azitromicina e a sua evolução clínica foi favorável. **Discussão:** Vários estudos demonstraram um aumento de casos de infecção por Bordetella pertussis em adolescentes e adultos jovens como resultado da eficácia limitada no tempo da vacinação na infância. Com este caso clínico os autores pretendem alertar para o facto de este ser um diagnóstico diferencial que se impõe no adolescente com tosse persistente, especialmente se acompanhada de vômitos, hemorragias da conjuntiva ou petéquias de esforço, permitindo um diagnóstico atempado, instituição de antibioterapia em tempo útil e controlo da propagação da infecção. Pretendem também, como verificado noutros países, levantar a questão da necessidade de um reforço vacinal no início da adolescência.

**Palavras-chave:** pertussis, adolescentes, tosse persistente, vacinação

#### POS68- Alterações Cardiovasculares em doentes internados por Anorexia Nervosa

Sergio Matoso Laranjo<sup>1</sup>; Alexandra Gavino<sup>2</sup>; Maria do Carmo Pinto<sup>2</sup>; Leonor Sasseti<sup>3</sup>

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, CHLC; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Santarém; 3 - Unidade de Adolescentes, Serviço 1 de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, CHLC

**Introdução:** A Anorexia Nervosa (AN) atinge 1% da população adolescente. Trata-se de uma patologia multifactorial que associa factores individuais, familiares e sociais, caracterizando-se por uma tríada sintomática que inclui anorexia, emagrecimento e amenorreia. Do ponto de vista orgânico verificam-se alterações não só da composição corporal mas também endocrinológicas, imunológicas e cardiovasculares, com risco aumentado de morte súbita. **Objectivos:** Comparar as alterações cardiovasculares de uma população de doentes com o diagnóstico de AN ou de Perturbação do Comportamento Alimentar Sem Outra Especificação (PCASOE) à data do internamento, e após atingir o peso alvo. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva de todos os processos clínicos dos doentes com o diagnóstico de AN ou PCASOE, internados na Unidade de Adolescentes ou no Serviço de Pedopsiquiatria do HDE, no período de Julho de 2005 a 31 de Maio de 2009. Obtiveram-se 43 processos clínicos, dos quais se extrairam: idade, sexo, IMC, frequência cardíaca (FC) e pressão arterial (PA) à entrada e na altura da alta, episódios de bradicardias ou lipotímias, dados de avaliação em consulta de Cardiologia Pediátrica. Os dados foram trabalhados estatisticamente em SPSS. **Resultados:** Dos 43 processos clínicos 39 correspondiam a raparigas e 4 a rapazes, com idade média de 13,5 anos (11-16 anos). Apesar do principal motivo de internamento ser a recusa alimentar com perda ponderal, em 4 doentes o motivo de internamento foi bradicardia sintomática e/ou lipotímia. A FC média à entrada foi de 65 bpm (38-105 bpm) subindo, após correcção do peso, para 85 bpm (50-125), sendo a relação entre os IMC e FC à entrada e à saída estatisticamente significativas, com  $p < 0,05$ . Não se verificaram variações significativas dos valores de TA à entrada ou aquando da alta. 48% dos doentes apresentaram bradicardias sintomáticas durante o internamento e em 4 doentes registaram-se lipotímias. 5 doentes foram avaliadas em consulta de cardiologia pediátrica, todas realizaram ECG cujo traçado revelava bradicardia sinusal, sem alterações estruturais em Ecocardiografia. 1 das doentes com lipotímias apresentava QTc > 0,46s. **Conclusões:** Os adolescentes com anorexia nervosa apresentam alterações cardiovasculares funcionais marcadas, estando a recuperação ponderal associada a melhoria das mesmas. Devido

ao risco aumentado de morbimortalidade recomenda-se uma criteriosa avaliação cardiológica destes doentes.

**Palavras-chave:** Anorexia Nervosa, alterações cardiovasculares, adolescentes

#### POS69- O Laboratório em doentes internados por Anorexia Nervosa

Sergio Matoso Laranjo<sup>1</sup>; Alexandra Gavino<sup>2</sup>; Maria do Carmo Pinto<sup>3</sup>; Leonor Sasseti<sup>3</sup>

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, CHLC; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Santarém; 3 - Unidade de Adolescentes, Serviço 1 de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, CHLC

**Introdução:** A Anorexia Nervosa (AN) é a mais prevalente Perturbação do Comportamento Alimentar, estando associado a uma taxa de mortalidade de 5,9%, principalmente devido a alterações cardiovasculares, hematológicas, bioquímicas e da composição corporal. **Objectivos:** Caracterizar as alterações analíticas de uma população de doentes com o diagnóstico de AN com necessidade de internamento e avaliar quais os parâmetros mais úteis na sua avaliação. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes com o diagnóstico de AN, internados na Unidade de Adolescentes ou no Serviço de Pedopsiquiatria do HDE, no período de Julho de 2005 a 31 de Maio de 2009. Obtiveram-se 43 processos clínicos, nos quais se colheram os dados da primeira avaliação laboratorial. Os dados foram trabalhados estatisticamente em SPSS. **Resultados:** Constatou-se leucopenia (<6000/L) em 17% dos casos e neutropénia (<1000/L) em 42% dos casos. Do ponto de vista hematológico a salientar 12% dos casos com anemia, normocítica normocrómica em todos os doentes. Verificou-se hipoglicémia (<60mg/dl) em 9% dos doentes. Dos electrólitos avaliados observou-se hipocalcémia em 12% dos doentes e hipocaliémia em 9%. Relativamente à função tiroideia, a destacar diminuição da FT3 em 23% dos casos e em 7% da FT4, com valores normais de TSH. Os valores de LH e FSH estavam diminuídos em respectivamente 14% e 13% dos doentes. A albumina sérica encontrava-se aumentada em 14% dos doentes. Na avaliação da função renal e hepática não se verificaram alterações significativas, salientando-se apenas 1 caso de elevação muito acentuada das enzimas hepáticas. Outra alteração laboratorial significativa foi hipercolesterolemia (>215mg/dl) em 15% dos casos. **Conclusões:** Observaram-se significativas alterações hematológicas, endocrinológicas e bioquímicas no grupo de doentes estudado. A maioria está de acordo com a literatura e são devidas à malnutrição. Estas alterações obrigam à criteriosa monitorização analítica destes doentes, bem como alertam para quais os parâmetros mais importantes para o seu seguimento. Com vista à uniformização da avaliação destes doentes e à melhor caracterização desta população, é fundamental a aplicação de um protocolo de avaliação clínica e laboratorial destes doentes - única maneira de estudar adequadamente estes doentes, rentabilizando os recursos e evitando a realização de exames desnecessários.

**Palavras-chave:** Anorexia Nervosa, Adolescentes, Laboratorio

### Área Científica – Pediatria Ambulatória

#### POS70- Prevalência das alterações visuais com potencial ambliogénico aos dois anos de idade

Lara Lourenço<sup>1</sup>; Sofia Correia<sup>2</sup>; Carla Teixeira<sup>1</sup>; Suzana Figueiredo<sup>1</sup>; Isabel Valente<sup>1</sup>; Isabel Guerra<sup>1</sup>; Cláudia Oliveira<sup>1</sup>; Catarina Maria Sousa<sup>1</sup>; Fátima Pinto<sup>1</sup>; Henrique Barros<sup>2</sup>

1 - Centro de Saúde da Carvalhosa; 2 - Serviço de Higiene e Epidemiologia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto (ISPUP)

**Introdução:** Os estrabismos, alterações da refração e as ambliopias são os problemas visuais mais frequentes na infância. Estes passam muitas vezes despercebidas aos pais e médicos resultando num diagnóstico tardio com consequências irreversíveis no desenvolvimento visual. O objectivo deste estudo foi estimar a prevalência destas patologias numa amostra de crianças com 2 anos nascidas em hospitais públicos do Grande Porto. **Metodologia:** Este estudo foi desenvolvido no âmbito do projecto Geração XXI, coorte recrutada ao nascimento, nas 5 maternidades do grande Porto. Entre Maio e Agosto de 2007, uma amostra de crianças com 2 anos, foi submetida ao protocolo de Rastreio Oftalmológico Infantil (ROI) em vigor na consulta de Pediatria de um Centro de Saúde Urbano. Foi aplicado um questionário aos pais para identificação de situações clínicas de risco ou alerta visual. O exame oftalmológico consistiu em exame externo do olho (pálpebras, escleróticas,

conjuntivas, córnea, íris e pupila), avaliação da motilidade ocular, da convergência e procura de nistagmo, despiste de estrabismo com teste de Hirschberg, cover e cover alternante, avaliação da estereopsia com teste de Lang e da Acuidade Visual em bino e/ou monocularidade com método de Olhar Preferencial (teste de Cardiff). Consideraram-se como factores potencialmente ambliogénicos ptose palpebral, reflexo da córnea não centrado, acuidade visual em binocularidade igual ou inferior a 0,4 ou movimento no teste de cover e/ou cover/uncover. Má visão estereoscópica de Lang foi também considerada potencialmente ambliogénica se na presença de pelo menos um dos factores referidos. **Resultados:** Foram avaliadas 507 crianças com uma idade média de 24,6 +- 0,8 meses. Destas, 6 (1,2%) não colaboraram na totalidade do exame (em média, 2,5% não colaborou em algum dos itens da avaliação) e suspeitou-se de doença oftalmológica em 81 (23,6%). Em 25 casos suspeitou-se de anomalia do segmento ocular externo, em 3 (0,6%) de nistagmo, em 23 (5,2%) de estrabismo, em 3 (0,6%) de dificuldade de convergência, em 40 (8,5%) de alterações na visão estereoscópica e em 2 (0,4%) de diminuição da Acuidade Visual. A prevalência de factores potencialmente ambliogénicos foi de 16,2%. **Conclusões:** Apesar da reduzida idade das crianças, para a grande maioria foi possível obter colaboração e os resultados encontrados sugerem que acções preventivas com rastreios precoces poderão ter grande impacto na saúde colectiva.

**Palavras-chave:** Ambliopia, Rastreio Oftalmológico, Geração XXI

#### POS71- Síndrome da Apneia Obstrutiva do Sono e Má Progressão Ponderal na 1ª infância

Inês Nunes Vicente<sup>1</sup>; Cândida Cancelinha<sup>1</sup>

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A Síndrome de Apneia Obstrutiva do Sono (SAOS) é frequentemente subvalorizada como causa de Má Progressão Ponderal (MPP) na criança, atrasando o diagnóstico e terapêutica, com potenciais consequências a longo prazo. **Objectivo:** Documentar a SAOS como causa de MPP numa Consulta de Pediatria Geral. **Método:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças com os diagnósticos de MPP e SAOS observadas no período de Janeiro de 2006 a Junho de 2009. **Resultados:** Foram identificados 9 casos, com idade média de 20 meses, sendo 2 do sexo feminino. Relativamente à clínica: todos apresentavam MPP e sintomas ou sinais sugestivos de SAOS (roncopatia - 9, apneia - 7, sudorese nocturna - 5, estertor - 3, sono fragmentado - 3); cinco tinham infecções respiratórias altas recorrentes; 4 desaceleração estatural; 3 asma/pieira; 3 conflito alimentar; 2 diarreia crónica e 1 comportamento hiperactivo. Ao exame objectivo, constatou-se hipertrofia adenoamigdalina em todas as crianças, sinais de desnutrição em 6, respiração bucal diurna em 3, hipertrofia dos cornetos em 3, palato em ogiva em 1 e palidez cutâneo-mucosa em 1. A hipótese de SAOS como causa de MPP foi colocada na primeira consulta em 5 casos; nos restantes, apesar do interrogatório sistemático sobre hábitos do sono, houve um atraso médio de diagnóstico de 15 meses. Três realizaram oximetria nocturna e 6 efectuaram estudo poligráfico do sono (EPS), dos quais 4 apresentavam SAOS de intensidade grave. Foi realizado tratamento cirúrgico em 8 casos, estando 1 a aguardar intervenção. Todas as crianças submetidas a cirurgia, melhoraram a clínica respiratória e recuperaram o seu crescimento. Nos 6 meses seguintes, 2 vieram a apresentar recidiva da roncopia, tendo repetido EPS que mostrou SAOS de intensidade ligeira/moderada. **Conclusões:** Apesar da limitação imposta pela dimensão reduzida da amostra, confirmou-se que a SAOS é uma importante causa de MPP na primeira infância. A maioria das crianças apresentava hipertrofia adenoamigdalina com recuperação do crescimento após cirurgia. O atraso na colocação da hipótese de SAOS resultou provavelmente da subvalorização dos sintomas. Pretende-se com este trabalho realçar a importância para este diagnóstico na investigação etiológica da MPP.

**Palavras-chave:** SAOS, Má Progressão Ponderal

#### POS72- Exposição solar: ao encontro da prevenção - Estudo transversal Filipa Flor de Lima<sup>1</sup>; Henrique Soares<sup>2</sup>; Carla Rocha<sup>1</sup>; Carmen Lisboa<sup>2</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1 - Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de São João, E.P.E.; 2 - Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de São João, E.P.E.; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3 - Serviço de Dermatologia e Venereologia, UAG de Medicina, Hospital de São João, E.P.E.; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** A exposição à radiação ultravioleta associa-se ao desenvolvimento de neoplasias cutâneas sendo que 50-80% do total da exposição solar



(ES) ocorre em idade pediátrica. **Objectivos:** Avaliar os conhecimentos e comportamentos dos pais de uma população pediátrica sobre ES. **Materiais e métodos:** Questionário aplicado de forma aleatória por entrevistador, em Maio e Junho de 2009, a pais de crianças com processo clínico num hospital terciário. Critérios de exclusão: patologia cutânea e idade <12 meses. Recolhida informação sobre: sociodemografia; horário de ES; medidas protectoras; tipo de pele; antecedentes de queimadura (AQ); fonte de informação e conhecimento sobre doenças associadas. Análise dos dados através do SPSS® v.17 (testes t-student e qui-quadrado), nível de significância 0,05. **Resultados:** Realizados 154 inquéritos (excluídos 7), sendo 76 (51,7%) do sexo feminino, idade entre 1-17 anos (7,2±4,8). Informador: escolaridade entre 0 - ≥ 12 anos (mediana 9) e idade entre 20-57 anos (36,5±7,9). Nunca frequentaram a praia 20 (13,6%) crianças, 68 (46,3%) fizeram-no 5-20 dias/ano e 31 (24%) entre as 11-16 horas. Pele clara 82 (55,8%). Medidas de protecção na praia: protector solar 114 (89,8%), chapéu 69 (54,3%), óculos de sol 6 (4,7%); actividades exteriores: chapéu 65 (46,4%), protector solar 18 (12,9%), óculos de sol 11 (7,9%). A fonte de informação e doença mais referidas foram a comunicação social 83 (56,5%) e o cancro de pele 125 (93%), respectivamente. A escolaridade do informador (EI) associou-se ao horário de frequência da praia (p=0,006) [IC 95% 0,6-3,2]: ≤ 9º ano e horário de risco (p=0,014) e ao FPS (p≤0,001) [IC 95% -4,6;-2,2]: ≥10º ano e FPS ≥ 15 (p≤0,001); não houve diferenças entre EI e AQ, bem como, a consulta médica (p>0,05). FPS 50 mais utilizado ≤ 6 anos (p=0,003). Crianças com pele clara usaram mais FPS ≥ 30 (p=0,024); não houve diferenças entre o tipo de pele e o horário de ES ou AQ, bem como, entre a idade da fonte e horário de ES, FPS e AQ (p>0,05). **Conclusões:** O protector solar foi a medida mais usada na praia. Metade dos informadores referiu usar chapéu enquanto 70% referiram não usar óculos de sol. Associações como FPS 50 e crianças mais novas; EI ≤ 9º ano e frequência da praia em horário de risco; EI ≥ 10º ano e FPS ≥ 15; crianças de pele clara e FPS ≥ 30 foram encontradas neste estudo. Desta forma, estes dados reforçam a importância da educação para a saúde e da abordagem deste tema na consulta de Saúde Infantil.

**Palavras-chave:** exposição solar, queimadura, medidas protecção, prevenção

#### POS73- Uso de telemóveis por crianças e jovens

Cristiana Carvalho<sup>1</sup>; Margarida Henriques<sup>2</sup>; Rui Passadouro<sup>3</sup>; Isabel Poças<sup>4</sup>  
1 - Hospital de Santo André - Leiria; 2 - Hospital de Santo André-Leiria; 3 - Unidade de Saúde Pública do ACES Pinhal Litoral II; 4 - Centro de Saúde Dr. Arnaldo Sampaio

**Introdução:** Ao longo dos últimos anos temos assistido a um rápido crescimento do uso de telemóveis, particularmente em crianças e jovens, sendo a sua utilização indevida alvo da atenção dos meios de comunicação social nos tempos mais recentes. **Objectivo:** Caracterizar a utilização de telemóveis em crianças e jovens de Leiria. **Métodos:** Estudo transversal descritivo realizado através da aplicação de um questionário a crianças e jovens dos 5º e 6ºs anos e respectivos professores de uma amostra de conveniência de 6 escolas. O tratamento estatístico foi efectuado em SPSS v. 17.0. **Resultados:** Foram inquiridas 494 crianças (39% escola em meio urbano, 38% em meio rural e 23% em meio suburbano) com idade média de 11,3 anos, 54% do sexo feminino. Admitiram uso regular 87% dos inquiridos e 85% referiram possuir um ou mais aparelhos. Do grupo com acesso a telemóvel, o primeiro aparelho foi recebido com uma idade média de 9,2 anos e quem o ofereceu foram os pais em 65% dos casos. A maioria utiliza o aparelho diariamente, sendo a recepção e realização de chamadas e SMS o uso mais frequente e os pais os interlocutores habituais. Não sabe quanto gasta por semana 45%, fenómeno mais frequente em raparigas (p=0,01). Nunca desligam o telemóvel 26% dos inquiridos e para 27% ficar uma semana sem telemóvel era um grande problema. Admitem ter recebido regras dos pais quanto ao uso do aparelho 43%, sendo a recomendação mais frequente o não telefonar/atender chamadas de desconhecidos. A maioria (92%) leva o telemóvel para a escola e embora os professores refiram existir regras para o uso destes aparelhos, apenas 69% das crianças as referem. A ausência de telemóvel associou-se ao sexo masculino (64%; p=0,002), a frequentar o 5º ano de escolaridade (70%; p=0,002) em escola em meio rural (56%; p=0,005). **Conclusão:** A prevalência de posse de telemóvel por parte das crianças encontrada no nosso estudo é elevada, precoce e sem regras de utilização e de gastos. A sua utilização aumenta com a idade e é mais frequente nos meios urbanos, o que está de acordo com outros estudos e reflecte a imagem de objecto de consumo banal pela nossa Sociedade. É necessário um maior conhecimento por parte dos pais, educadores e profissionais de saúde relativamente à utilização dos telemóveis, para que possam fomentar um uso mais racional e adopção de medidas de prevenção dos riscos da sua utilização.

**Palavras-chave:** Uso de telemóveis, crianças

#### POS74- Acidentes de Velocípedes

Ana Rita Coutinho<sup>1</sup>; Cristiana Carvalho<sup>2</sup>; Maria Manuel Zarcos<sup>3</sup>  
1 - Hospital de Santo André - Leiria; 2 - Hospital de Santo André-Leiria; 3 - Hospital de Santo André -Leiria

**Introdução:** Os acidentes relacionados com bicicletas são cada vez mais comuns por ser um veículo popular entre crianças e adolescentes e dada a acessibilidade fácil nos dias de hoje. **Objectivos:** 1) Caracterizar os acidentes com velocípedes (AV) que recorreram à Urgência Pediátrica (UP); 2) Relacionar a gravidade do acidente com variáveis demográficas, temporais e com o tipo de acidente; 3) Avaliação do uso de equipamento de protecção adequado. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo, baseado no preenchimento de 60 questionários a crianças e adolescentes que recorreram à UP em Maio e Junho de 2009 por AV. Utilizou-se o teste do X<sup>2</sup> para tratamento de variáveis categóricas (α <0,05). As variáveis analisadas foram: dados demográficos e relativos ao acidente e às lesões apresentadas. **Resultados:** A bicicleta foi o velocípede responsável pela maioria dos acidentes (80%). O sexo masculino esteve envolvido em 60% dos casos, com idade mínima de 3 anos e máxima de 17 e mediana de 11. A queda (63%) foi a principal causa dos acidentes, seguida de colisão com outro veículo (18%) e 45% ocorreram em estrada. A maioria (88%) não usava equipamento de protecção adequado e das 10 crianças/adolescentes cujo acidente ocorreu na escola/infantário só 1 usava protecção. Dos 12 acidentes que se verificaram à noite só 1 utilizava colete reflector. O motivo mais frequente de ida à UP foi a dor local (78%), seguida das feridas (40%). As lesões mais comuns foram dos membros (83%) seguidas do crânio/face (40%), sendo as escoriações e o edema as mais frequentes. Realizaram 113 radiografias (2 por criança); 5 Tomografias e 2 Ecografias. Foram internadas 16 (27%) crianças e jovens das quais 6 foram transferidas para Hospitais Centrais. Os diagnósticos de saída mais frequentes foram as contusões (52%) seguidas das fracturas (32%). Não houve significância estatística entre a gravidade do acidente e as variáveis demográficas e temporais. A colisão com outro veículo está relacionada com acidentes mais graves (p=0,008). **Conclusões:** O uso de equipamento de protecção adequada e de sinalização não foi uma prática corrente no grupo estudado e cerca de metade dos acidentes ocorreram em estradas. Verificou-se que a gravidade do acidente está directamente relacionada com a colisão com outro veículo.

**Palavras-chave:** Acidentes de velocípedes, Bicicletas, Lesões traumáticas

#### POS75- Avaliação da linguagem verbal em crianças pré-escolares

Joana Rios<sup>1</sup>; Ana Torres<sup>2</sup>; Joana Amorim<sup>2</sup>; Gisela Silva<sup>3</sup>; Vanessa Mendonça<sup>4</sup>; Fátima Pinto<sup>5</sup>

1 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE - Viana do Castelo; 2 - Centro Hospitalar do Porto, EPE; 3 - Centro Hospitalar do Porto, EPE; 4 - Hospital São João; 5 - ACES Porto Ocidental - Unidade de Saúde de Aníbal Cunha

As perturbações da linguagem atingem entre 3 a 15% das crianças em idade pré-escolar e as suas causas variam entre as orgânicas, intelectuais/cognitivas e emocionais. A linguagem verbal, indicador precoce do desenvolvimento psicomotor e mental, tem relação directa com a aprendizagem inicial da leitura e da escrita tornando importante a identificação das suas alterações de modo a permitir estratégias de intervenção. **Objectivos:** Avaliação da linguagem, através da aplicação de uma escala formal, padronizada e aferida para crianças portuguesas. Identificação das crianças que apresentam capacidades linguísticas abaixo do p5 em relação aos seus pares e orientação para avaliação cognitiva e etiológica. **Método:** Estudo randomizado, realizado de Julho a Agosto 2009, em crianças dos 3 aos 5 anos, seguidas num centro de Saúde urbano, através da aplicação do Teste de Avaliação da Linguagem na Criança (TALC). A aplicação e cotação quantitativa e qualitativa do teste seguiram as normas do seu autor. **Resultados:** Foram convocadas, de forma aleatória, 100 crianças de nacionalidade Portuguesa mas apenas 72 compareceram para a avaliação, sendo 53% sexo feminino. A idade média foi 4,2 anos. Todas eram de nacionalidade Portuguesa e 18% eram seguidas regularmente em consulta externa hospitalar. Oito por cento não frequentavam infantário ou ensino pré-escolar. Cerca 6% dos pais referiram que nunca lêem livros aos filhos e 17% apenas o faziam ocasionalmente. Em 13% registou-se história familiar de atraso mental. Relativamente à avaliação na área da Compreensão verificou-se 18% p90 e na área da Expressão 8% p90. Cerca de 14% (n = 10) foram orientadas para terapia da fala por apresentarem perturbação fonológica e 18% (n=13) foram orientadas para uma avaliação com Escala de Ruth Griffiths. **Conclusões:** Os autores detectaram resultados inferiores aos normais para esta população em 13 crianças (18%). Este estudo, embora especifique o nível de desempenho num determinado momento, numa situação particular, identificou crianças em risco de desenvolver difi-

culdades na aquisição da leitura, permitindo procedimentos de diagnóstico etiológico e intervenção estimulativa prevenindo ou minimizando dificuldades académicas futuras. Realçam ainda que a identificação dos problemas da linguagem requer instrumentos de avaliação formal que ultrapassem o impressionismo ainda muito comum na prática clínica pediátrica.

**Palavras-chave:** TALC, linguagem, desenvolvimento

#### POS76- Vigilância de saúde em crianças de 12 meses nascidas no Hospital de Santarém no 1º semestre de 2005

Dina Eiras<sup>1</sup>; Ana Torres Melo<sup>1</sup>; Isabel Ramos<sup>1</sup>; Helena Oliveira<sup>1</sup>; Aldina Canteiro Lopes<sup>1</sup>

1 - Hospital de Santarém

**Objectivos:** A vigilância de saúde é fundamental em Pediatria. Quisemos saber, em relação ao primeiro ano de vida das crianças nascidas no Hospital de Santarém (HDS): se tinham médico assistente - Médico de Família (MF) ou Pediatra particular (PP) - e quantas vezes tinham sido observadas; se tinham desenvolvimento estaturo-ponderal (DEP) e psico-motor (DPM) adequado; outras questões (se tinham imunizações actualizadas segundo o plano nacional de vacinação (PNV), se tinham feito exames complementares de diagnóstico (ECD), se tinham tido necessidade de medicação ou de internamento). **Métodos:** Aos 12 meses de idade convocaram-se para uma consulta no HDS todas as crianças nascidas no primeiro semestre de 2005. Foi colhida informação do Boletim Individual de Saúde, Boletim de Vacinas, foi aplicado um questionário aos pais e procedeu-se à observação das crianças.

**Resultados:** De Janeiro a Junho de 2005 nasceram 792 crianças no HDS. Compareceram à consulta 495 crianças das quais 473 foram incluídas neste estudo. 51,3% era do sexo masculino. 97,1% tinha pelo menos um progenitor português. Quase todas as crianças (98,7%) tinham médico assistente: 52,4% PP mais MF; 38,3% apenas MF; 8,0% apenas PP. Durante o primeiro ano de vida 81,2% teve >5 consultas (MF e/ou PP) e 9,9% <3 (mediana=6). Em relação ao DEP: 1,3% tinha peso abaixo do P5 e 4,9% acima do P95; 0,8% tinha estatura abaixo do P5 e 2,1% acima do P95; 1,9% tinha perímetro cefálico abaixo do P5 e 1,5% acima do P95. Em termos de DPM 98,1% não tinha nenhum dos sinais de alarme da Tabela de Sheridan para os 12 meses. Estavam imunizadas: de acordo com o PNV 98,3% das crianças; com a vacina anti-pneumocócica heptavalente 75,7%; com a vacina anti-meningocócica 86,7% (não fazia parte do PNV). Nunca tinham feito ECD 52,2% das crianças. 22,2% tinha sido sujeita a avaliação analítica e 23,3% a avaliação radiográfica. Apenas 18,6% não tomaram qualquer medicação além de antipiréticos. Tomaram antibióticos 56,7% das crianças e destas 42,9% 2 vezes ou mais. Nunca recorreram a serviços de urgência (SU) 18,6% e das que recorreram 38,5% fizeram-no 3 ou mais vezes. Tinham estado em consultas hospitalares 20,7% e tinham estado internadas 11,2%. Das 473 crianças observadas neste estudo 8 (1,7%) foram referenciadas para consulta externa e 5 (1,1%) foram enviados ao SU. Alguns aspectos da vigilância de saúde infantil podem ser melhorados.

**Palavras-chave:** 12meses vigilância Santarém 2005

#### POS77- Diagnóstico pela Imagem - Caso Clínico

Clara Machado<sup>1</sup>; Sandra Costa<sup>1</sup>; Sofia Martins<sup>1</sup>; Teresa Pontes<sup>1</sup>; Ana Antunes<sup>1</sup>; Henedina Antunes<sup>2</sup>

1 - Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho

**Introdução:** O Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) é uma reacção idiossincrásica grave, caracterizada por febre e lesões muco-cutâneas, com envolvimento de mais de 2 locais (olhos, cavidade oral, vias aéreas, esófago, mucosa ano-genital), podendo levar a necrose e descamação da epiderme (<10% da superfície corporal). A etiologia mais frequente é a infecção pelo *Mycoplasma pneumoniae* (Mp), no entanto pode ser secundário a fármacos (mais frequentemente sulfonamidas). O diagnóstico é clínico e o tratamento sintomático, tendo a imunoglobulina IV mostrado efeitos benéficos. **Caso clínico:** Adolescente, sexo feminino, 13 anos, com antecedentes de rinite alérgica (medicada com montelukast há 2 anos). Recorre ao SU em D2 e D3 de doença por febre, exantema e enantema vulvar tendo alta medicada com corticóide, antifúngico e anti-histamínico. Tinha sido medicada com Sulfametoxazol/Trimetoprim e Ambroxol/Clenbuterol durante 15 dias por infecção respiratória, terminados um dia antes do aparecimento da sintomatologia. Em D4 recorre novamente ao SU por agravamento do exantema maculo-papular, úlceras e

edema da mucosa oral e vaginal, mantendo febre, acompanhada por odinofagia e disfagia. Ao exame objectivo apresentava exantema eritemato-papular generalizado, com exantema malar exuberante, sinal de Nikolsky negativo, lesões ulceradas da mucosa oral com edema dos lábios, sialorreia e edema exuberante dos grandes lábios, com lesões ulceradas e escorrência vaginal. Nos exames complementares de diagnóstico apresentava PCR 33,9mg/L, VS 34mm/h e serologia para Mp negativa. Foi internada. Terapêutica instituída: Imunoglobulina humana 1g/kg/dia EV 3 dias, com melhoria progressiva do exantema, das lesões ulceradas da mucosa oral e genital e do edema genital e da tolerância para alimentos sólidos. Cuidados de isolamento e manuseamento de roupa como doente queimado. Notificação para o Infarmed. Três meses após o tratamento permanece assintomática e sem sequelas. **Discussão:** O SSJ é uma condição grave que pode ser fatal em 1-3% dos casos ou provocar sequelas graves nos locais atingidos (dermatológicas, oculares, pulmonares, gastro-intestinais e genito-urinárias). O diagnóstico é baseado na clínica pelo que a divulgação das imagens desta situação rara é um dos objectivos desta apresentação. Apesar da infecção por *Mycoplasma pneumoniae* ser a causa mais frequente de SSJ na idade pediátrica, neste caso a etiologia mais provável parece ser a ingestão de Sulfametoxazol

**Palavras-chave:** Síndrome de Stevens-Johnson, Sulfametoxazol, imunoglobulina humana

#### POS78- A conduta dos pais perante a febre

Ana Brett<sup>1</sup>; Patrícia Mação<sup>1</sup>; Lívia Fernandes<sup>2</sup>

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra; 2 - Centro de Saúde de São Martinho do Bispo

**Introdução:** A febre é comum na criança e é frequentemente o primeiro sinal detectável e por vezes o único de doença. É um grande motivo de preocupação para os pais, contribuindo para um número avultado de consultas. **Objectivos:** Avaliar os conhecimentos e atitudes dos pais perante uma criança com febre. **Material e métodos:** Estudo descritivo, durante o período de 1 mês, elaborado através de inquérito aos pais de crianças observadas na consulta de Saúde Infantil em 2009. **Resultados:** No período referido foram efectuados 131 inquéritos, correspondendo em 58% a crianças do sexo masculino. A mediana das idades das crianças foi de 5 anos e a dos pais foi de 34,5 anos. De acordo com o critério profissão da escala de Graffar, a população em estudo encontra-se respectivamente no grau 1 - 24%, grau 2 - 15%, grau 3 - 12%, grau 4 - 25% e grau 5 - 24%. Das crianças incluídas no estudo, 37% são filhos únicos. O método de medição da temperatura foi o termómetro digital em 95% das crianças. Nenhum pai referiu usar o tacto como método único de medição térmica. O local de eleição para a medição da temperatura foi o axilar (89%). Apenas 33% dos pais consideram que a criança tem febre a partir de 38°C, sendo que 44% têm como patamar os 37,5°C. Estes valores não se relacionam com o método ou local de medição. Não há correlação entre o número de irmãos e a temperatura a que os pais valorizam a febre. Quando constatada febre é administrado antipirético em 77% dos casos e são tomadas medidas de arrefecimento físico em 82%. Mais de metade dos inquiridos afirmaram administrar antipirético a uma temperatura superior àquela que consideram febre. O paracetamol é o antipirético de eleição (84% vs 10% ibuprofeno). A monoterapia é usada em 28% dos casos; dos restantes, 74% alternam de antipirético quando picos febris com intervalos <4 horas. Os pais recorrem ao médico em 77% dos casos após 2-3 dias de febre. Os sinais de alarme na febre mais frequentemente referidos foram: febre prolongada, difícil de ceder e prostração. **Comentários:** Existe disparidade na definição quantitativa de febre, o que pode reflectir a variabilidade presente na literatura e prática clínica. A maioria dos pais inquiridos tem atitudes adequadas perante a febre, o que poderá estar relacionado com o seguimento regular destas crianças em consulta de Saúde Infantil.

**Palavras-chave:** Febre, pais, antipiréticos

#### POS79- Pais e febre: o que sabem e o que fazem?

Catarina Magalhães<sup>1</sup>; Liliana Macedo<sup>1</sup>; Marta Santalha<sup>1</sup>; Isolina Aguiar<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães

**Introdução:** A febre é um importante motivo de recurso a serviços de saúde em Pediatria. Geradora de ansiedade, estarão os pais devidamente informados? **Objectivos:** Avaliar o percurso pré-hospitalar da criança com febre, caracterizar os conhecimentos e actuação dos pais, avaliar a prioridade atribuída pela Triagem de Manchester. **Material e Métodos:** Entre Junho e Agosto de 2009 foi efectuado um estudo descritivo transversal caracterizado pela aplicação de questionários aos pais e médicos, durante o recurso por

febre ao Serviço de Urgência (SU) de Pediatria do Centro Hospitalar do Alto Ave. **Resultados:** Foram preenchidos 113 inquéritos, a maioria pela mãe (93%) com idade média de 31 anos, sendo predominante a profissão operária fabril (43%). A idade das crianças variou entre 3 meses e 12 anos (média: 3 anos). Da amostra, 77% não recorreu previamente a outro médico ou a uma linha telefónica de saúde e apenas 5% trazia carta de referência. Do total, 65% estava no primeiro dia de febre e 10% não deu antipirético, um quarto destes para “acelerar a observação médica”. Tratava-se, pelo menos, da segunda consulta para 32%. Dos casos com menos de 24h de febre, 25% já tinham recorrido a outro médico. Metade dos pais definiu febre correctamente, considerando-a um sintoma grave (84%) e gerador de medo e ansiedade significativos (61%). Para 28% o paracetamol só pode ser administrado a cada 8 horas. Os sinais apontados como mais preocupantes foram os vômitos persistentes (70%), o reaparecimento da febre 6 horas após toma de antipirético (60%) e a prostração (53%). Dos pais, 34% não tiveram ensino sobre este tema por profissionais de saúde. Obtiveram prioridade elevada (Laranja) 30% das crianças, 91% das quais tiveram alta para o domicílio. Foi internada 6% da amostra total. Em 78% dos casos triados como Laranja o médico não concordou com a prioridade atribuída. **Conclusões:** A educação para a saúde da população é uma área que se revela deficitária, originando comportamentos potencialmente prejudiciais para a criança (como o uso inadequado de antipiréticos, a multiplicação de consultas ou o desconhecimento de potenciais sinais de alarme). Os serviços de urgência hospitalares, especialmente no Inverno, são sobrecarregados com casos benignos passíveis de serem resolvidos nos cuidados primários. Neste estudo, verificou-se que a Triage de Manchester pode não ser a mais adequada na criança com febre. Será elaborado um folheto informativo sobre a febre para distribuição no SU.

**Palavras-chave:** febre, pais, triagem

#### POS80- Prevalência de Obesidade e Excesso de peso num Parque Escolar da Área Metropolitana de Lisboa

Susana Castanhinha<sup>1</sup>; João Crispim<sup>2</sup>; Sachondel Joffre<sup>3</sup>; Beatriz Silva<sup>4</sup>  
1 - Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2 - Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, CHLN; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital de Santarém; 4 - Saúde Escolar, Centro de Saúde de Alvalade, ACES Lisboa Norte

**Introdução:** A obesidade infantil, pelo aumento da sua prevalência nas últimas décadas, é um problema de saúde pública de acordo com a OMS. É uma doença crónica, de etiologia multifactorial e com atingimento multissistémico. A prevenção e identificação precoces são essenciais para evitar a morbi-mortalidade associada e a obesidade em idade adulta. **Objectivos:** Estudar a prevalência de obesidade e excesso de peso na população de alunos do 1º ano do ensino básico. **Métodos:** Foram avaliados os registos do exame global de saúde aos 5-6 anos de todos os alunos que ingressaram no 1º ano do ensino básico nos anos lectivos de 2005/2006 a 2008/2009 nas escolas da área de influência do Parque Escolar do Centro de Saúde de Alvalade. Analisou-se: idade, sexo, peso, estatura, e co-morbilidades (de acordo com CID-10). Foram excluídas as patologias congénitas e adquiridas que influenciam de forma determinante o peso/estatura. Excesso de peso e obesidade foram definidos de acordo com o percentil de IMC. Estatística: análise exploratória simples e comparativa. Análise estratificada por sexo e idade. Testes não paramétricos ( $\alpha=5\%$ ). **Resultados:** Foram avaliados registos de 1060 crianças, com mediana de idade de 5,8 anos [5,0 - 6,5]. Destas, 5,1% estavam identificadas pelo médico assistente como casos de obesidade ou excesso de peso. Verificou-se, no entanto, uma prevalência real de 28,7% de obesidade/excesso de peso, correspondendo 11,6% a obesidade e 17,1% a excesso de peso. Não se verificou diferença significativa entre a prevalência de obesidade/excesso de peso nos diferentes anos lectivos nem entre género. Os diagnósticos registados corresponderam principalmente a patologia gastro-intestinal (19,5%), oftalmológica (11,7%), mental/comportamento (11,0%), respiratória (7,5%) e auditiva (7,2%). Foram mais frequentes a presença de cáries nas crianças com maior IMC ( $p<0,05$ ) e os problemas do comportamento nas crianças com obesidade/excesso de peso ( $p<0,01$ ). Não foram encontradas relações significativas com outros diagnósticos. **Discussão:** Neste estudo verificou-se uma prevalência elevada de excesso de peso e obesidade na população escolar mais jovem, apesar de largamente subdiagnosticada ou valorizada. A presença de cáries e alterações do comportamento parecem ser comorbilidades relevantes do excesso de peso e obesidade. É mandatório alertar os clínicos e incentivar a avaliação clínica e antropométrica seriada para promover a identificação e intervenção atempadas.

**Palavras-chave:** obesidade, excesso de peso, saúde escolar

#### Área Científica – Desenvolvimento

##### POS85- Perímetro cefálico: um parâmetro importante na avaliação de crianças com espectro do autismo?

Cláudia Calado<sup>1</sup>; Andreia Pereira<sup>1</sup>; Nuno Bernardino Vieira<sup>2</sup>; Raquel Medeiros<sup>3</sup>; Eliane Cruz<sup>3</sup>; Luís Gonçalves<sup>3</sup>; Isabel Rodrigues<sup>1</sup>

1- Hospital de Faro EPE ; 2- Hospital do Barlavento Algarvio

**Introdução:** O crescimento cefálico em crianças com perturbação do espectro do autismo (PEA) tem sido considerado um dos sinais mais precoces da doença. Os resultados têm sido contraditórios na atribuição de significado estatístico à variável antropométrica. O presente estudo pretendeu avaliar a progressão do PC nos três primeiros anos em crianças com PEA, comparando-a com a de crianças sem a doença. **Doentes e métodos:** Estudo comparativo retrospectivo de análise do PC de crianças com PEA (utilizando critérios DSM-IV) e grupo controlo. Analisámos os dados por sexo, aferindo para tempo de gestação e peso ao nascer. **Resultados:** Foram analisados os valores antropométricos de 288 crianças, 90 com diagnóstico de PEA e 198 sem o mesmo. Verificou-se predomínio do sexo masculino em ambos os grupos, com uma relação para o sexo feminino de 5:1 no grupo PEA e 1,2:1 no grupo controlo. Não se observou diferença estatística entre grupos, de acordo com o sexo, para o tempo gestacional e peso ao nascer. Na maioria dos períodos etários constatou-se, no grupo PEA, PC maior no sexo masculino ( $p<0,05$  aos 6, 18 e 24 meses) e menor no sexo feminino ( $p<0,05$  aos 15 e 18 meses). Encontrámos nas crianças de sexo masculino dos subgrupos com perturbação autística (PA) ( $n=32$ ) e síndrome de Asperger (SA) ( $n=41$ ) valores mais elevados de PC em vários períodos etários (para o primeiro com significado estatístico aos 36 meses e para o segundo aos 9, 18 e 24 meses). Constatámos maior valor velocidade de crescimento do PC entre nascimento/36 meses no subgrupo PA ( $p=0,009$ ). Encontrámos nos subgrupos PA e SA tendência para maior velocidade no primeiro ano e menor nos dois subsequentes, embora sem valor estatístico. **Discussão:** Como outros autores, constatámos tendência para valores superiores de PC nas crianças do sexo masculino com PEA (ambos PA e SA). Também de acordo com alguma literatura, encontramos maior velocidade de crescimento do PC entre nascimento/36 meses no grupo PA; no estudo comparativo SA/controlo, não obtivemos diferença. Realçamos assim a importância do PC como mais um sinal diagnóstico precoce.

**Palavras-chave:** autismo, perímetro cefálico

##### POS86- Duplicação da parte distal do braço longo do cromossoma 8: Caso Clínico

Miguel Costa<sup>1</sup>; Sofia Martins<sup>1</sup>; Helena Reis<sup>1</sup>; Natália Teles<sup>2</sup>; Irís Maia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria - Hospital de Braga; 2- Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães - Porto

**Introdução:** O atraso do desenvolvimento psico-motor (ADPM) tem múltiplas etiologias possíveis. Podem contribuir, entre outros, factores ambientais, infecciosos, metabólicos e genéticos. As trissomias da parte distal do braço longo do cromossoma 8 são extremamente raras. As crianças afectadas têm ADPM de gravidade moderada a grave e características fenotípicas peculiares. **Caso Clínico:** Criança de 9 anos, sexo masculino, orientada para a consulta por ADPM, alterações do comportamento e hiperactividade. Nos antecedentes pessoais salienta-se epilepsia diagnosticada aos 4 anos. Antecedentes familiares de mãe com ADPM. Sem irmãos. Pais não consanguíneos. Ao exame objectivo: Irrequieto, comportamento obsessivo. Fácies peculiar com fronte proeminente, sobrancelhas espessas, sulco infra-orbitário marcado, nariz de ponte e base larga, filtro longo e proeminente e lábio superior fino. Baixa estatura ( $P<5$ ), sem défices motores aparentes e com razoável destreza manual. Atraso cognitivo com linguagem pouco compreensível. Exames efectuados: RMN cerebral: hipoplasia do rostrum do corpo caloso; EEG: actividade paroxística focal em centro-temporo-parietal esquerdo; Potenciais evocados auditivos: normais. Cariótipo de alta resolução: 46,XY,dup(8)(q24.2q24.3)mat. Cariótipo dos familiares: mãe com a mesma duplicação; pai e avós maternos: normal. **Discussão:** O ADPM pode ser justificado e causado pela interacção de vários factores etiológicos, o que leva a que muitas vezes não se consiga definir com precisão a sua causa. No entanto, é extremamente importante e útil a investigação etiológica pois permite em alguns casos estabelecer um plano terapêutico e prevenir novos casos. Neste caso, a investigação etiológica foi realizada tardiamente. Após o diagnóstico procedeu-se à orientação dos pais para aconselhamento genético.

**Palavras-chave:** Duplicação da parte distal do braço longo do cromossoma 8; atraso do desenvolvimento psico-motor; fenótipo peculiar

**POSS7- Avaliação da qualidade de vida e estabilidade emocional de pais de crianças com Perturbação do Espectro do Autismo**Sandra Santos<sup>1</sup>; Cristina Henriques<sup>1</sup>; Mónica Pinto<sup>1</sup>; Ana Pires<sup>2</sup>  
1- Hospital Dona Estefânia; 2- Instituto Superior Técnico

**Introdução:** De acordo com a literatura, os pais de crianças com Perturbações do Espectro do Autismo (PEA) têm mais stress, depressão e ansiedade e menor qualidade de vida que os pais de crianças com outras perturbações do desenvolvimento (OPD). No entanto, a prática clínica diária do Centro de Desenvolvimento do Hospital Dona Estefânia (CD-HDE) mostra-nos que a qualidade de vida (QDV) e a estabilidade emocional (EE) dos pais é independente do diagnóstico dos filhos. **Objetivos:** Avaliar a EE e a QDV dos pais de crianças com PEA, seguidos no CD-HDE, em comparação com os pais de crianças com OPD. **Métodos:** Inquérito aos pais e mães (durante quatro meses), composto por: i, informação e consentimento informado; ii, caracterização demográfica e socio-económica; iii, K10 Mental Health Screening Tool, para avaliar a EE; iv, WHO Quality Of Life - Brief (WHOQOL-B), para avaliar a QDV. Foram incluídos todos os pais biológicos de crianças com idades compreendidas entre um e 18 anos, seguidas no CD-HDE. Foram excluídos pais adotivos, pais com mais de um filho com perturbação do desenvolvimento, pais sem capacidade para preencher sozinhos o questionário e primeiras consultas. **Resultados:** Foram avaliados 96 pais, 44 no grupo PEA e 52 no grupo OPD. Os grupos são semelhantes na caracterização demográfica e socio-económica, existindo apenas discreta predominância do sexo masculino no grupo PEA [ $p=0,047(F)$ ;  $p=0,036(\chi^2)$ ] e mais alterações cognitivas no mesmo grupo [ $p=0,03(F)$ ;  $p=0,036(\chi^2)$ ]. A avaliação da EE pelo K10 e da QDV pelo WHOQOL-B, não mostraram diferenças estatisticamente significativas entre os grupos. Na análise da associação entre as variáveis anteriores e o grupo total (PEA + OPD), verificou-se que os pais têm melhor QDV nos domínios 1 e 2 do WHOQOL-B e menor stress emocional que as mães; ter um filho do sexo masculino é menos perturbador da QDV nos domínios 1, 2 e 4 do WHOQOL-B; famílias grandes são promotoras de menor stress emocional e melhor QDV nos domínios 2 e 3 do WHOQOL-B; e ter irmãos é igualmente promotor de QDV no domínio 4 do WHOQOL-B. **Conclusão:** A QDV e a EE dos pais de crianças com perturbações do desenvolvimento é multifactorial, não dependendo só do diagnóstico dos filhos e não parecendo que os pais de crianças com PEA tenham menor QDV ou maior stress. Ser pai, ter família numerosa e o filho ser do sexo masculino parecem ser factores protectores.

**Palavras-chave:** autismo, stress parental, qualidade de vida parental**POSS8- Síndrome de Joubert - Caso Clínico**Catarina Resende<sup>1</sup>; Elisa Cardoso<sup>1</sup>  
1- Hospital São Teotónio - Viseu

**Introdução:** A Síndrome de Joubert é uma doença rara (1:100000), autossómica recessiva. O diagnóstico requer aspectos clínicos e imagiológicos: hipotonia, atraso desenvolvimento, presença de padrão de respiração irregular e/ou movimentos oculares anormais e a presença de imagem de RMN em “Dente de Molar”. **Caso Clínico:** MGR, sexo feminino, 30 meses de idade, referenciada à consulta de desenvolvimento aos 22 meses por atraso de desenvolvimento motor: controlo cefálico aos 5,5 meses, sentar sem apoio aos 10,5 meses e caminha apenas com apoio. Filha de pais jovens, não consanguíneos, fruto de gravidez vigiada e sem intercorrências, parto eutócico às 41 semanas, índice APGAR 8/9. Internamento ao mês de idade por refluxo gastroesofágico e seguida na consulta de oftalmologia por estrabismo e síndrome de Duane. Ao exame objectivo apresentava cruzamento de percentis do perímetro cefálico (inicialmente P75 actualmente acima P95), fâcies peculiar com face triangular, base do nariz alargada, boca aberta com discreta protusão da língua, estrabismo e apraxia do olhar, hipotonia marcada, controlo cefálico instável, reflexos osteotendinosos presentes e simétricos, restante exame objectivo sem alterações. Perfil do desenvolvimento segundo Growing-skills II: Audição/Fala e Linguagem correspondente aos 24 meses, Locomoção/Manipulação/Interação Social aos 18 Meses e Visão/Cognição aos 15 Meses. Por suspeita de hidrocefalia pedida RMN crânio-encefálica: “hipogenesia do vérmis, e configuração “Dente de Molar” do mesencéfalo sugestivo de Doença de Joubert”. Pedida função hepática e renal, estudo genético e efectuada ecografia abdominal e renal que se revelaram dentro da normalidade. Referenciada à rede de intervenção precoce e pedida Consulta de Medicina Física. Reavaliada aos 29 meses com aquisição de capacidades: perfil do desenvolvimento segundo Growing-skills II para Audição/Fala/Linguagem/Manipulação/Visão correspondente aos 30 meses, Interação social/Cognição aos 24 meses e Locomoção aos 18 meses. **Discussão:** A Síndrome de Joubert pode compreender apenas os aspectos clínicos supra-citados ou estar associada a outras alterações, como distrofia retiniana, colobomas oculares, doença renal quística ou fibrose hepá-

tica. Estas alterações definem os vários sub-tipos da doença designados Síndrome de Joubert e distúrbios relacionados.

**Palavras-chave:** Síndrome Joubert, Atraso Desenvolvimento**POSS9- Tipo de amamentação e padrões de sono em recém-nascidos**Ana Bragança<sup>1</sup>; Mariana Santos Costa<sup>1</sup>; Marta Louro<sup>1</sup>; Patrícia Cardoso Rama<sup>1</sup>; Piedade Sande Lemos<sup>2</sup>

1- Universidade Atlântica; 2- Universidade Atlântica / Hosp. Fernando Fonseca

**Introdução:** É sobejamente conhecida a influência do leite materno sobre um conjunto de factores, entre os quais se inclui o sono dos recém-nascidos. Este pode ser muito irregular, sendo um dos factores que contribui para a exaustão física e possivelmente para a depressão materna verificadas nos primeiros tempos após o parto. **Objectivo:** O presente estudo visa pesquisar a existência de uma relação entre a amamentação (duração da mamada e tipo de leite) e o padrão de sono (duração e qualidade) em bebés recém-nascidos. **Métodos:** Estudo observacional correlacional, com uma amostra constituída por 66 pares mãe-bebé, recrutados no Serviço de Obstetrícia do Hospital Fernando Fonseca, em 2007 e 2008. A recolha dos dados (duração das mamadas, duração dos sonos, tipo de leite e tipo de sono) foi feita através do seu registo em quadros próprios para o efeito. **Resultados:** Os testes correlacionais (Spearman) mostram uma relação positiva significativa (para  $\alpha = 0,01$ ) entre o consumo de leite materno e um padrão de sono mais tranquilo, e o consumo de leite de fórmula e um sono mais agitado. A análise das variâncias (One-way ANOVA) das variáveis duração do sono e duração da mamada em função do tipo de leite consumido, mostra não haver diferenças significativas entre o tempo de sono das crianças alimentadas com leite materno, leite adaptado ou aleitamento misto ao fim do primeiro mês de vida (124, 129 e 128 minutos, respectivamente). **Conclusões:** Durante o primeiro mês de vida dos recém-nascidos, o aleitamento materno parece estar associado à ocorrência de um sono mais tranquilo. O tipo de aleitamento neste primeiro mês não parece influenciar a duração quer dos sonos, quer das mamadas, nestes bebés.

**Palavras-chave:** tipo de amamentação, padrão de sono, recém-nascidos**POSS90- Desenvolvimento em idade escolar - Quem são? Para onde vão? Que intervenção?**Pedro Garcia<sup>1</sup>; Cristina Henriques<sup>1</sup>; Marta Mendonça<sup>1</sup>; Teresa Silva<sup>1</sup>; Manuela Martins<sup>2</sup>; Maria João Pimentel<sup>3</sup>; Isabel Santos<sup>4</sup>; Filipe Silva<sup>1</sup>; Mónica Pinto<sup>1</sup>; João Estrada<sup>1</sup>; Maria do Carmo Vale<sup>1</sup>

1- Hospital de Dona Estefânia - Centro Hospitalar de Lisboa Central ; 2- Professora de Educação Especial - Hospital Dona Estefânia; 3- Psicóloga Clínica - Hospital Dona Estefânia; 4- Terapeuta da fala - Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** A prevalência de crianças com necessidades educativas especiais parece estar a aumentar nas sociedades desenvolvidas, com repercussões ao nível do consumo dos recursos educativos e da dinâmica familiar. Para além das necessidades educativas especiais de crianças com dificuldades de aprendizagem sem patologia médica identificável, existe ainda um subgrupo de crianças com atraso de desenvolvimento psico-motor mais complexo cujas necessidades educativas vão além do apoio escolar e exigem uma abordagem transdisciplinar. A caracterização desta população e os aspectos práticos da intervenção têm sido escassamente estudados. **Objetivos:** 1- Caracterizar prospectivamente a população da consulta de desenvolvimento em idade escolar do Hospital de Dona Estefânia. 2- Determinar a prevalência de co-morbilidades 3- Avaliar a necessidade de intervenção biomédica e educativa 4- Avaliar a efectividade da intervenção na comunidade preconizada no Decreto-lei nº 3/2008 5- Avaliar o “modus operandi” de consulta conjunta (Pediatría de Desenvolvimento, Professor de educação especial, Psicologia e Terapeuta da Fala) utilizado na consulta de desenvolvimento do Hospital Dona Estefânia. **Métodos:** Estudo epidemiológico transversal de base referencial com recolha de dados de crianças em idade escolar numa consulta de desenvolvimento de um hospital central da região de Lisboa durante o período de um ano (Setembro de 2008 a Agosto de 2009). Foram utilizadas escalas de avaliação específicas: escala de Griffiths / WISC III, questionário de Conner para pais e professores, teste de Reynell/TALC e testes específicos de dislexia. **Resultados:** 86 crianças. Idades entre 6 e 12 anos. A prevalência de crianças com défice cognitivo foi de 44%. 14% apresentaram Perturbação de Hiperactividade e Déficit de Atenção. As perturbações do comportamento prevaleceram em 12% dos casos seguidas de perturbações específicas da linguagem (9%) e dislexia (5%). Os principais apoios desenhados foram a articulação com a escola (49%) (com base no decreto de lei nº 3/2008), psicologia (43%), terapia da fala (11,6%) e pedopsiquiatria (9,3%). **Conclusões:** As crianças em idade

escolar constituem um subgrupo importante com necessidade de avaliação em consulta de desenvolvimento. Os apoios educativos e de psicologia a nível escolar constituem o principal tipo de intervenção. Uma abordagem multidisciplinar conjunta (médico, professor de educação especial e psicologia) parece-nos adequada a este grupo etário.

**Palavras-chave:** Desenvolvimento, educação especial, idade escolar

## Área Científica – Pneumologia

### POS91- Síndrome de Apneias e Hipopneias Obstrutivas do Sono - Abordagem Diagnóstica e Terapêutica de Dois Casos

Vasco Lavrador<sup>1</sup>; Lurdes Morais<sup>1</sup>; Telma Barbosa<sup>1</sup>; Esmeralda Martins<sup>1</sup>; Virgílio Senra<sup>1</sup>; Ana Ramos<sup>1</sup>

1-Centro Hospitalar do Porto - Unidade Maria Pia

**Introdução:** A síndrome de apneias e hipopneias obstrutivas do sono (SAOS) é uma entidade comum na pediatria caracterizada por episódios de obstrução parcial ou total da via aérea superior durante o sono. No lactente, as dismorfias crânio-faciais são a principal etiologia, associando-se muitas vezes a dificuldades alimentares importantes e má evolução ponderal. A longo prazo pode provocar alterações do comportamento, atraso do desenvolvimento psicomotor, hipertensão arterial, pulmonar e cor pulmonale. Caso 1: Lactente de 3 meses com diagnóstico de Sequência de Pierre Robin transferido para a nossa unidade por dificuldades alimentares e necessidade de optimização por Terapia da Fala. Caso 2: Lactente de 9 meses com síndrome dismórfica craniofacial e obstrução respiratória alta multifactorial desde o nascimento associada a tosse crónica por vezes cianósante; dificuldades alimentares e má evolução estado-ponderal. Seguido em consulta de Genética sem diagnóstico estabelecido. Transferido para o nosso hospital para realização de adenoidectomia a que foi submetido após extensa investigação para exclusão de patologia pulmonar funcional, estrutural ou infecciosa além de outras causas de obstrução respiratória. Não se observou melhoria significativa da sintomatologia com a intervenção. Apresentavam ambos roncopatia exuberante com pausas e episódios de dessaturação, dificuldade respiratória agravada durante os períodos de sono, irritabilidade diurna e dificuldades alimentares importantes, com o doente do caso 2 a manifestar atraso ligeiro do desenvolvimento psicomotor. O estudo do sono realizado mostrou índice de apneias/hipopneias obstrutivas de 55,8 e 40 respectivamente. Iniciaram ventilação não invasiva com BiPAP com rápida adaptação, diminuição progressiva da dificuldade respiratória durante o sono, resolução das dificuldades alimentares e evolução ponderal favorável. No doente do caso 2 verificou-se ainda um avanço significativo a nível das aquisições motoras próprias da idade. **Conclusão:** Os casos apresentados ilustram os benefícios da VNI em lactentes com SAOS de etiologia distinta, reforçando a sua importância na prevenção das complicações cardiovasculares, na redução do esforço respiratório e no contributo para a resolução das dificuldades alimentares e da má-evolução ponderal, particularmente quando instituídos precocemente.

**Palavras-chave:** Síndrome de apneias e hipopneias obstrutivas do sono, Dificuldade alimentares, Ventilação não invasiva, BiPAP

### POS92- Pseudotumor inflamatório como causa de doença respiratória pediátrica: dois casos tratados por via endoscópica

Maria João Parreira<sup>1</sup>; Ana Casimiro<sup>1</sup>; José Oliveira Santos<sup>1</sup>

1- Hospital Dona Estefânia

O pseudotumor inflamatório é a neoplasia benigna do pulmão mais frequente em idade pediátrica, mas pode envolver qualquer localização da árvore traqueobrônquica. Desconhece-se a sua etiologia. Tem quase sempre um comportamento benigno, havendo raras recidivas locais. Os autores apresentam dois casos de pseudotumor inflamatório com idades de apresentação, manifestações clínicas e sequelas diferente, tratados por via endoscópica. O primeiro trata-se de um recém-nascido com antecedentes irrelevantes que manifestou desde o nascimento dificuldade respiratória, com necessidade de intubação e ventilação. A avaliação inicial sugeriu a existência de formação quística subglótica, volumosa, que foi confirmada por TAC. Submetido aos 15 dias de vida a broncoscopia rígida, fez-se extração da lesão com pinça e árgon, tendo o estudo anátomo patológico confirmado pseudotumor inflamatório miofibroblástico. Extubado no pós-operatório, manteve seguimento em ORL e Pneumologia por coexistência de malformação da laringe (cricóide em laço). Não houve recidiva nos quatro anos de follow-up. O segundo diz respeito a uma criança do sexo feminino, 8 anos de idade, previamente saudável,

enviada à Unidade de Pneumologia/Broncologia Pediátricas por febre e tosse com quatro dias de evolução, medicada com ampicilina endovenosa. A imagiologia de tórax apresentava hipotransparência lobo inferior direito, derrame pleural e hipotransparência justamediastínica homolateral. A broncofibroscopia revelou a existência de lesão ocupando espaço ao nível da emergência do brônquio intermédio. Na broncoscopia rígida, constatou-se a presença de massa ocupando toda a extensão do brônquio intermédio e brônquio inferior direito, que se ressecou com pinça de biópsia. O exame anatomopatológico revelou pseudotumor inflamatório a fibroblastos. O estudo da função pulmonar revelou na cintigrafia perda funcional ao nível do lobo inferior direito e na pletismografia padrão ventilatório obstrutivo. Evolução clínica favorável nos 6 meses de follow-up O pseudotumor inflamatório é uma entidade rara mas que deve ser considerado no diagnóstico diferencial dos tumores da árvore respiratória. Apesar de ser mais frequente em crianças e adultos jovens, pode estar presente desde o período neonatal. O tratamento de eleição é cirúrgico, sendo a ressecção da lesão diagnóstica e terapêutica. A abordagem endoscópica tem um papel fundamental nos centros especializados.

**Palavras-chave:** pseudotumor inflamatório broncoscopia pediátrico

### POS93- Estratégias de transição para o domicílio no lactente traqueostomizado - caso clínico

Cristina Freitas<sup>1</sup>; Teresa Nunes<sup>2</sup>; Rosa Farinha<sup>3</sup>; Teresa Bandeira<sup>2</sup>

1 - Hospital Central do Funchal; 2 - Unidade de Pneumologia, Cuidados respiratórios domiciliários e de Transição. Departamento da Criança e da Família; Clínica Universitária de Pediatria. Hospital de Santa Maria. Lisboa; 3 - Serviço de Otorrinolaringologia - Hospital Central do Funchal

**Introdução:** A patologia que condiciona a traqueostomia, a idade do doente, as suas condições socio-familiares e a necessidade de ventilação e de drenagem de secreções brônquicas são determinantes do planeamento de cuidados hospitalares e continuados e do prognóstico quer na duração quer nos riscos associados à traqueostomia. **Objectivo:** Documentar os cuidados a ter com a traqueostomia num lactente e evidenciar os elementos essenciais do ensino à família na transição para o domicílio. **Caso clínico:** Lactente de 9 M, sexo masculino, raça negra, traqueostomizado às 6 sem. de vida, em programa domiciliário de continuidade de cuidados desde os 6 meses. Quarto filho de uma família alargada, com averiguação litigiosa de paternidade. Aos 22 dias de vida é internado por bronquiolite aguda com insuficiência respiratória e necessidade de ventilação mecânica durante 10 dias. Quatro dias após a alta é reinternado por dificuldade respiratória com estridor marcado. A broncofibroscopia revelou estenose subglótica grave por membrana com orifício excêntrico anterior de pequeno diâmetro, tendo sido submetido a traqueostomia. Um mês depois mantinha estenose subglótica com orifício de 1,5-2 mm (grau IV, classificação de Cotton e Meyer), com decisão clínica para manter a traqueostomia por período indeterminado. Foi efectuada mudança de cânula periodicamente na presença da mãe e posteriormente efectuada por esta, com revisão sistemática do método, enfatizando o reconhecimento e abordagem das situações de risco de vida. Avaliado por terapeuta da fala para treino de deglutição e posteriormente da linguagem. O lactente apresentou uma progressão ponderal normal com alimentação adequada à idade e terapêutica anti-refluxo. O internamento teve a duração de 6 meses, período necessário para resolução dos problemas sociais, definição e preparação de cuidadores e obtenção de ajudas técnicas para monitorização domiciliária. Mantém suporte domiciliário pela equipa de enfermagem do centro de saúde da área e unidade móvel de apoio ao domicílio (UMAD) e reavaliação periódica em Hospital Dia de Pneumologia. **Comentários:** Os cuidados hospitalares e a transição para o domicílio de uma criança traqueostomizada envolvem uma equipa multidisciplinar e requerem preparação da família para redução dos riscos envolvidos. O caso apresentado demonstra este processo, com ênfase na educação da família, assegurando uma transição bem sucedida do hospital para os cuidados domiciliários.

**Palavras-chave:** traqueostomia, cuidados domiciliários

### POS94- Síndrome de Hipoventilação Central Congénita - Especificidades de um Caso

Vasco Lavrador<sup>1</sup>; Telma Barbosa<sup>1</sup>; Esmeralda Martins<sup>1</sup>; Lurdes Morais<sup>1</sup>; Carmen Carvalho<sup>2</sup>; Cristina Godinho<sup>2</sup>; Carlos Duarte<sup>1</sup>; Ana Ramos<sup>1</sup>

1-Centro Hospitalar do Porto - Unidade Maria Pia; 2-Centro Hospitalar do Porto - Unidade Maternidade Júlio Dinis

**Introdução:** A síndrome de hipoventilação central congénita (CCHS), classicamente conhecida como síndrome de Ondine, é uma patologia rara caracte-

terizada por uma desregulação do sistema nervoso autónomo, particularmente no que concerne ao controle autónomo da respiração durante o sono. Ainda que a incidência estimada seja baixa (1:200.000), pensa-se que possa ser sub-diagnosticada face à sua variabilidade clínica. A recente identificação de mutações no gene PHOX2b em mais de 90% dos doentes foi um contributo importante para firmar o diagnóstico bem como para melhor estabelecer o prognóstico da doença. **Caso Clínico:** Descrevemos o caso de um recém-nascido de termo, sexo masculino, com restrição do crescimento intra-uterino por insuficiência placentar, apgar 8/8/10 (ao primeiro, quinto e décimos minutos, respectivamente), que aos 20 minutos de vida iniciou quadro de apneias com necessidade de ventilação mecânica (VM). O exame objectivo não apresentava alterações excepto sopro sistólico de grau IV/VI que se verificou estar na dependência de comunicação interventricular sem repercussão hemodinâmica. O rastreio séptico, a radiografia de tórax e restantes exames complementares realizados não apresentavam alterações. Durante a primeira semana de vida foram feitas tentativas de extubação e ventilação não invasiva com CPAP sem sucesso, verificando-se agravamento dos episódios de apneia/hipoventilação durante o sono. Após exclusão de outras causas primárias de hipoventilação, foi colocada a hipótese de diagnóstico de CCHS que foi corroborada pela presença de mutação no gene PHOX2b. Foi submetido a traqueostomia electiva aos 2 meses de idade e teve alta aos 13 meses sob VM. Abordamos ainda as diversas comorbilidades da síndrome manifestadas pelo doente e as principais intercorrências do internamento. **Conclusão:** Este caso ilustra uma das formas típicas de apresentação da CCHS e comorbilidades associadas, reflectindo sobre os principais passos que deverão ser levados a cabo na sua investigação e seguimento e na mais-valia que representa o diagnóstico molecular. Realça ainda que só um elevado índice de suspeita clínica permite o diagnóstico atempado e a correcta abordagem dos doentes de forma a evitar episódios de hipoxia e hipercápnia que contribuem decisivamente para o seu prognóstico a longo prazo.

**Palavras-chave:** Síndrome de hipoventilação central congénita, Síndrome de Ondine, Disautonomia, PHOX2b

#### POS95- Sistema de Alerta na Avaliação do Risco de Exposição à Poluição Causada por PM10, na Cidade de Lisboa

Ana Rita Oliveira<sup>1</sup>; Amílcar Soares<sup>2</sup>; Graça Oliveira<sup>2</sup>; João Núnico Crispim<sup>2</sup>  
1- CERENA, Instituto Superior Técnico, Lisboa; 2- Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa

**Introdução:** Centenas de milhões de pessoas sofrem de doenças respiratórias crónicas no mundo, sendo a terceira causa de morte em Portugal. A poluição urbana devido às PM10 (partículas em suspensão menores do que 10 micrómetros) é um dos factores de risco mais importantes na incidência e prevalência destas doenças, contribuindo para o aumento da morbidade e mortalidade. O presente trabalho tem como objectivo criar um sistema de alerta, para a Área Metropolitana de Lisboa Norte (AMLN), tendo em conta o conhecimento do impacto das PM10 na saúde pública e, em particular, a incidência de asma na população infantil. **Métodos:** Foi construído um modelo geoestatístico espaço-temporal de dispersão de PM10 para a área de interesse, através do registo das concentrações do poluente das estações de monitorização que existem na AMLN, no ano de 2007. O modelo foi testado e validado mediante a análise bivariada (teste de correlação de Spearman) entre os níveis de poluição gerados pelo modelo e o número de admissões com diagnóstico de asma na urgência pediátrica do Hospital de Santa Maria (HSM), para os anos de 2007 e 2008. **Resultados:** As áreas geográficas de maior concentração de PM10 prevista pelo modelo foram o centro e a baixa de Lisboa. As admissões por asma apresentaram uma boa correlação com os níveis de poluição, 15 dias depois da exposição, com coeficientes de correlação ( $\Delta$ ) de 0.71 a partir da quarta quinzena, em 2007, e  $\Delta=0.73$  a partir da terceira quinzena, em 2008. **Discussão:** Os resultados validam o modelo proposto como indicador de risco para agudização de asma nas crianças que vivem na cidade de Lisboa. O período de desfasamento (15 dias) encontrado entre os níveis elevados de PM10 e o aumento de incidência de agudizações de asma poderá relacionar-se com o agrupamento dos dados em períodos de 15 dias. Por conseguinte, os autores consideram necessária uma análise estatística em intervalos de tempo mais curtos, e com alargamento temporal e a outras áreas urbanas.

**Palavras-chave:** Poluição, asma, sistema de alerta

#### POS96- Um elemento radiológico sugestivo

Ana Moutinho<sup>1</sup>; Graça Seves<sup>1</sup>; Rafael Arroyo<sup>1</sup>; Maurílio Gaspar<sup>1</sup>; Rui de Carvalho Alves<sup>1</sup>; Henrique Sá Couto<sup>2</sup>; Ana Casimiro<sup>3</sup>; José Oliveira Santos<sup>3</sup>  
1 - Serviço de Pediatria - Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo; 2 - Serviço de Cirurgia Pediátrica - Hospital D. Estefânia; 3 - Departamento de Pediatria, Unidade de Pneumologia - Hospital D. Estefânia

O quisto broncogénico, embora relativamente raro, constitui a lesão quística mais comum do mediastino. Em lactentes e crianças pequenas estes quistos podem comprimir estruturas vitais, colocando a vida em risco. Apresenta-se o caso clínico de uma criança do sexo feminino, 4 anos de idade, com antecedentes de infecções respiratórias recorrentes e tosse estridulosa desde o segundo ano de vida. Três dias antes do internamento reiniciou tosse e febre, tendo efectuado radiograma de tórax que revelou desvio da linha para-esofágica, suspeita de lesão mediastínica. Realizou TAC torácica que mostrou lesão ocupante de espaço no mediastino posterior condicionando desvio da traqueia e esófago, colocando o diagnóstico diferencial entre quisto broncogénico, quisto de duplicação esofágica e teratoma quístico. Na sequência da investigação, efectuou broncoscopia que verificou compressão traqueo-brônquica extrínseca compatível com massa mediastínica. A ressonância magnética confirmou quisto broncogénico mediastínico. Foi submetida a cirurgia, com remoção de uma formação quística localizada no mediastino posterior. No pós-operatório verificou-se boa recuperação, sem complicações. Desde então, a criança tem estado assintomática, sem novos episódios de infecção respiratória. Este caso ilustra a importância da observação cuidadosa e atenta dos exames radiológicos na tentativa de identificar referências que podem constituir elementos importantes no diagnóstico. Neste caso, o desvio da linha para-esofágica é muito sugestivo de uma lesão ocupante de espaço no mediastino. A localização deste tipo de quistos no mediastino posterior não é muito comum, encontrando-se mais frequentemente no mediastino médio.

**Palavras-chave:** quisto broncogénico, mediastino, exames radiológicos

#### POS97- Utilização de espirometria portátil no rastreio de patologia respiratória em crianças em idade escolar

Carolina Constant<sup>1</sup>; Isabel Sampaio<sup>1</sup>; Filipa Negreiro<sup>2</sup>; Pedro Aguiar<sup>2</sup>; Ana Margarida Silva<sup>1</sup>; Marisa Salgueiro<sup>1</sup>; Cristina Bastardo<sup>1</sup>; Teresa Bandeira<sup>1</sup>  
1 - Departamento da Criança e da Família; Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria; Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE; 2 - Departamento de Bioestatística; Eurotrials - Consultores Científicos, S.A

Questionários e espirometria são as ferramentas habitualmente utilizadas na detecção precoce de doença pulmonar obstrutiva em todas as idades. Foi demonstrado que os valores obtidos com espirómetros portáteis são comparáveis aos obtidos em laboratório. **Objectivos:** primário: avaliar prevalência e factores de risco para doença respiratória em crianças em idade escolar; secundário: determinar o valor da espirometria de campo. **Métodos:** avaliaram-se 313 crianças (52% rapazes) de 4 Escolas Básicas de Lisboa [1º ano (54%) e 4º ano]. Aplicou-se questionário de patologia respiratória em Português, adaptado da American Thoracic Society, auto-preenchido pelos pais. Efectuou-se espirometria nas escolas (Micro-Lab Spiro V1.34-Micro Medical Ltd) de acordo com os critérios das ERS/ATS. Efectuou-se análise descritiva e bivariada entre variáveis com maior interesse para o estudo seguida de análise de regressão logística múltipla ajustada para as variáveis com significado clínico/estatístico na análise bivariada. O estudo foi aprovado pela Comissão de Ética do hospital e pelas escolas. **Resultados:** 35% das crianças tiveram pelo menos um episódio de pieira (18%  $\geq 2$  episódios) e 4% diagnóstico de asma. Pieira foi mais frequente se história familiar de atopia (OR ajustado=2,7 95%CI 1,4-5,1), mãe fumadora durante a gravidez, infecção respiratória baixa (IRB) (OR ajustado=2,8 95%CI 1,2-6,2), bronquiolite (OR ajustado=3,3 95%CI 1,3-8,2) e alergia a aero-alérgenos (OR ajustado=3,2 95%CI 1,4-7,2). Asma foi mais frequente se história de IRB (OR ajustado=14,6 95%CI 1,7-122,9) e alergia a aero-alérgenos (OR ajustado=8,2 95%CI 2,0-34,2). Cento e sessenta e nove (54%) valores espirométricos preencheram critérios de aceitabilidade. O grupo com pieira tinha em média valores de z-score inferiores para VEMS, VEMS/CVF e DEM25-75 (VEMS/CVF e DEM25-75  $p<0,05$ ) e maior % de crianças com valores anormais para VEMS, VEMS/CVF e DEM25-75 (DEM25-75  $p<0,05$ ) apesar de evidência de síndrome obstrutivo (z-score para VEMS anormal) em apenas 10 crianças. **Conclusões:** este estudo epidemiológico piloto revelou frequência elevada de sintomatologia respiratória obstrutiva em crianças em idade escolar em Lisboa. Verificou-se boa correlação entre o questionário e os valores espirométricos. A baixa prevalência de asma expressa leva-nos a especular que este diagnóstico esteja subestimado nesta população.

**Palavras-chave:** questionário, pieira, asma, espirometria portátil

**POS98- Asma e Obesidade**Alexandra Luz<sup>1</sup>; Maria Manuel Zarcos<sup>1</sup>

1 - Hospital de Santo André, EPE, Leiria

**Introdução:** O aumento recente da prevalência da asma e da obesidade motivou a especulação sobre uma eventual associação entre estas patologias. Em Portugal estima-se que existam 30% de crianças com excesso de peso, 11% de crianças obesas e 11 a 15% de crianças asmáticas. **Objectivos:** Avaliar o Índice de Massa Corporal (IMC) das crianças seguidas na Consulta de Pneumologia/Asma do HSA. Averiguar a existência de relação entre a obesidade e a profilaxia com corticóide/ciclos de corticóide oral, gravidade da asma e hábitos de vida. **Material e Métodos:** Estudo transversal decorrido de Janeiro a Abril de 2008 com aplicação de questionário aos pais, crianças e jovens seguidos na referida consulta, com idade > 7 anos e com o diagnóstico prévio de asma. Definiu-se obesidade como IMC > P95 para a idade e excesso de peso como IMC > P85 e ≤ P95. Estudaram-se variáveis antropométricas, a classificação da severidade da asma, a realização de profilaxia e ciclos com corticóide oral e a caracterização dos hábitos alimentares e das actividades/exercício físico. Os dados foram tratados em SPSS® v.16.0, com utilização do teste x<sup>2</sup>, para um nível de significância  $\alpha=0,05$ . **Resultados:** Obtiveram-se 97 questionários, com 55% pertencendo ao sexo feminino e média de 11,2 anos. Verificou-se que 25% da nossa amostra apresentava excesso de peso e 13% obesidade. Tinham asma ligeira intermitente 77% das crianças e jovens, 18% asma ligeira persistente e 5% asma moderada persistente. Não foi encontrada diferença estatisticamente significativa entre a gravidade da asma e a obesidade ( $p=0,9$ ) ou o excesso de peso ( $p=0,7$ ). Realizavam profilaxia com corticóide inalado 81% das crianças/jovens, não existindo relação estatisticamente significativa com a obesidade ou o excesso de peso ( $p=0,3$ ). Houve recurso a corticóide oral no ano anterior com a realização de um ou mais ciclos em 35% da amostra, embora sem relação independentemente do número de ciclos com a obesidade ou o excesso de peso ( $p=0,6$ ). Não se verificou relação estatisticamente significativa entre a obesidade e o consumo de refrigerantes ( $p=0,8$ ), de doces ( $p=0,13$ ) ou snacks ( $p=0,8$ ) ou a actividade física ( $p=0,2$ ). **Conclusões:** A utilização de profilaxia com corticóide inalado, a realização de até 4 ciclos/ano de corticóide oral assim como a gravidade da asma não mostraram ter relação com a obesidade. Também os hábitos alimentares e de exercício físico não se relacionaram com a presença da obesidade.

**Palavras-chave:** Asma, Obesidade, Corticóide**POS99- Mycoplasma pneumoniae e bronquiectasias - infecção frequente e imagem rara**Marta Rios<sup>1</sup>; Hernâni Brito<sup>1</sup>; Margarida Figueiredo<sup>1</sup>; Fernanda Carvalho<sup>1</sup>; Paula Fonseca<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar do Médio Ave - Unidade de Famalicão

**Introdução:** Mycoplasma pneumoniae é responsável por 7-40% de todas as pneumonias adquiridas na comunidade entre os 3-15 anos. Os achados radiográficos associados são inespecíficos e variados, sendo mais frequente o infiltrado reticular sugestivo de inflamação intersticial, habitualmente nos lobos inferiores (envolvimento unilateral em 65% dos casos e adenopatia hilar em 33%). Podem ocorrer imagens nodulares mas são pouco comuns. Têm sido descritas complicações como alterações da perfusão pulmonar, bronquiectasias ligeiras e espessamento da parede brônquica em 37% dos casos. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 8 anos, antecedentes irrelevantes. Observado no SU por quadro de febre, rinorreia, tosse, cefaleias, odinofagia, dor abdominal e anorexia com 4 dias de evolução. Ao exame físico apresentava febre, crepitações na base pulmonar direita e orofaringe ruborizada, sem outras alterações. Efectuou radiografia do tórax que mostrou imagem nodular na base direita. Pedida Tomografia Computorizada (TC) torácica que evidenciou pequenas áreas de densificação parenquimatosa nas bases pulmonares, associando-se a leves bronquiectasias. Das análises realizadas salienta-se Hb=12.2g/dL, leucócitos=5980/uL, PCR=1.66mg/dL e VS=63mm. Pela hipótese de se tratar de pneumonia atípica foi medicado com claritromicina. O estudo realizado em ambulatório revelou serologias para Mycoplasma IgM+ e IgG-, doseamento de Imunoglobulinas e  $\alpha$ 1-antitripsina sem alterações e Prova de Tuberculina negativa. Melhoria clínica, com apirexia às 24h, desaparecimento dos sintomas e auscultação pulmonar normal. Repetida TC torácica após 2 meses que mostrou resolução do processo inflamatório, mantendo escassas bronquiectasias residuais. **Comentários:** Bronquiectasias com impactação mucóide sobreposta podem simular lesão nodular intrapulmonar, como se observou neste caso. Apesar da clínica ter sido sugestiva de pneumonia atípica a imagem nodular encontrada obrigou à

exclusão de outros diagnósticos. O diagnóstico de bronquiectasias associadas a pneumonia por Mycoplasma pneumoniae habitualmente não é feito na fase aguda e deve ser considerado se tosse crónica ou infecções respiratórias recorrentes. Têm sido descritas situações de dilatações brônquicas associadas a processos inflamatórios agudos que revertem 3-12 meses depois ("pseudo-bronquiectasias"). Apesar de ainda não podermos avaliar a evolução imagiológica a médio/longo prazo, a excelente evolução clínica constitui factor de bom prognóstico.

**Palavras-chave:** Mycoplasma pneumoniae, bronquiectasias**POS100- Lobo da Veia Ázigos: caso clínico**Ana Fernandes<sup>1</sup>; Daniela Tolentino<sup>1</sup>; Isabel Neves<sup>1</sup>; António Amador<sup>1</sup>

1 - Hospital de Nossa Senhora do Rosário, EPE

**Introdução:** O lobo da veia ázigos é uma variante da normal anatomia do pulmão, causada pela alteração do trajecto da veia ázigos durante a vida embrionária. Está presente entre 0.4 a 1% das radiografias do tórax. Neste exame surge como uma fina linha côncava que cruza o ápex do pulmão, mais frequentemente o direito, com início inferiormente ao nível de T5, em forma de lágrima (a veia ázigos) e terminando ao nível da base do pescoço, com uma forma triangular (trigonum parietale). **Caso Clínico:** Descreve-se o caso de uma criança de seis anos, do sexo masculino, enviado pelo médico assistente ao serviço de urgência, para esclarecimento de imagem anómala na radiologia convencional de tórax, localizada ao terço superior do campo pulmonar direito. A criança não tinha antecedentes pessoais ou familiares relevantes e encontrava-se absolutamente assintomático; ao exame objectivo estava acianosado, sem estigmas de doença pulmonar crónica e a auscultação pulmonar não revelou quaisquer alterações. Durante a interpretação cuidada da radiografia de tórax foi identificada a presença de um lobo da veia ázigos. A família foi informada e foi enviada informação de retorno ao médico assistente. **Comentários:** O lobo da veia ázigos é habitualmente um achado na radiografia convencional de tórax; estão, no entanto, descritos casos de hemotórax durante a realização de procedimentos torácicos invasivos (toracoscopia). O conhecimento das variações anatómicas e do seu aspecto radiográfico facilita a interpretação da radiografia convencional de tórax e evita a realização de exames auxiliares de diagnóstico desnecessários.

**Palavras-chave:** Lobo da veia ázigos, Radiografia de tórax**Área Científica – Neonatologia****POS101 - Gastroenterite aguda por Salmonella typhimurium em recém-nascido após "underwater birth"**Mariana Magalhães<sup>1</sup>; Carla Rocha<sup>1</sup>; Filipa Flor de Lima<sup>1</sup>; Helena Pinto<sup>1</sup>; Esmeralda Rodrigues<sup>1</sup>; Marisa Sousa<sup>1</sup>; Goretti Silva<sup>1</sup>

1-Hospital de São João EPE

**Introdução:** Em 1805, publicou-se pela primeira vez num jornal médico francês o parto aquático / em banheira e os benefícios que este trouxe, nomeadamente uma diminuição da sensação materna de dor e uma experiência mais suave para o bebé. Nos últimos 25 anos, a sua utilização aumentou significativamente em todo o mundo. Apesar dos estudos relativos a este tema serem escassos, estão descritos casos que associam esta forma de nascimento a um risco aumentado de dificuldade respiratória, quase-afogamento, encefalopatia hipóxica isquémica, ruptura do cordão umbilical, convulsões, hiponatrémia, taquicardia, febre e infecções maternas e neonatais. **Caso clínico:** Recém-nascido do sexo feminino, gestação de 42 semanas, vigiada e sem intercorrências, nascida no domicílio em banheira descartável e insuflável ("underwater birth"), com APGAR desconhecido. Peso 3250g, sem registo de comprimento ou perímetro cefálico. Não efectuou vitamina K nem profilaxia de conjuntivite neonatal. Aos 2 dias de vida foi trazida ao SU por recusa alimentar, com perda ponderal de 15%, sem febre. À admissão apresentava-se hipotónica, polipneica e com palidez cutânea, tendo sido observada uma dejectão com uma quantidade abundante de sangue vermelho vivo, motivo pelo qual foi internada. Iniciou ampicilina e gentamicina por suspeita de sépsis. Em D3 de vida apresentou pico febril único, tendo mantido dejectões com sangue vivo até ao quarto dia de internamento, sem necessidade de suporte transfusional. Em coproculturas sequenciais foi isolada Salmonella typhimurium, sendo que as hemoculturas e o bacteriológico de líquor (colhido 6 dias após início de tratamento) foram negativos. Cumpriu 21 dias de antibioterapia, mantendo coprocultura positiva. Foram efectuados os seguintes exames bacteriológicos à mãe: leite, fezes, exsudado vaginal e rectal, que foram negativos. **Comen-**

**tários:** A GEA a Salmonella nos recém-nascidos é uma situação muito pouco frequente e pode ser adquirida durante o parto, se a mãe for portadora. Neste caso, apesar dos exames culturais maternos serem negativos e dada a raridade da patologia neste grupo etário, não é de excluir uma possível associação entre o parto em banheira e a doença. As condições físico-químicas da água (nomeadamente a temperatura) poderão acelerar a reprodução de organismos patogénicos nela existentes, provenientes da parturiente ou de outros elementos presentes na banheira.

**Palavras-chave:** “underwater birth”, Salmonella typhimurium, gastroenterite

#### POS102 - Hiperplasia Congénita da Supra-Renal - Caso Clínico

Sofia Ferreira<sup>1</sup>; Gabriela Mimoso<sup>2</sup>; Carlos Lemos<sup>1</sup>; Ana Bela Couceiro<sup>1</sup>; Alice Mirante<sup>2</sup>

1-Maternidade Bissaya Barreto; 2-Hospital Pediátrico de Coimbra

A hiperplasia congénita da supra-renal (HCSR) engloba um grupo de doenças autossómicas recessivas resultantes do défice de uma das enzimas responsáveis pela síntese do cortisol e/ou aldosterona. Em mais de 90% dos casos a enzima em causa é a 21-hidroxilase, conhecendo-se 2 síndromes clínicas: uma apresentação clássica, potencialmente grave no período neonatal; uma apresentação não clássica dependente do excesso de androgénios pós-natais (sintomática/forma virilizante ou assintomática). A forma clássica apresenta uma incidência de 1:12000-1:15000 nascimentos. Os autores apresentam o caso de um recém-nascido do sexo masculino, com uma irmã com o diagnóstico clínico e molecular de HCSR e com ambiguidade sexual por deficiência de 21-hidroxilase. O estudo molecular parental posterior confirmou em ambos heterozigotia para mutações diferentes do gene da enzima, com risco de recorrência de 25%. A mãe cumpriu a corticoterapia recomendada até à determinação do sexo fetal às 12 semanas, que se realizou em sangue materno por opção do casal. O recém-nascido apresentava um pénis de tamanho ligeiramente superior ao normal, sem hiperpigmentação, e testículos nas bolsas. Teve alta da maternidade ao 3º dia, sob aleitamento materno exclusivo, clinicamente bem e com rastreio bioquímico programado para uma semana depois. Aos 9 dias de vida mantinha-se assintomático e apresentava uma glicemia baixa, com sódio normal e potássio ligeiramente aumentado. O estudo hormonal foi compatível com HCSR (por deficiência de 21-hidroxilase) tendo de imediato iniciado corticoterapia de substituição. O estudo molecular confirmou o diagnóstico. Actualmente com 2 anos mantém-se clinicamente assintomático e com boa progressão estatura-ponderal. O diagnóstico pré-natal de HCSR tem especial valor no sexo feminino pela prevenção da virilização in útero. No presente caso a suspeição clínica e a pronta instituição da terapêutica hormonal permitiram evitar uma potencialmente fatal crise adrenérgica e as consequências a curto e longo prazo do excesso de androgénios.

**Palavras-chave:** hipoglicémia, hipovolémia, ambiguidade sexual, supra-renal

#### POS103 - Síndrome “prune belly” - Apresentação clínica no sexo feminino

Sofia Martins<sup>1</sup>; Susana Pissarra<sup>1</sup>; Goretí Silva<sup>1</sup>; Tiago Henriques-Coelho<sup>1</sup>; Joaquim Monteiro<sup>1</sup>; Anabela Braga<sup>1</sup>; Hercília Guimarães<sup>1</sup>

1-Hospital de São João

A síndrome “prune belly” é mais comum no sexo masculino e caracteriza-se pela tríade: musculatura abdominal deficiente, malformações do tracto urinário e criptorquidia bilateral. A presença de musculatura abdominal deficiente e anomalias genito-urinárias representam o equivalente feminino desta síndrome. Apresenta-se o caso clínico de recém-nascido do sexo feminino fruto de gestação de 32 semanas com diagnóstico pré-natal de hidrâmnios e câmara gástrica não visível. Admitida ao nascimento por necessidade de ventilação mecânica, suspeita de atresia esofágica, malformação abdominal (massa de consistência elástica no hipocôndrio direito) e pé talo bilateral. As serologias maternas não revelaram infecção durante a gestação. A ecografia abdominal revelou diminuição da espessura dos músculos recto-abdominais e ausência dos músculos de segmento medindo 3 cm da parede abdominal no hipocôndrio direito, por onde se exteriorizava o bordo direito do fígado. Perante suspeita de síndrome “prune belly”, efectuou ecografia renopélvica que mostrou rim direito atrófico e quistos corticais periféricos sugestivos de displasia renal, hidronefrose e ureterocelo à direita; persistência do úraco e canal onfalomesentérico. A cistouretrografia retrógrada revelou morfologia alongada da bexiga e irregularidade da parede na região da cúpula, esboçando imagem diverticular e refluxo grau II à esquerda. A cintigrafia renal com DMSA mostrou compromisso da função renal global, rim direito de dimensões reduzidas e contribuição irrelevante para a função global. A ecografia ginecológica revelou útero bicórnio. Foi submetida a correcção cirúrgica do defeito da

parede abdominal e nefroureterectomia direita. O exame anatomopatológico do rim direito mostrou displasia hipoplásica. A síndrome “prune belly” apresenta incidência de 1 em 50000 nados vivos, sendo 95% do sexo masculino. No sexo feminino caracteriza-se pelas anomalias genitais, sendo as mais comuns o útero bicórnio e a atresia vaginal. A apresentação deste caso pretende salientar que, embora se trate de uma síndrome rara no sexo feminino, o seu diagnóstico deve ser ponderado na presença de defeito da parede abdominal, sendo fundamental a avaliação de malformações associadas para intervenção terapêutica atempada.

**Palavras-chave:** Síndrome prune belly, feminino, malformações congénitas

#### POS104 - Recém-Nascido com Cianose: Um Desafio Diagnóstico

Margarida Sofia de Jesus Martins<sup>1</sup>; Raquel Soares<sup>1</sup>; Sérgio Neves<sup>1</sup>; Carla Pinto<sup>1</sup>; Leonor Carvalho<sup>1</sup>; Letícia Ribeiro<sup>1</sup>; Farelá Neves<sup>1</sup>

1-Hospital Pediátrico de Coimbra

A cianose num recém-nascido (RN) é um desafio diagnóstico, na maioria das vezes de causa respiratória ou cardíaca, necessitando de intervenção emergente. No entanto, é necessário estar alerta para etiologias menos frequentes cujo diagnóstico atempado pode evitar complicações potencialmente fatais. Os autores apresentam o caso clínico de um RN fruto de uma primeira gestação de pais saudáveis e não consanguíneos, vigiada, sem intercorrências. O parto foi de termo, por cesariana, num Hospital Distrital, com boa adaptação à vida extra-uterina e somatometria adequada. Na 1ª hora de vida iniciou cianose central com SpO<sub>2</sub> <90%, sem sinais de esforço respiratório, hemodinamicamente estável, com auscultação cardio-pulmonar normal, pulsos femurais palpáveis, sem diferencial de TA. Nas horas seguintes surge taquipneia, com SpO<sub>2</sub> máxima de 86% sem resposta a FiO<sub>2</sub> suplementar. Radiografia do tórax normal. Ecocardiograma (telemedicina): persistência do canal arterial com shunt esquerdo-direito; comunicação interauricular média. Avaliação analítica: Hb 17,5 g/dl, Htc 53,3%; leucócitos 21200 (59% neutrófilos); plaquetas 230000; pCr negativa. Às 17h de vida é transferido para a UCI do HPC, para esclarecimento diagnóstico. Apresentava bom aspecto geral, vitalidade normal, mantendo cianose (SpO<sub>2</sub> de 85-90%), com O<sub>2</sub> a 2 l/min. Fez gasimetria arterial que mostrou paO<sub>2</sub> normal (pH 7,41; paO<sub>2</sub> 86; paCO<sub>2</sub> 39 mmHg; HCO<sub>3</sub> 24,7 mmol/l). Perante este quadro clínico, foi colocada a hipótese de metahemoglobinémia. O doseamento da metahemoglobina confirmou o diagnóstico: em D2 16% e em D3 21% (controle 5%). O internamento decorreu sem intercorrências, mantendo cianose com SpO<sub>2</sub> de 85-90% com FiO<sub>2</sub> de 21%, sem apresentar manifestações neurológicas ou outras, pelo que não iniciou azul de metileno. Teve alta aos 7 dias de vida para o Hospital da sua área de residência para continuação de cuidados, onde manteve boa evolução clínica. Mantém estudo e seguimento na consulta de Hematologia do HPC. Com este caso clínico, os autores pretendem salientar que a metahemoglobinémia congénita é uma patologia muito rara, mas deve ser sempre considerada no diagnóstico diferencial de cianose no RN, evitando investigações desnecessárias e permitindo uma atitude terapêutica precoce sempre que se justifique.

**Palavras-chave:** Cianose, Recém-nascido, Metahemoglobinémia

#### POS105 - Etiologia das Convulsões Neonatais em Recém-nascidos de Termo: Revisão Retrospectiva

Paulo Rego Sousa<sup>1</sup>; Vera Viegas<sup>1</sup>; José Nona<sup>1</sup>; Conceição Faria<sup>1</sup>; Teresa Tomé<sup>1</sup>

1-Maternidade Dr Alfredo da Costa

**Introdução:** As convulsões neonatais podem reflectir lesão grave do SNC e muitas vezes são o primeiro sinal de disfunção neurológica no recém-nascido. A investigação etiológica deve ser realizada por etapas, com o objectivo inicial de identificar uma causa reversível ou tratável e definir o prognóstico. **Objectivos:** Caracterização epidemiológica e etiológica dos casos de convulsões em recém-nascidos de termo (RNT) internados numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) de referência. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos RNT internados com convulsões, de Janeiro de 2004 a 31 de Dezembro de 2008. Variáveis estudadas: sofrimento fetal, tipo de parto, sexo, peso ao nascer, dia de início da convulsão, exames complementares de diagnóstico, etiologia, recorrência, terapêutica instituída e mortalidade. **Resultados:** Quarenta e cinco RNT foram estudados, com uma incidência de 1,5/1000 recém-nascidos nesta unidade, sem predominância de sexo. Foi descrito sofrimento fetal em 58% dos casos, 76% nasceram por parto distóxico. O índice de Apgar ao 5º minuto foi  $\geq 7$  em 73% dos casos. O pH na primeira hora de vida foi <7 em 27% dos casos. As convulsões ocorreram nas primeiras 48 horas de vida em 76% dos



casos. Foram mais frequentes as convulsões clónicas (35%), seguidas pelas tónicas (33%). Todos realizaram ecografia transfontanelar, 38% com alterações; o electroencefalograma foi realizado em 20% e a ressonância magnética (RM) em 16% dos casos. Os principais diagnósticos foram: encefalopatia hipóxico-isquémica (42%), alterações metabólicas transitórias (18%), hemorragia intracraniana (9%) e acidente vasculo-cerebral (7%). Não foi possível estabelecer um diagnóstico em 18% dos casos. O anticonvulsivante de primeira linha foi o fenobarbital. Observou-se recorrência das convulsões em 31% dos casos com necessidade de associação de fármacos em 13%. A mortalidade foi de 4,4%. **Discussão e Conclusão:** A encefalopatia hipóxico-isquémica foi a causa mais frequente de convulsões neonatais no RNT. Observou-se uma baixa de percentagem de casos com electroencefalograma efectuado e todos os casos que realizaram RM apresentaram alterações imagiológicas. Os autores salientam a importância do esclarecimento diagnóstico das convulsões neonatais. Muitas vezes é encontrada uma causa específica que permite um tratamento dirigido, com controlo dos episódios convulsivos e interrupção do mecanismo de lesão cerebral subjacente.

**Palavras-chave:** Neonatal, Convulsões, Etiologia

**POS106 - Um caso de pneumonia grave a Influenza B em Recém-Nascido** Sónia Antunes<sup>1</sup>; Paulo Sousa<sup>2</sup>; Manuela Santos<sup>3</sup>; Filomena Pinto<sup>3</sup>; José Nona<sup>3</sup> 1-Hospital Espírito Santo de Évora, EPE; 2-Hospital Central do Funchal; 3-Maternidade Alfredo da Costa

**Introdução:** A infecção pelo vírus Influenza é considerada rara no período neonatal. Até aos 6 meses de idade a protecção contra esta infecção é feita apenas pelos anticorpos maternos, pelo que a morbidade e mortalidade é maior neste grupo etário. Recentemente têm sido descritos surtos de Influenza em Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais, por vezes coincidentes com epidemias na comunidade. **Caso clínico:** Os autores descrevem o caso clínico de um recém-nascido (RN) de termo internado aos 9 dias de vida por períodos de gemido com cianose e dificuldade na amamentação. De referir contacto com criança com infecção respiratória alta e visita a um serviço de urgência 5 dias antes. Apresentava palidez, má perfusão periférica, cianose peribucal, gemido, taquipneia, retracção costal ligeira e discretos fervores na base pulmonar esquerda. A radiografia de tórax mostrava infiltrado intersticial bilateral. Analiticamente salientava-se leucocitose (24.600/ $\mu$ l) com 65% de neutrófilos, PCR 22,9 mg/dl e acidose respiratória grave. A pesquisa rápida de vírus respiratórios nas secreções nasofaríngeas foi negativa. Colocada a hipótese diagnóstica de sépsis com pneumonia, iniciou cefotaxime e ampicilina. Necessitou ventilação mecânica durante 11 dias. Por agravamento clínico e radiológico com hipoxémia grave fez óxido nítrico inalado durante 6 dias. Excluiu-se cardiopatia estrutural. A serologia para o vírus Influenza B foi positiva, com título compatível com infecção. As restantes serologias virais e exames bacteriológicos foram negativos. Teve alta ao 20º dia de internamento clinicamente bem. **Discussão:** As causas virais devem ser sempre consideradas em RN com sintomas respiratórios, particularmente quando existe contexto epidemiológico. Os sintomas no período neonatal não são específicos e podem ser indistinguíveis de outras causas infecciosas o que, associado a uma baixa especificidade dos parâmetros laboratoriais e do padrão radiológico, pode atrasar o diagnóstico de doença viral. Dado o potencial de gravidade da infecção a vírus Influenza nos RN e a ausência de tratamento antiviral específico e vacinal neste grupo etário, todos os esforços devem ser feitos para prevenir a transmissão. O risco de contágio pode ser diminuído pela imunização do pessoal de saúde e cuidadores dos RN. A vacinação de mulheres grávidas é considerado factor importante na diminuição da taxa de hospitalizações devido a infecções por influenza nas crianças menores de 1 ano de idade.

**Palavras-chave:** vírus influenza, recém-nascido

**POS107- Diagnóstico ecográfico pré-natal de Rim Único/Multiquístico Unilateral: Uma análise do seguimento Pós-Natal** Marta Valente Pinto<sup>1</sup>; Raquel Carreira<sup>2</sup>; Patrícia Gonçalves<sup>3</sup>; Marta Janeiro<sup>4</sup>; André Graça<sup>4</sup>; Cecília Monteiro<sup>4</sup>; Joana Saldanha<sup>4</sup> 1-Centro Hospitalar Lisboa Norte- Hospital de Santa Maria; 2-Departamento da Criança e da Família do Hospital de Santa Maria (HSM) - CHLN/Interna de Pediatria do Hospital das Caldas da Rainha; 3-Departamento da Criança e da Família do Hospital de Santa Maria (HSM) - CHLN/Interna de Pediatria do Hospital de Cascais; 4-Departamento da Criança e da Família do Hospital de Santa Maria (HSM) - CHLN

**Introdução:** As anomalias congénitas do rim e do tracto urinário constituem cerca de 20-30% das anomalias identificadas no período pré-natal.

O espectro é muito variado, podendo estas ter repercussões clínicas no futuro, requerendo assim seguimento adequado. **Objectivos:** Análise do seguimento pós-natal de casos de Rim Único/Multiquístico Unilateral identificados no período pré-natal no HSM. **Métodos:** Estudo coorte, com amostra constituída por todos os Recém-nascidos (RN) com diagnóstico pré-natal de Rim Único/Multiquístico Unilateral nascidos no HSM no período de Janeiro a Março de 2009. **Resultados:** Verificaram-se cinco casos com diagnóstico pré-natal de Rim único e quatro casos de Rim Multiquístico Unilateral. No primeiro dia de vida todos os RN iniciaram trimetoprim a 1% oral e oito realizaram função renal, com taxa de filtração glomerular situada entre os 15 e os 44 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>. Das oito uroculturas realizadas no mesmo período, sete foram negativas e numa foi isolada *Escherichia coli*. Foram observados na consulta de uropatias perinatais às quatro semanas de vida e foram submetidos a ecografia renal, uretrocistoradiografia, cintigrafia renal com DMSA e renograma MAG3. Dos cinco casos de rim único, em dois foi diagnosticada uma agénésia renal unilateral e nos restantes encontraram-se rins ectópicos. Dos quatro casos com diagnóstico de rim multiquístico unilateral, em três foi confirmada a sua presença e num caso tinha ocorrido uma regressão completa do rim displásico. Na última reavaliação todas as crianças tinham uma função renal adequada para a idade, apresentando sete destas um rim único funcionante, uma em que o rim ectópico mantinha função adequada e outra em que este era hipofuncionante. **Conclusões:** O diagnóstico pré-natal é fundamental na identificação de anomalias renais. Um diagnóstico definitivo só é possível no período pós-natal, particularmente nos casos de agénésia renal unilateral. Embora o prognóstico funcional renal pareça ser bom a curto prazo, deve-se manter o acompanhamento uro-nefrológico até à idade adulta, tentando minorar as consequências de rim único funcional.

**Palavras-chave:** Rim Único/Multiquístico Unilateral

## Área Científica – Reumatologia

**POS108 - Um caso de reumatismo palindrómico**

Márcio de Moura<sup>1</sup>; Margarida Martins<sup>1</sup>; Paula Estanqueiro<sup>1</sup>; Manuel Salgado<sup>1</sup> 1-Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** Os reumatismos palindrómicos (RP) são pouco reconhecidos. Caracterizam-se por crises recorrentes de oligoartrite ou poliartrose de curta duração (em regra < 48 horas, no máximo de 1 semana), sem deixar lesão residual (clínica e/ou radiológica), com intervalos livres mais ou menos duradouros. Os RP têm um número limitado de etiologias, sendo as mais comuns a artrite reumatóide, os síndromes auto-inflamatórias e as doenças inflamatórias intestinais. **Caso clínico:** Menina de 10 anos de idade enviada por artralguas, rigidez matinal e dificuldade na mobilização articular envolvendo ombros, ancas, joelhos, tóbio-társicas (TTs) e coluna cervical com evolução de 2,5 anos. As crises eram oligoarticulares, tinham padrões inflamatório e palindrómico com duração de 1 a 4 dias, com intervalos livres de  $\Delta$  1 semana. Sem queixas sistémicas nem outras compatíveis com outra doença específica de órgão. Os exames realizados mostraram VS (38 mm/h); PCR (3,2 - 5,2 mg%); restante investigação laboratorial e imagiológica (radiografia da bacia, ombros e joelhos) sem alterações. Antecedentes familiares de doença de Crohn (DC) em tia do 1º grau. O exame objectivo mostrou: sinal de janela de Schamroth (SS) positivo a nível dos polegares; dor ligeira nos movimentos em ambos os ombros, ancas, joelhos e TTs. Peso < percentil 3; estatura no P10; Seis meses depois iniciou dores abdominais, diarreia intermitente e anorexia. A ecografia abdominal mostrou espessamento do íleon terminal; o trânsito intestinal evidenciou imagem característica de "empedrado", a biópsia do cólon, realizado a nível do ângulo esplénico, mostrou histologia compatível com colite não específica. Foi medicada com sulfassalazina, suplementos nutricionais, prednisolona e azatioprina com controlo dos sintomas e melhoria nutricional. **Comentários finais:** A DC poderá ter como apresentação manifestações extra-intestinais isoladas. A valorização da poliartrose com padrão inflamatório e palindrómico e do sinal de Schamroth foram elementos clínicos importantes na evocação diagnóstica da DC. Como este caso documenta, o reconhecimento das características palindrómicas numa oligoartrite / poliartrose tem implicações, tanto na presença efectiva numa qualquer doença crónica inflamatória ou dum síndrome auto-inflamatória.

**Palavras-Chave:** reumatismo palindrómico e doença Crohn

**POS109 - Opções terapêuticas nas manifestações cutâneas do Lúpus Eritematoso Sistémico**L. Pinho<sup>1</sup>; J. Magalhães<sup>1</sup>; A. Novo<sup>1</sup>; H. Sousa<sup>1</sup>; C. Garrido<sup>1</sup>; A. Bandeira<sup>1</sup>; P. Matos<sup>1</sup>; M. Guedes<sup>1</sup>

1-Centro Hospitalar do Porto - Hospital Santo António

**Introdução:** O envolvimento cutâneo no Lúpus Eritematoso Sistémico juvenil (LESj) é extremamente heterogéneo, distinguindo-se lesões específicas e inespecíficas. A abordagem é complexa, sendo condicionada pelo tipo, extensão das lesões e grau de actividade da doença. Se as medidas gerais (evicção da exposição solar, uso de protector solar) e o uso de corticóides associados à hidroxicloroquina são habitualmente consensuais, o mesmo já não se aplica à hierarquização das outras opções terapêuticas, nomeadamente: associação a outros antimaláricos (quinacrina), retinóides, tacrolimus, dapsona, talidomida, imunoglobulinas ou ciclosporina. Mais recentemente, agentes biológicos, incluindo anti-CD20 e antagonistas do factor de necrose tumoral alfa, demonstraram ter um papel promissor. **Caso clínico:** Adolescente de 13 anos, sexo feminino, com diagnóstico de LESj aos 8 anos (rash malar; artrite; citopenias; nefrite classe III; ANA, anti-dsDNA e anti-cardiolipina IgM/IgG positivos). Efectuou protocolo de nefrite lúpica com ciclofosfamida; posteriormente manteve prednisolona substituindo o imunossupressor por azatioprina, com hidroxicloroquina associada (protector do perfil lipídico e poupador de corticóides). Por nefrite activa iniciou micofenolato de mofetil, suspendendo a azatioprina. Desde Julho/2008 com várias recaídas, associadas, desde Março/2009, a envolvimento cutâneo exuberante, com lesões de tipo agudo e subagudo. Neste contexto, efectuou tratamento com imunoglobulinas endovenosas (400mg/kg, 5 dias, dado não ter tolerado 1gr/kg, 2 dias) e associou-se ciclosporina A. Esta foi interrompida poucas semanas após, dado não ter havido resposta aparente das lesões cutâneas e por efeitos secundários preocupantes (hirsutismo). Melhoria com tratamento tóxico com tacrolimus (6 semanas). Ponderada a associação da hidroxicloroquina com a quinacrina. **Discussão:** O tratamento eficaz do lúpus cutâneo é particularmente importante na adolescência, fase de grande vulnerabilidade em que alterações da imagem corporal podem interferir negativamente nas esferas psicológica e social da vida do jovem. Com este caso, ilustrativo da complexidade da abordagem das manifestações cutâneas do LES, os autores pretendem reflectir relativamente às várias opções terapêuticas actualmente disponíveis.

**Palavras-Chave:** lúpus cutâneo, tratamento**POS110 - Artrite Idiopática Juvenil Sistémica - um diagnóstico difícil**Filipa Reis<sup>1</sup>; Hugo Faria<sup>1</sup>; Margarida Gonçalves<sup>1</sup>; Susana Fonte Santa<sup>1</sup>; Alexandra Emílio<sup>1</sup>

1-Hospital de São Bernardo

**Introdução:** A artrite idiopática juvenil (AIJ) de início sistémico é um subtipo de AIJ caracterizada por febre intermitente, exantema e artrite. É uma doença rara, que afecta igualmente ambos os sexos, podendo apresentar-se no primeiro ano de vida com manifestações articulares e extra-articulares. Corresponde a 10-20% de todos os casos de AIJ. **Descrição do caso:** Lactente do sexo masculino, 9 meses de idade, com antecedentes de coartação da aorta operada. Aos 6 meses inicia quadro de febre baixa e exantema maculopapular intermitente. Quatro dias antes do internamento ocorre agravamento da febre, associado a edema das mãos e dos pés e irritabilidade, motivo pelo qual recorre ao serviço de urgência. À entrada encontrava-se irritado, com impotência funcional e dor à mobilização das grandes articulações, edema das extremidades, exantema maculopapular generalizado de cor salmão, sem outras alterações ao exame objectivo. Analiticamente destacava-se: anemia microcítica hipocrómica, leucocitose, trombocitose, VS e PCR elevadas. Foi internado para investigação de doença sistémica, tendo realizado exames complementares de diagnóstico, dos quais se salientam: serologias para hepatites virais, VDRL, toxoplasmose, HIV, parvovírus B19, EBV, M. pneumoniae, C. pneumoniae, R. conorii e B. burgdorferi negativas; electroforese das proteínas com padrão inflamatório; uro e hemoculturas negativas; estudo de auto-imunidade negativo; anemia com padrão ferroprópico e de doença inflamatória crónica; esfregaço de sangue periférico com microcitose e hipocromia, sem alterações morfológicas específicas. Ecografia abdominal sem hepatoesplenomegalia. Ecocardiograma sem vegetações, com coartação da aorta residual ligeira. Radiografia e TAC do tórax compatíveis com pneumonite intersticial. Reacção de Mantoux anérgica. Iniciou ibuprofeno em dose anti-inflamatória, com melhoria da artrite, mas mantendo picos febris e exantema. Foi observado pela Reumatologia Pediátrica, que corroborou o diagnóstico de Artrite Idiopática Juvenil Sistémica. Iniciou corticoterapia

oral, com melhoria clínica e laboratorial progressiva. **Discussão:** O diagnóstico de AIJ sistémica é complexo devido à sobreposição clínica com outras patologias e eventual ausência de doença na fase inicial. Infecções e doenças malignas devem ser excluídas. Este caso pretende salientar que o diagnóstico de AIJ é sobretudo clínico e de exclusão.

**Palavras-chave:** Artrite Idiopática Juvenil Sistémica**POS111 - Doença de Still - Um diagnóstico de exclusão e de suspeição**Cristina Gonçalves<sup>1</sup>; José Geraldo Dias<sup>2</sup>; José Gonçalo Marques<sup>3</sup>; João Eurico Fonseca<sup>4</sup>

1-Hospital de Santa Maria - CHLN, EPE; 2-Serviço de Imunoalergologia - Hospital de Santa Maria - CHLN, EPE; 3-Unidade de Infecciologia Pediátrica - Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE; 4-Serviço de Reumatologia - Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE

A síndrome febril prolongada é um dos grandes desafios diagnósticos em pediatria. Apresentam-se dois casos que pretendem retratar as particularidades da marcha diagnóstica e da terapêutica em crianças diagnosticadas como Doença de Still. **Caso1:** Criança de 3 anos, sexo masculino, sem antecedentes relevantes, trazido ao Serviço de Urgência (SU) por quadro com 15 dias de febre e exantema. Exame físico: irritabilidade e exantema maculo-papular generalizado. Avaliação analítica: Hb:11,6; VGM:74; HGM:29; Leuc:23900; N:74%, Plaq:666000, LDH652, PCR:9, Ferritina:1906. Por suspeita de Doença de Kawasaki fez ecocardiograma que foi normal e terapêutica com imunoglobulina sem efeito. Hemoculturas negativas, serologias virais negativas, ANA, factores reumatóides, ANCA, TASO negativos, mielograma e biopsia óssea compatíveis com reacção inflamatória, cintigrafia óssea normal. Em D18 de internamento inicia claudicação à direita. Em D32 surgem adenomegalias em várias cadeias. Fez Colonoscopia e EDA sem alterações. Com base na clínica e após exclusão de outras hipóteses é estabelecido o diagnóstico de Doença de Still. Iniciou prednisona 2mg/Kg/dia com boa resposta inicial, mas com posterior reagravamento em ambulatório, pelo que iniciou metotrexato (MTX) 20mg/m<sup>2</sup>. Manteve parâmetros inflamatórios elevados e períodos febris, pelo que iniciou anakinra - 12mg SC/dia com excelente resposta clínica. Actualmente: 1 ano de follow-up, está assintomático, sem corticoterapia, apenas medicado com MTX e anakinra. Não ocorreram efeitos adversos relacionáveis com o uso destes fármacos. **Caso2:** Criança de 3 anos, sexo masculino, observado no SU por febre com um mês de evolução e artrite do cotovelo e punhos esquerdos. Sem exantema, sem adenopatias. Analiticamente: Hb:10, VGM:76; HGM:25; Leuc:16370, N:73%, VS:87, PCR:9,9, Ferritina:87, LDH:824, serologias negativas. Efectuou TAC torácica, Eco Abdominal e Eco cervical para excluir organomegalias e adenopatias. Estabelecido o diagnóstico de Doença de Still, iniciou prednisona 1mg/Kg/dia, MTX 20mg/m<sup>2</sup>, e ibuprofeno Actualmente: 9 meses de seguimento, em remissão clínica, mantendo a dose de MTX e em redução progressiva da prednisona. A Doença de Still caracteriza-se pela tríade de febre, exantema e artrite. O diagnóstico desta entidade pode ser difícil dada a sua apresentação heterogénea. É essencialmente um diagnóstico clínico, após cuidadosa exclusão de outras etiologias como doenças linfoproliferativas e infecciosas.

**Palavras-chave:** Doença de Still, febre, exantema**POS112 - Osteoartrite multifocal - reumatológico ou infeccioso?**Clara Diogo<sup>1</sup>; Paula Estanqueiro<sup>2</sup>; Inês Balacó<sup>2</sup>; Manuel Salgado<sup>2</sup>

1-Hospital Infante D. Pedro Aveiro; 2-Hospital Pediátrico de Coimbra

Nos primeiros dias de doença não é fácil distinguir entre artrite, osteomielite ou osteoartrite séptica. Classicamente as manifestações poliarticulares associadas à infecção por Streptococcus pyogenes são atribuídas às suas complicações pós-infecciosas (febre reumática e/ou artrite reactiva). Menos conhecido é o carácter multifocal (> 2) da infecção aguda osteoarticular, por esta e outras bactérias, que se poderá verificar em 5 a 15% dos casos, levando a evocar antes uma doença não infecciosa, com consequentes atrasos no diagnóstico. Menino, 10 anos, previamente saudável, iniciou cefaleias, febre (39,5°C) e rinorreia, associados a dor, calor, rubor e impotência funcional do pé direito. Queixava-se de dor intensa à palpação do tendão de Aquiles. No primeiro dia de doença (D1) apenas foi recomendada tala gessada e analgesia. No D3, mantinha febre e houve agravamento da dor no pé direito com entesite do tendão de Aquiles associando-se tarsite esquerda, artrite do cotovelo esquerdo (CE) com hiperestesia, exantema macular de lesões contáveis, enantema dos lábios e língua em framboesa. Os exames laboratoriais mostraram 7150/mm<sup>3</sup> leucócitos, VS 52 mm/1<sup>h</sup>, PCR 5,7 mg/dl, reacção de Wright negativa. As radiografias osteo-articulares e o ecocardiograma foram nor-

mais. Pelo envolvimento osteoarticular em 3 locais diferentes foi pedida a colaboração da Reumatologia Pediátrica. Ficou medicado com anti-inflamatório. Ao D5 de doença, por suspeita de artrite/osteomielite séptica, iniciou flucloxacilina endovenosa. A D6 realizou cintigrafia osteoarticular que mostrou “hiperfixação no calcâneo, tibiotársica direitos e no cotovelo esquerdo... compatível com osteomielite/ osteoartrite” e foi conhecido o resultado da hemocultura (de D3) - positiva para *Streptococcus pyogenes*. Diagnosticada osteoartrite séptica multifocal a *S. pyogenes*. Por manter febre, apesar de antibioterapia, a D12 foi submetido a artrotomia do CE e trepanação do calcâneo direito seguidas de melhoria clínica. A cultura do líquido sinovial foi negativa. A investigação subsequente excluiu défice imunitário. Pretendemos alertar que mais que 2 localizações osteoarticulares não excluem uma infecção bacteriana. Esta deve ser evocada, em particular, se presentes dor intensa, alteração do estado geral e febre. Reforçará esta possibilidade se existirem condições subjacentes favorecedoras nomeadamente: doença crónica associada, medicação com imunossuppressores e na evolução duma varicela.

**Palavras-chave:** Osteoartrite multifocal, *Streptococcus pyogenes*

### POS113 - Marcha claudicante e dor óssea - 3 casos distintos

Susana Nobre<sup>1</sup>; Elisabete Santos<sup>1</sup>

1-Hospital São Teotónio, Viseu

Sinais e sintomas músculo-esqueléticos podem surgir em muitas patologias. Quando estas queixas predominam no início do quadro, o diagnóstico diferencial deve incluir, além das doenças benignas reumatológicas/ortopédicas, as neoplasias. Descrevem-se 3 casos que tiveram em comum a forma inicial de apresentação, mas 2 diagnósticos distintos. Caso 1. Menina de 20 meses observada pela 5ª vez no serviço de urgência (SU) por claudicação e dor no membro inferior (MI) direito, com despertares nocturnos, desde há 20 dias. Já tinha realizado investigação analítica e imagiológica normal, excepto elevação das transaminases e da lactato desidrogenase (LDH). Apresentava dor à palpação do calcâneo e edema e rubor local. Colocou-se a hipótese de osteomielite do calcâneo que foi confirmada pela cintigrafia óssea (CO) e ressonância magnética (RMN). Caso 2. Menino de 5 anos observado no SU por febre, claudicação e gonalgia direita. Tinha dor à mobilização do joelho e à palpação da tuberosidade anterior da tibia direita (TTD). Analiticamente, apresentava neutrofilia, elevação da PCR, das transaminases e da LDH. Por suspeita de osteomielite, iniciou terapêutica com cefuroxime e flucloxacilina. O esfregaço sanguíneo foi normal. A hemocultura isolou *Streptococcus pyogenes*. A CO mostrou imagens sugestivas de “lesão osteoblástica na TTD (tumoral?)” e a RMN mostrou imagens de “lesão infiltrativa medular (leucémica ou infecciosa?)”. Realizou medulograma normal. Completou o tratamento da osteomielite, com boa resposta e normalização da CO. Caso 3. Menino com 5 anos observado no SU por claudicação e dor no pé esquerdo. Desde há 4 meses com episódios recorrentes de claudicação, artralгияs e mialgias dos MI, sem resposta aos anti-inflamatórios. Uma semana antes tinha realizado estudo analítico normal. Apresentava edema da articulação tibiotársica e dor à palpação do dorso do pé esquerdo. Colocaram-se as hipóteses de osteomielite, doença reumatisal ou linfoproliferativa. Repetiu o estudo analítico que mostrou leucocitose, linfocitose, anemia e elevação da LDH. O 1º esfregaço sanguíneo foi normal, mas a sua repetição ao 2º dia de internamento revelou 27% de blastos. O diagnóstico de leucemia aguda foi confirmado por medulograma. O diagnóstico de neoplasia deve ser evocado em crianças com queixas músculo-esqueléticas na fase inicial da doença. As manifestações clínicas inespecíficas e os exames laboratoriais normais no início do quadro poderão atrasar o diagnóstico definitivo.

**Palavras-chave:** Dor óssea, claudicação, osteomielite, leucemia

### POS114 - Da injeção à dor simpática - Síndrome de Dor Regional Complexa

João Núncio Crispim<sup>1</sup>; Bruno Sanches<sup>2</sup>; Paula Azeredo<sup>2</sup>

1-Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria; 2-Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta

A Síndrome de Dor Regional Complexa (CRPS) é uma entidade clínica cuja fisiopatologia, ainda pouco esclarecida, se manifesta por disfunção do sistema nervoso simpático. A exuberância da clínica levanta a suspeição para o seu diagnóstico. Os autores apresentam o caso clínico de um adolescente de 13 anos, previamente saudável, sem antecedentes familiares relevantes. Iniciou febre alta e odinofagia, sendo medicado no mesmo dia com Penicilina por via intramuscular, pelo diagnóstico de amigdalite aguda. Doze horas depois iniciou dor referida a ambos os membros inferiores. O quadro febril

resolveu em 24h. Por agravamento e exuberância da dor nos membros inferiores, foi observado na Urgência Pediátrica 48h após o seu aparecimento. Apresentava hiperémia da orofaringe e, simetricamente, limitação funcional por dor difusa intensa, distal à raiz da coxa, caracterizada por alodímia, mialgia e artralgia de todos os segmentos. Salientava-se a presença de hipersudorese exuberante restrita aos membros inferiores, que se encontravam pálidos, com prolongamento marcado da reperusão capilar e frios, independentemente da temperatura ambiente ou posição. Os reflexos osteo-tendinosos profundos eram amplos e simétricos, os pulsos periféricos palpáveis, não havia edema nem lesões cutâneas das extremidades e não havia outras alterações ao exame objectivo. Colocou-se como hipótese diagnóstica clínica a CRPS tipo I. Analiticamente não apresentava parâmetros de infecção bacteriana, com CK normal e restante enzimiologia sem alterações. O eco-doppler dos membros inferiores e a cintigrafia realizada em ambulatório não mostraram alterações. Iniciou terapêutica oral com Paracetamol e foi orientado para a Consulta de Reumatologia Pediátrica. Ao fim de 1,5 meses de evolução mantinha dor ligeira isolada nos membros inferiores, controlada com Paracetamol. O CRPS caracteriza-se por uma constelação de sintomas autonómicos simpáticos acompanhados de dor, limitados às extremidades, surgindo geralmente após um estímulo nocivo, traumatismo, cirurgia ou evento vascular. A ausência ou presença de lesão directa de nervo periférico distingue os tipos I e II da doença. Menos frequente em idade pediátrica, afecta predominantemente os membros inferiores, sendo a sua incidência superior em adolescentes do sexo feminino. O diagnóstico em estadio precoce, a idade do doente e a evolução sugerem a presença de uma forma fruste ou benigna, associada a um prognóstico favorável para o caso apresentado.

**Palavras-chave:** Síndrome de dor regional complexa, caso clínico, disautonomia

## Área Científica – Neurologia

### POS115- Abscessos Encefálicos Infratentoriais na Criança: Da Disfonia à Disfagia - Um caso clínico e revisão teórica

Filipa Carlota Marques<sup>1</sup>; Raquel Santos<sup>1</sup>; Paula Vieira<sup>1</sup>

1 - Hospital São Francisco Xavier - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

**Introdução:** Os abscessos encefálicos são entidades clínicas raras, graves e por vezes mortais nas crianças. Estes podem surgir como complicação de uma cirurgia, traumatismo ou infecções diversas. A génese do abscesso pode condicionar o local e os microrganismos presentes. A tríade clássica de apresentação é febre, cefaleias e défices neurológicos. Os abscessos do tronco cerebral representam apenas 1% dos abscessos intracranianos. A confirmação clínica do diagnóstico, o número de lesões e a sua localização é feita por neuro-imagem, de preferência por Ressonância Magnética (RM). Embora o tratamento médico com antibioterapia possa ser eficaz, a neurocirurgia é um componente importante do algoritmo terapêutico. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 10 anos, com antecedentes pessoais de infecções respiratórias desde os 2 meses, meningite meningocócica aos 7 meses e má progressão estatura-ponderal. Internado com história de 1 semana de febre, vômitos, cefaleias, fotofobia, diplopia e alterações da voz. No exame objectivo destacavam-se sinais vitais estáveis e múltiplas cáries dentárias. Neurologicamente estava sonolento, hipomobilidade do palato com disfonia e hipofonia, ligeira parésia facial à direita do tipo central, nistagmo horizontal e vertical, marcha atáxica de base alargada e reflexo rotuliano discretamente assimétrico (D < E). O estudo laboratorial revelou parâmetros dentro de valores normais. Na RM-CE documentaram-se 3 lesões quísticas: no bulbo raquidiano (12 mm), medula cervical (C1) e no vérmis cerebeloso, compatíveis com abscessos/granulomas. Iniciou-se terapêutica com vancomicina, ceftriaxone e metronidazol. Após 48h de antibioterapia inicia hipos frequentes, disfagia e sialorreia. Repetiu RM-CE que revelou agravamento. Foi alterada a terapêutica para vancomicina, meropenem, antibacilares, anfotericina B lipossómica e dexametasona, com melhoria do quadro clínico e RM que confirmou a resolução das lesões. Não foi identificado possível agente, nem ponto de origem definitivo. O estudo da imunidade humoral e celular foi normal. **Discussão:** Apesar de não ter sido identificado agente e/ou ponto de origem, a terapêutica empírica proporcionou uma boa evolução clínica sem necessidade de intervenção neurocirúrgica. A singularidade deste caso reside na localização das lesões com difícil abordagem cirúrgica e pouco descritas na literatura, na terapêutica médica bem sucedida e no registo iconográfico (RM) da evolução das lesões.

**Palavras-chave:** Abscesso Encefálico, Tronco Cerebral, Ressonância Magnética, Antibioterapia

**POS116- Gastroenterites de repetição ou epilepsia?**

Ana Garrido<sup>1</sup>; Ana Torres<sup>2</sup>; Tiago Correia<sup>3</sup>; Teresa Temudo<sup>4</sup>; Sónia Figueiroa<sup>4</sup>  
1 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia e Espinho EPE; 2 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE (Viana do Castelo); 3 - Centro Hospitalar do Porto- Hospital de Santo António; 4 - Centro Hospitalar do Porto- Hospital Santo António

O Síndrome de Panayiotopoulos é uma epilepsia autonómica idiopática benigna da infância caracterizada por crises prolongadas de sintomas autonómicos e actividade paroxística multifocal no EEG, frequentemente com predomínio occipital. Os vômitos constituem a manifestação autonómica mais frequente. Podem também surgir: palidez, midríase, alterações cardiorespiratórias e de termorregulação, incontinência de esfínteres, hipersalivação e alterações da motilidade intestinal. Geralmente, as crises epilépticas convencionais surgem após o início dos sintomas autonómicos. Os autores descrevem o caso de uma criança do sexo masculino com 5 anos de idade com internamentos de repetição por quadros compatíveis com gastroenterite desde os 10 meses de idade. Aos 23 meses, aos vômitos associam-se retroversão ocular, palidez, sialorreia e postura distónica do membro superior esquerdo, com alguns segundos de duração. Realizou EEG e iniciou tratamento antiepiléptico com valproato de sódio. Manteve as crises descritas com ocorrência em clusters e com frequência elevada. O estudo realizado não mostrou alterações, nomeadamente a RMN cerebral e estudo metabólico. Até aos 4 anos os EEG foram sempre normais sendo que, nessa altura, a monitorização prolongada permitiu registar actividade paroxística focal temporoparieto-occipital direita quer durante as crises quer nos períodos intercrise. Aos 5 anos de idade a criança encontra-se assintomática e mantém um desenvolvimento psicomotor normal. Na maioria das vezes, os vômitos e as manifestações autonómicas não são interpretados como fenómenos epilépticos o que contribui para o atraso de diagnóstico deste síndrome epiléptico. Os autores pretendem realçar que o reconhecimento atempado desta entidade permite evitar a investigação exaustiva e o recurso a tratamentos não desprovidos de efeitos laterais.

**Palavras-chave:** Panayiotopoulos, epilepsia, autonómico, vômitos

**POS117- Canalopatia do sódio associada a episódios dolorosos paroxísticos - um desafio diagnóstico**

Raquel M M Ferreira<sup>1</sup>; Márcia Rodrigues<sup>2</sup>; Teresa Lourenço<sup>2</sup>; Ana Moreira<sup>3</sup>; Rita Silva<sup>4</sup>

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (CHLC), EPE; 2 - Serviço de Genética Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE; 3 - Serviço de Neurologia, Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE; 4 - Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

**Introdução:** Os canais de sódio têm um papel fundamental na excitação da membrana celular dos neurónios. Mutações no canal de sódio Nav1.7 (gene SCN9A, cromossoma 2) são responsáveis por 3 espectros distintos de perturbação da dor: eritemalgia primária (EP), síndrome de dor intensa paroxística (SDIP) e insensibilidade à dor associada a canalopatia. As duas primeiras são doenças autossómicas dominantes e caracterizam-se por episódios de dor recorrente, de características fenotípicas distintas, devido a um aumento de função do canal de sódio Nav1.7. Os autores apresentam um caso clínico de dor recorrente e eritema localizado. **Caso clínico:** Criança de 19 meses, sexo masculino, trazido ao Serviço de Urgência por episódios de dor intensa na região perianal e membros inferiores, surgindo durante a defecação ou por traumatismo dos membros inferiores, seguido de sensação de queimadura, eritema localizado e calor com duração de cerca de 2h, 2-3x/semana, desde os 12 meses. Alívio da dor com o arrefecimento local. De referir história familiar (mãe, avó e bisavó maternas e mais treze familiares) com episódios de características semelhantes, sem diagnóstico até à data. O exame objectivo, incluindo o neurológico, era normal. Avaliação cardiológica (electrocardiograma, ecocardiograma) e electroencefalograma sem alterações. Foi colocada a hipótese de perturbação da dor por canalopatia do sódio, com características fenotípicas tanto de EP como de SDIP, tendo sido detectada uma mutação no gene SCN9A compatível com EP. Foi medicado com carbamazepina, com franca redução do número de crises. Os restantes membros afectados da família, agora em estudo, aguardam o resultado do estudo genético. **Discussão:** Este caso clínico representa um desafio diagnóstico, não só pela sua raridade, mas também por o doente apresentar características fenotípicas tanto de EP (localização nos membros inferiores, alívio com o frio) como de SDIP (localização perianal, desencadeada pela defecação). Apesar da mutação encontrada ter sido até à data associada a casos de eritemalgia

primária, existem relatos na literatura de outras mutações que estão associadas simultaneamente às duas patologias referidas. É uma patologia rara, que exige um elevado índice de suspeição para o seu diagnóstico, porque a terapêutica adequada, ao reduzir o número de crises, melhora de forma significativa a qualidade de vida do doente e familiares afectados.

**Palavras-chave:** Canalopatia do sódio, SCN9A, eritemalgia primária, síndrome de dor intensa paroxística

**POS118- Depois de um sono tudo pode acontecer...**

Inês Sobreira<sup>1</sup>; Cátia Sofia Almeida e Sousa<sup>1</sup>; Ana Raposo<sup>1</sup>; Marina Rita Soares<sup>1</sup>; Ana Isabel Dias<sup>2</sup>; C. Pereira Duarte<sup>1</sup>

1 - Hospital do Divino Espírito Santo - Ponta Delgada; 2 - Hospital Dona Estefânia

A Neuropatia Hereditária com Susceptibilidade à Parésia de Pressão (HNPP) é uma doença autossómica dominante em que há uma deleção no cromossoma 17p11.2, correspondente ao gene codificador da PMP22 (Peripheral Myelin Protein 22). Condiciona aumento da sensibilidade à pressão dos nervos, sendo mais afectados os superficiais. Manifesta-se geralmente na adolescência como uma neuropatia indolor que afecta fibras sensitivas e motoras, com eventual perda dos reflexos osteotendinosos. Entre os factores precipitantes encontram-se o adormecer sobre um membro. Apresentamos o caso de uma criança do sexo masculino, 6 anos de idade, caucasiano, previamente saudável. Foi avaliado por instalação súbita de "mão esquerda pendente" após ter adormecido no colo da avó. Ao exame neurológico apresentava mão esquerda pendente, com limitação da extensão dos dedos e diminuição da força muscular (3-4/5) à esquerda. As sensibilidades superficiais e profundas estavam aparentemente mantidas, sem alterações nos reflexos osteotendinosos, atrofia muscular ou outras alterações. Iniciou Vitamina B12 e Fisioterapia. Por manter as queixas um mês após o episódio inicial, realizou Estudo Electrofisiológico que mostrou lesão axonal do ramo interósseo posterior do nervo radial esquerdo, com reinervação activa e diminuição da velocidade de condução à esquerda. Por suspeita de HNPP, realizou Estudo Genético-Molecular, tendo-se confirmado o diagnóstico. Mantendo apenas o programa de reabilitação, cerca de 5 meses após o episódio inicial, verificou-se recuperação total. Pretende-se com este caso chamar a atenção para a possibilidade dos sintomas na HNPP poderem aparecer na 1ª década de vida, podendo o seu diagnóstico passar despercebido num primeiro episódio. O Estudo Electrofisiológico é imprescindível para a caracterização desta entidade, sendo o diagnóstico confirmado pelo Estudo Genético. A importância do diagnóstico definitivo de HNPP prende-se com a necessidade de prevenir neuropatias recorrentes, nomeadamente em circunstâncias de imobilização prolongada com consequente compressão nervosa. Embora a HNPP seja rara na infância, deve ser lembrada numa criança com uma neuropatia indolor, aguda e focal. Tal como se verificou neste caso a abordagem terapêutica passa por exercícios de reabilitação, sendo a recuperação lenta, mas geralmente total.

**Palavras-chave:** HNPP, parestesia, PMP22, neuropatia

**POS119- Torcicolo paroxístico benigno da infância - importância do seu diagnóstico**

Vânia Martins<sup>1</sup>; Teresa Andrade<sup>1</sup>; Sónia Figueiroa<sup>1</sup>; Teresa Temudo<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar do Porto - Hospital de Santo António (CHP-HSA)

**Introdução:** O torcicolo paroxístico benigno da infância (TPBI) caracteriza-se por episódios recorrentes de flexão lateral do pescoço secundária a distonia cervical, acompanhados por vezes de sintomas vegetativos, ataxia ou postura anormal do tronco. Manifesta-se sobretudo durante os primeiros 12 meses de vida, com tendência a desaparecer espontaneamente em meses ou anos. **Objectivos e métodos:** Analisar e descrever as características clínicas e evolutivas das crianças seguidas na Consulta de Neuropediatria do CHP-HSA com o diagnóstico de TPBI, de forma a aumentar o índice de suspeita deste diagnóstico, tendo-se procedido à consulta dos processos clínicos das mesmas. **Resultados:** Foram seguidas 7 crianças, 5 do sexo feminino. A idade de início da sintomatologia variou entre os 24 dias de vida e os 5 meses (mediana: 3 meses), sendo a duração de cada episódio de 5h a 1 semana. A frequência dos episódios foi de, pelo menos, 3 vezes por mês, e uma das crianças apresentou 6 episódios em 18 meses. Da sintomatologia acompanhante, verificou-se ataxia em 4, vômitos em duas e hipotonia e cefaleias numa. Aquando da primeira consulta não se verificaram alterações do desenvolvimento psicomotor, tendo sido diagnosticada posteriormente surdez neuro-sensorial numa criança, na sequência de avaliação por perturbações da linguagem. Duas crianças apresentavam história de enxaqueca num dos progenitores, e uma, história materna de cefaleias recorrentes. Estudo imagiológico e metabólico foi efectuado em 5, e EEG em duas. A pre-

sença da mutação de CACNA1A relacionada com a enxaqueca hemipléica familiar estava presente numa. O torcicolo tornou-se menos evidente após o 1º ano de vida, sendo substituído por enxaqueca em duas crianças. **Comentários:** Todas as crianças apresentavam clínica compatível com TPBI. A evolução para enxaqueca parece relacionar o TPBI como possível precursor daquela, tendo estas duas entidades uma eventual origem fisiopatológica semelhante, que tem vindo a ser investigada pela presença de mutações no gene CACNA1A em ambas as patologias, verificada numa criança do nosso estudo. O diagnóstico deve basear-se na clínica e evolução, havendo, por vezes, necessidade de efectuar exames auxiliares de diagnóstico para exclusão de outras patologias. É importante que este diagnóstico se tenha em consideração, de forma a tranquilizar a família, pela benignidade e curso auto-limitado do processo, bem como para evitar exames auxiliares de diagnóstico desnecessários.

**Palavras-chave:** Torcicolo paroxístico benigno, infância

#### POS120- Amaurose súbita na criança: Que diagnóstico?

Isabel Loureiro<sup>1</sup>; Carla Costa<sup>1</sup>; Raquel Sousa<sup>1</sup>; Miguel Leão<sup>1</sup>; Maria Manuel Campos<sup>1</sup>

1 - Hospital de S. João

A perda súbita de visão, pela sua morbidade, requer rapidez diagnóstica para que a consequente decisão terapêutica seja igualmente célere e eficaz. As doenças desmielizantes do Sistema Nervoso Central (SNC) são, na idade pediátrica, um dos grupos nosológicos a considerar na investigação da amaurose súbita. Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 8 anos, sexo masculino, previamente saudável, admitido no SU por amaurose bilateral de rápida instalação associada a diminuição da força muscular nos membros inferiores e retenção urinária. Ao exame objectivo apresentava ansiedade extrema. O exame oftalmológico revelou atrofia óptica bilateral. O restante exame neurológico identificou paraparesia grau 2/3 e marcha atáxica. O exame bioquímico e microbiológico de LCR foi negativo. A neuroimagem (RMN) revelou a nível medular 2 lesões alongadas ocupando 3 segmentos, sugerindo patologia inflamatória e /ou desmielinizante. Os anticorpos anti-aquaporina foram negativos. Foi iniciada terapêutica com corticóides em altas doses com melhoria lenta e progressiva do quadro clínico, principalmente a nível motor, mantendo, no entanto, grave défice visual bilateralmente. O quadro clínico descrito bem como os resultados dos exames complementares favorecem o diagnóstico de neuromielite óptica de Devic, cumprindo os critérios de Wingerchuk revistos em 2006, apesar dos anticorpos anti-aquaporina serem negativos. Esta doença, predominantemente da mulher jovem e com curso variável (episódio único ou recorrente), foi classicamente associada à esclerose múltipla (EM). No entanto, nos últimos anos assumiu-se como uma entidade independente com prognóstico e orientações terapêuticas específicas.

**Palavras-chave:** Amaurose, Paraparesia, neuromielite óptica

#### POS121- Cefaleia em Adolescente com Síndrome de Marfan

Monica Cró Braz<sup>1</sup>; Filipa Nunes<sup>1</sup>; José Cunha<sup>1</sup>; Margarida Pinto<sup>1</sup>; Paula Azeredo<sup>1</sup>

1 - Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** A cefaleia é um sintoma comum, cuja frequência aumenta com a idade. A sua etiologia é, na maioria das vezes benigna, podendo, no entanto, corresponder a patologia grave. A hipotensão intra-craniana espontânea é cada vez mais reconhecida como causa de cefaleia tendo uma incidência anual de 5 / 100000. Esta cefaleia tem de distintivo o alívio com o decúbito e o agravamento com o ortostatismo. Associa-se com frequência a outros sintomas como náusea ou alterações da visão e da audição, e mais raramente a sintomas relacionados com compressão ou distorção do S.N.C. como galactorreia, ataxia ou tetraparesia. **Descrição do Caso:** Adolescente, 16 anos, sexo feminino, com Síndrome de Marfan, medicada com propranolol 40mg/dia. Na véspera do internamento, sem evento desencadeante aparente, inicia cefaleias holocranianas, de agravamento progressivo, incapacitantes em ortostatismo a que se associam alterações auditivas descritas como “sensação de ar a passar pelos ouvidos”, náuseas e fotofobia. O exame físico só foi possível realizar em decúbito pelas cefaleias que o ortostatismo desencadeava. PA 94-50 mmHg FC 67 bpm. Rigidez terminal da nuca, sem outras alterações no exame neurológico. A TC CE que a acompanhava não revelava alterações. Dado que a ectasia dural é um dos critérios major do Síndrome de Marfan, é colocada a hipótese de cefaleia por hipotensão intra-craniana devido a extravasamento de líquor. A R.M.N. da medula revela ectasias durais S1-S3. Como terapêutica, é feito reforço

hídrico e elevação progressiva da cabeceira. Tem alta ao fim de uma semana, melhorada. **Discussão:** A síndrome da cefaleia por hipotensão intra-craniana espontânea, mais frequente no sexo feminino e na 4ª década da vida, caracteriza-se por cefaleias com o ortostatismo, baixa pressão intra-craniana e, em 80% dos casos, aumento difuso paquimeníngeo na R.M.N., por fístula de líquor. Esta síndrome é idêntica à que encontramos após P.L. ou em doentes com derivações de líquor com hiperdrenagem. Na nossa doente, portadora de uma das mais frequentes doenças do tecido conjuntivo, facilitadora da fístula de líquor, com cefaleias incapacitantes em ortostatismo e com as ectasias da dura reveladas pela imagem RMN medular, foi possível colocar o diagnóstico de hipotensão intra-craniana espontânea, evitando assim terapêuticas ineficazes, exames complementares mais invasivos, tranquilizando-a.

**Palavras-chave:** Cefaleia, Hipotensão Intra-craniana Espontânea, Síndrome de Marfan

#### POS122- Puberdade Precoce Central Associada a Hamartoma Hipotalâmico e Autismo - Dois Casos Clínicos sem Crises Epilépticas

Patrícia Martins Lopes<sup>1</sup>; Sandra Santos<sup>1</sup>; José Pedro Vieira<sup>1</sup>; Lurdes Lopes<sup>1</sup>; Guilhermina Fonseca<sup>1</sup>

1 - Hospital Dona Estefânia

**Introdução** - Os hamartomas hipotalâmicos (HH) são nódulos não neoplásicos de substância cinzenta heterotópica que podem dar origem a um espectro de sintomas de gravidade variável, compreendendo a tríade clássica de epilepsia com crises epilépticas, entre as quais as crises gelásticas são as mais frequentes e características, puberdade precoce de tipo central (PPC) e deterioração cognitiva e comportamental, existindo muito poucos casos de Perturbações do Espectro do Autismo (PEA) descritos na literatura. A hipótese predominante na literatura para explicação da origem das alterações comportamentais nestas crianças é que se trata de um efeito directo da actividade epileptogénica dos HH. Esta levaria uma disrupção progressiva dos circuitos tálamo-corticais e límbicos devido a uma encefalopatia por lesão excitatória. Foi igualmente demonstrada a ocorrência de disfunção diencefálica paroxística devido à libertação hormonal e activação autonómica durante as convulsões. Do mesmo modo está também descrita a melhoria franca da epilepsia e perturbações de comportamento após ressecção ou desconexão destas lesões. **Descrição dos Casos** - Os autores descrevem o caso de duas crianças, uma do sexo masculino actualmente com 6 anos de idade e outra do sexo feminino com 10 anos, com défice cognitivo, perturbações de comportamento e PEA, referenciadas à Consulta de Endocrinologia aos 30 e 15 meses, respectivamente, por PPC. Em ambos foi diagnosticado hamartoma hipotalâmico séssil, localizado na região do tuber cinéreo, com cerca de 10 mm de diâmetro, que não condicionava deformação do pavimento do III ventrículo. No entanto, ao contrário da situação habitualmente descrita na literatura, as perturbações cognitivas, comportamentais e de desenvolvimento de ambos não se associavam a qualquer evidência clínica ou neurofisiológica de crises epilépticas. **Discussão e Conclusão** - Devido às suas múltiplas conexões com o corpo amigdalino, hipocampo, tálamo e formação reticular, o hipotálamo tem um papel central no funcionamento dos sistemas límbico, rinencefálico, autonómico e endócrino. Deste modo, em face destes dois casos clínicos, os autores propõem que as perturbações de desenvolvimento e comportamento nas crianças com HH podem não ser exclusivamente devidas à sua actividade epileptogénica, tratando-se possivelmente de uma situação multifactorial.

**Palavras-chave:** Hamartoma hipotalâmico, puberdade precoce central, autismo, epilepsia

#### Área Científica – Oncologia

#### POS123- Fibroma de Gardner. Associação com polipose adenomatosa familiar e/ou Síndrome de Gardner

Maria do Bom Sucesso<sup>1</sup>; Mariana Afonso<sup>1</sup>; Joana Vieira<sup>1</sup>; Manuel Teixeira<sup>1</sup>; Rui Henrique<sup>1</sup>; Lucília Norton<sup>1</sup>

1 - IPO Porto Francisco Gentil EPE

**Introdução:** O Síndrome de Gardner, causado por mutações no gene APC, é caracterizado pelo desenvolvimento de polipose cólica, osteomas e vários tumores de partes moles. Se não detectado ou não tratado, virtualmente todos os doentes desenvolverão carcinoma do cólon numa idade precoce. O

Fibroma de Gardner é uma lesão de partes moles, benigna e só muito recentemente caracterizada. Ocorre predominantemente na infância e adolescência, com igual incidência em ambos os sexos. Atinge mais frequentemente o tronco, particularmente a região paravertebral. Manifesta-se como tumefacção em placa, de consistência elástica e limites mal definidos, geralmente assintomática, com tamanhos variáveis. Embora benignos, 70-90% dos casos podem estar associados a mutações no gene APC, polipose adenomatosa familiar (PAF) e/ou Síndrome de Gardner. Os autores apresentam 2 lactentes com diagnóstico de Fibroma de Gardner, que permitiram a identificação de 2 famílias com Síndrome de Gardner. Caso 1: Lactente de 7 m de idade, com 2 nódulos subcutâneos lombares, o maior na região paravertebral esquerda, de consistência elástica, com 2,5 cm. Caso 2: Lactente de 3 meses de idade, com nódulo subcutâneo escapular direito, de consistência mole, aderente aos planos profundos, limites mal definidos e com 1,5cm. Irmã tratada no Serviço de Pediatria Oncológica por hepatoblastoma. O exame histológico mostrou, nos dois casos, proliferação paucicelular, infiltrativa, constituída por bandas de colagénio denso e raras células fusiformes, sem atipia citológica. Perante o diagnóstico de Fibroma de Gardner, foi efectuado estudo clínico e genético adequado. A sequenciação do gene APC revelou a presença de mutações germinativas do tipo "frameshift" no exão 15, nos dois casos. O heredograma mostrou antecedentes familiares característicos de Síndrome de Gardner. **Conclusão:** O patologista tem um papel fulcral no reconhecimento desta entidade. Apesar do seu carácter benigno, o diagnóstico de Fibroma de Gardner reveste-se de particular importância para a identificação precoce de casos/famílias com Síndrome de Gardner não previamente reconhecido e sua vigilância e aconselhamento.

**Palavras-chave:** Fibroma de Gardner; síndrome de Gardner

#### POS124- Pseudotumor inflamatório e linfoma anaplásico: coincidência ou não?

José Carlos Fraga<sup>1</sup>; Aida Sá<sup>1</sup>; António Pereira<sup>1</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>; Norberto Estevinho<sup>2</sup>; Tereza Oliva<sup>3</sup>; Nilza Ferreira<sup>1</sup>

1 - Serviço de Pediatria do CHTMAD, EPE, Vila Real (Directora: Dr. Eurico Gaspar); 2 - Serviço de Pediatria/Cirurgia do IPO do Porto Francisco Gentil, EPE (Directora: Dr<sup>a</sup>. Lucília Norton); 3 - Serviço de Pediatria/Hemato-oncologia do IPO do Porto Francisco Gentil, EPE (Directora: Dr<sup>a</sup>. Lucília Norton)

**Introdução:** O pseudotumor inflamatório (PI) é uma entidade nosológica incomum de etiologia desconhecida. Alguns autores têm demonstrado associação com processos infecciosos prévios ou rearranjos cromossómicos, nomeadamente no gene ALK, marcador do linfoma anaplásico de grandes células sistémico (ALCL). O ALCL representa até 10-30% de todos os linfomas não-Hodgkin que ocorrem em idade pediátrica. Apresentamos um caso clínico em que estas duas entidades se sobrepõem. **Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, 16 anos de idade, asmático, iniciou lombalgia direita com irradiação inguinal homolateral. Posteriormente aparecimento de adenopatia inguinal e aumento do perímetro do membro inferior direito com 4 meses de evolução. Neste período esteve sempre apirético, com bom estado geral, sem hepatoesplenomegalia, massa abdominal ou adenopatias noutra localização. Do estudo analítico efectuado de salientar: VS 22mm, hemograma, bioquímica, serologias e culturas negativas. Histologia de adenopatia inguinal: linfadenite inflamatória inespecífica. Radiografias sem lesões ósseas. TC e RMN revelaram processo inflamatório mal definido do plano adiposo entre o músculo psoas e os corpos vertebrais e adenopatias ilíacas/inguinais à direita. Neste período cumpriu 2 ciclos de antibióticos de largo espectro com melhoria clínica parcial. Por agravamento das queixas é transferido para o IPO Porto onde repetiu TC que mostrou massa de tecidos moles, mal definida, 7x4cm, captante de contraste, entre os vasos ilíacos externos, a bexiga e a parede anterolateral direita do abdómen. Submetido a laparotomia exploradora e biópsia que documentou PI (AML + e ALK -). Iniciou corticoterapia e inibidor de COX2 com melhoria inicial. Por crescimento acelerado de tumefacção inguinal repete RMN que evidenciou massa esférica, localizada superficialmente aos vasos femorais no tecido celular subcutâneo com 7x6cm. Realizada exérese da massa cujo exame histológico revelou ALCL. O restante estudo confirmou envolvimento ganglionar, cutâneo, do SNC e provável pulmonar. Iniciou quimioterapia com o protocolo LMB 2001. **Conclusão:** Os autores apresentam este caso clínico pela interessante associação ou coincidência clínica de 2 entidades raras que têm em comum uma anomalia genética da ALK e seu eventual papel na etiologia das duas patologias.

**Palavras-chave:** pseudotumor inflamatório, linfoma anaplásico

#### POS125- Vômitos persistentes e má progressão ponderal num lactente.

##### Um diagnóstico a pensar!

Rita Mateus<sup>1</sup>; Teresa Antunes<sup>2</sup>; Manuela Gaspar<sup>1</sup>; Teresa Gouveia<sup>2</sup>; Ascensão Guerreiro<sup>2</sup>; José Freixo<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar de Setúbal - H. S. Bernardo; 2 - Centro de Saúde do Bonfim (Setúbal)

**Doença actual:** Lactente do sexo feminino, 5 meses de idade, referenciada ao SU pela pediatra do CS por quadro de vômitos e má progressão ponderal. Apresentava como antecedentes pessoais sopro cardíaco inocente e dilatação pielocalicial de 4 mm à esquerda. Aos 2 meses de idade, ainda sob aleitamento materno exclusivo, iniciou quadro de vômitos inconstantes, de carácter alimentar e má progressão ponderal, sem outra sintomatologia associada. Após tentativa de introdução de leite adaptado anti-refluxo e extensamente hidrolisado de PLV não ocorreu regressão dos vômitos, tendo-se detectado cruzamento de 2 percentis major inferiores na curva ponderal a partir dos 2-3 meses de idade. Iniciou diversificação alimentar aos 4 meses, ainda sem introdução de glúten. Ao exame objectivo de salientar a presença de pregas de desnutrição nas coxas, auscultação cardíaca com sopro sistólico I/VI mais audível no bordo esquerdo do esterno e peso de 5,370 Kg (p<5), sem repercussão na restante somatometria. Analiticamente à entrada, o hemograma, funções renal e hepática não revelaram alterações assim como a urina II e a urocultura. Ao longo do internamento teve uma evolução ponderal irregular, com pouco ganho e perdas ocasionais. Teve 2 intercorrências: um episódio de GEA (contexto de GEA materna) e um quadro sugestivo de sépsis. Realizou exames complementares para investigação etiológica da má progressão ponderal que não foram conclusivos até se ter decidido fazer TAC-CE que detectou a presença de lesão ocupando espaço, hipotalâmica mediana cuja biópsia revelou tratar-se dum astrocitoma pilocítico. Foi feita exérese parcial da lesão devido à sua localização e tem sido submetida a sessões de quimioterapia com vincristina e carboplatina sem sucesso. **Conclusão:** Trata-se duma situação rara de má progressão ponderal. Os autores decidiram apresentar este caso para relembrar que há possíveis etiologias que não deverão ser esquecidas.

**Palavras-chave:** vômitos, má progressão, astrocitoma

#### POS126- Paraparesia e hipotonia no lactente: não esquecer a possibilidade de neoplasia!

Sofia Águeda<sup>1</sup>; Rita Jorge<sup>1</sup>; Mariana Rodrigues<sup>1</sup>; Joana Jardim<sup>1</sup>; Raquel Sousa<sup>1</sup>; Helena Barroca<sup>2</sup>; Conceição Guerra<sup>3</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Inês Azevedo<sup>4</sup>; Nuno Jorge Farinha<sup>4</sup>

1 - Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de S. João, E.P.E., Porto; 2 - Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de S. João, E.P.E., Porto; 3 - Serviço de Radiologia, Hospital de S. João, E.P.E., Porto; 4 - Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de S. João, E.P.E., Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** Uma paraparesia é um sinal clínico raro de grande gravidade, que deve levar a um diagnóstico e terapêutica urgentes. As neoplasias malignas devem ser de imediato consideradas, entre outras possíveis causas. **Caso Clínico:** Lactente de 4 meses, sexo feminino, etnia cigana, trazida ao S.U. por diminuição da força muscular nos membros inferiores com cerca de 2 meses de evolução, de agravamento progressivo na última semana, associada a diminuição dos movimentos activos. Referência a trémulo dos membros inferiores e noção de regressão das aquisições motoras no mesmo período. Observada regularmente pelo médico assistente em consulta de rotina. Ao exame físico objectivou-se paraplegia associada a hipotonia axial ligeira, sem outras alterações relevantes. O estudo analítico, incluindo catecolaminas urinárias e alfa-fetoproteína, não apresentava alterações, a ecografia abdominal era normal e a RM cerebral e medular revelou tumor para-vertebral direito (D6-11), com penetração intracanal e lesão pineal interpretada como metástase. A biópsia cirúrgica do tumor intratorácico foi compatível com um tumor neuro-ectodérmico primitivo mas perante a imunoreactividade para a SMARCB1 foi considerado tratar-se de um tumor teratóide rabdoide atípico. Iniciou de imediato dexametasona e posteriormente quimioterapia, apresentando redução progressiva da massa tumoral, tendo entrado em remissão após 8 meses de tratamento. Actualmente (11 meses após o diagnóstico), senta-se sem ajuda, tem movimentos normais dos membros inferiores e não apresenta hipotonia. **Considerações finais:** Os autores salientam a importância do olhar para a criança como um todo. Dado este tipo de tumor ser muito raro e rapidamente progressivo, um alto índice de suspeição de patologia maligna é fundamental para melhorar o prognóstico vital e funcional destes doentes. O tratamento instituído permitiu a recuperação dos movimentos dos membros inferiores.

**Palavras-chave:** Hipotonia, paraparesia, neoplasia, PNET

**POS127- Retinoblastoma trilateral - caso clínico**Sónia Silva<sup>1</sup>; Manuel João Brito<sup>1</sup>; Rui Batista<sup>1</sup>

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** O retinoblastoma é a neoplasia ocular maligna mais frequente em idade pediátrica afectando 1 em cada 18.000 crianças. Em cerca de 35% dos casos é bilateral e destes 1,5 a 5% associam-se a lesão endocraneana da linha média (região pineal, supra-selar ou para-selar), designando-se por retinoblastoma trilateral. **Caso clínico:** Apresenta-se o caso duma lactente de 2 meses de idade, sem antecedentes familiares de retinoblastoma, na qual foi notada pelos pais alteração do reflexo da luz no olho esquerdo. Foi observada por Oftalmologista que referenciou ao Serviço de Oncologia com a suspeita de retinoblastoma bilateral. Ao exame objectivo apresentava lesão tumoral visível a olho nu no olho esquerdo. O restante exame físico era normal apresentando aparentemente visão mantida do olho direito. A ressonância magnética craneoencefálica e das órbitas mostrou volumosa lesão expansiva intra-ocular esquerda que preenche a cavidade vítrea desde o polo posterior até ao limite posterior do cristalino, com implantação coroido-retiniana e extensão ao nervo óptico e coroido-escleral; pequena lesão justa retiniana no polo posterior do globo ocular direito e imagem nodular na região pineal com 5x4 mm. Iniciou quimioterapia segundo o protocolo de St. Bartholomew e terapêutica intra-tecal, que mantém actualmente, com melhoria clínica e imagiológica. **Comentários:** O caso clínico descrito apresenta uma situação rara em Oncologia Pediátrica, estando descritos poucos casos na literatura. O prognóstico é muito reservado evoluindo a maioria dos casos para óbito por disseminação leptomeningea da neoplasia.

**Palavras-chave:** retinoblastoma, lactente**POS128- Fibrodisplasia ossificante progressiva - Um diagnóstico a pensar**Ana Filipe Almeida<sup>1</sup>; Conceição Guerra<sup>2</sup>; Nuno Alegrete<sup>3</sup>; Gilberto Costa<sup>3</sup>; Nuno Farinha<sup>4</sup>

1 - Serviço de Pediatria - UAG MC Hospital de S. João E.P.E; 2 - Serviço de Radiologia - UAG MCDT Hospital de S. João E.P.E; 3 - Serviço de Ortopedia - UAG Cirurgia Hospital de S. João E.P.E; 4 - Unidade de Hematologia e Oncologia Pediátrica UAG MC Hospital de S. João E.P.E

**Introdução:** A Fibrodisplasia Ossificante Progressiva (FOP) é uma doença genética rara e incapacitante, caracterizada por malformações do hálux e ossificação heterotópica difusa. Surge durante a infância e evolui com diminuição progressiva da amplitude de movimentos, levando a imobilidade quase completa. **Caso Clínico:** Os autores descrevem o caso clínico de uma criança do sexo feminino, aos 8 anos de idade referenciada à Unidade de Hematologia e Oncologia Pediátrica do Hospital S. João, por massa extensa cervico-dorsolombar. Tem antecedentes de osteocondromatose, tendo, por diversas vezes, sido submetida a cirurgia por malformação e osteocondroma do hálux direito. No exame clínico destaca-se um tumor pétreo, extenso, no pescoço e região posterior do tórax, que condiciona uma franca diminuição da mobilidade. A radiografia da coluna mostra escoliose e a RM é compatível com tumor fibrótico. Foi submetida a biópsia cirúrgica, que revelou tratar-se de fibrose juvenil agressiva. Perante a evolução clínica observada, com comprometimento funcional desta fibrose, inseriu cateter venoso central (CVC) e iniciou quimioterapia com vinblastina e metotrexato. Observou-se estabilização clínica e ligeira involução da massa (confirmada por RM). Quando retirou CVC, este ficou modelado no tecido celular subcutâneo, apresentando uma consistência óssea. Permaneceu estável até aos 13 anos de idade, altura em que se verificou progressão da doença, com aparecimento de lesão pétreo na coxa, após traumatismo. Foi efectuada biópsia da lesão que mostrou tratar-se de tecido ósseo. A radiografia do esqueleto, efectuada posteriormente, revelou numerosas zonas de ossificação heterotópica na coxa, dorso e psosas, permitindo, assim, estabelecer o diagnóstico de fibrodisplasia ossificante progressiva. **Comentários:** O reconhecimento desta patologia é fundamental, para evitar actos susceptíveis de traumatizar os tecidos e induzir ossificação. Suspeitar deste diagnóstico é ainda mais premente, devido à recente possibilidade de rastreio genético, antes do aparecimento da ossificação heterotópica.

**Palavras-chave:** Fibrodisplasia ossificante progressiva, ossificação heterotópica**POS129- Patologia oncológica nas crianças evacuadas dos PALOP**Alexandra Vasconcelos<sup>1</sup>; Ana Forjaz Lacerda<sup>2</sup>; Ximo Duarte<sup>2</sup>; Mário Chagas<sup>2</sup>

1 - Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2 - Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil (IPOLFG), E.P.E.

**Introdução:** Ao abrigo de acordos de cooperação, Portugal providencia assistência médica aos doentes evacuados dos PALOP. O número restrito de evacuações (1050/ano)<sup>1</sup>, a morosa burocracia e o tempo de transferência

reflectem-se no prognóstico. Foi objectivo deste estudo caracterizar a doença oncológica nas crianças originárias dos PALOP comparando-as com a restante população do Serviço de Pediatria do IPOLFG. **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo dos processos das crianças dos PALOP entre Janeiro de 2003 e Dezembro de 2007. Analisaram-se variáveis sócio-demográficas, demora na referenciação e caracterização da doença. **Resultados:** Em 5 anos o IPOLFG recebeu 72 crianças provenientes de Cabo Verde (CV, 56,9%), Guiné (22,2%), São Tomé (12,5%) e Angola (8,3%). A maioria (61%) era do sexo masculino, mediana de 6 anos de idade; 38,9% possuíam informação clínica do país de origem, tendo em média 9 meses de evolução da sua doença à data de admissão no Instituto. Em 80% identificaram-se problemas sócio-familiares e/ou de comunicação. Confirmaram-se 63 casos oncológicos: leucemias (28,6%), tumores SNC (14,2%), retinoblastomas (14,2%), linfomas (11,1%), tumores de Wilms (11,1%), osteossarcomas (8,1%), rabdomiossarcomas (9,5%) e neuroblastomas (3,2%). Tratamento: 87% realizaram quimioterapia, 33,3% radioterapia e 47,6% cirurgia. Os dois países que mais crianças referenciaram (CV e Guiné) apresentam diferenças assinaláveis: CV com uma evacuação mais precoce (média 1 mês contra 7 meses da Guiné), e melhor qualidade de referenciação (60% traziam relatório clínico contra 6% da Guiné). Faleceram 21 crianças por progressão da doença. A sobrevivência global é de 66,7% com uma mediana de seguimento de 24 meses. **Conclusão:** A sobrevivência global aos 2 anos foi de 66,7% no grupo analisado. A sobrevivência geral aos 5 anos é de 70% a nível nacional<sup>2</sup>. Verificou-se assinalável diferença na precocidade e qualidade da referenciação entre alguns dos países considerados. A discussão prévia entre os serviços e a simplificação burocrática são medidas que deveriam ser implementadas de forma a diminuir a demora na referenciação, contribuindo para a melhoria do prognóstico nestas crianças. 1. Normas gerais de assistência a doentes oriundos dos Países Africanos de Língua Oficial Portuguesa (PALOP) Acordos de Cooperação no domínio da saúde. Circular Normativa 04/DCI.DGS. 2. A criança com doença oncológica. Guia de apoio aos Serviços de Pediatria. Chagas, et al. 2007.

**Palavras-chave:** Evacuações, PALOP, doença oncológica**POS130- A Criança com Cancro num Hospital Insular**Inês Sobreira<sup>1</sup>; Cátia Sofia Almeida e Sousa<sup>1</sup>; Marina Rita Soares<sup>1</sup>; Ana Raposo<sup>1</sup>; C. Pereira Duarte<sup>1</sup>

1 - Hospital do Divino Espírito Santo - Ponta Delgada

**Introdução:** Embora raro na idade pediátrica, o diagnóstico de uma neoplasia é sempre dramático, condicionando mudanças importantes a curto e longo prazo. A possibilidade de se efectuar parte do tratamento no hospital da área de residência permite uma recuperação mais próxima da família. No nosso Hospital há uma Consulta de Apoio à Oncologia desde Janeiro/2008. **Objectivo:** Caracterizar a população pediátrica em seguimento na Consulta de Apoio à Oncologia do nosso hospital. **Métodos:** Recolheram-se dados a partir da consulta do Processo Único dos doentes. Avaliaram-se características demográficas, aspectos do diagnóstico, tratamento efectuado e seguimento dos doentes. **Resultados:** Actualmente são seguidos 29 doentes na Consulta de Apoio à Oncologia, 17 do sexo masculino e 12 do sexo feminino, com idades entre os 4-18 anos. A distribuição dos diversos tipos de tumor por grupos etários à data do diagnóstico foi: <1Ano-1; 1-4Anos-15; 5-9Anos-8; 10-14Anos-5. Em 18 casos a suspeita de doença oncológica foi realizada pelo Pediatra, em 4 pelo Médico de Família e em 7 por outra especialidade. A sintomatologia de apresentação foi variada (predomínio de sintomas e sinais gerais inespecíficos). O diagnóstico definitivo de neoplasia foi feito em 15 casos no IPO Lisboa, 6 no HDES e 8 noutros hospitais. As leucemias e os linfomas (13), juntamente com os tumores do Sistema Nervoso Central (SNC) (5) foram as neoplasias mais frequentes. Vinte doentes fizeram tratamento de manutenção no HDES. Dos doentes estudados, 20 apresentaram complicações decorrentes da doença oncológica ou de efeitos secundários da terapêutica. São seguidos em várias consultas: 12 em Endocrinologia; 4 em Neurocirurgia e 6 noutras especialidades. A grande maioria (24) mantém seguimento em Consulta de Oncologia no IPO de Lisboa. Desde o diagnóstico inicial, 6 casos tiveram recidiva tumoral, a maioria um episódio único, no intervalo de tempo entre os 8 meses e os 3 anos após o diagnóstico inicial. **Conclusões:** Verificou-se maior incidência de neoplasias no sexo masculino, entre 1 e 4 anos. As leucemias, linfomas e tumores do SNC foram as neoplasias mais frequentes. A maioria apresenta complicações decorrentes da própria doença ou do tratamento instituído, necessitando de uma abordagem multidisciplinar. Existe uma boa articulação entre as Unidades de Referência e o nosso hospital, mantendo-se a concentração de doentes nessas Unidades, mas evitando-se deslocações desnecessárias no âmbito do tratamento e seguimento.

**Palavras-chave:** neoplasia, consulta apoio, quimioterapia

## Área Científica – Hematologia

### POS131 - Nem toda a esclerose óssea significa osteopetrose

Mariana Rodrigues<sup>1</sup>; Catarina Ferraz<sup>2</sup>; Conceição Guerra<sup>3</sup>; Nuno Farinha<sup>4</sup>  
1-Hospital de São João E.P.E., Porto; 2-Pediatria - UAG MC - Hospital de São João E.P.E. – Porto; 3-Radiologia - UAG MCDT - Hospital de São João E.P.E. – Porto; 4-Pediatria - Unidade de Hematologia e Oncologia Pediátrica - UAG MC, Hospital de São João E.P.E. - Porto

A osteopetrose infantil maligna é uma entidade que requer uma abordagem urgente. Os autores apresentam 3 casos de doentes referenciados à Unidade de Hematologia e Oncologia Pediátrica por apresentarem critérios de osteopetrose, mas cujo diagnóstico não foi posteriormente confirmado. 1. Lactente do sexo masculino enviado ao mês de idade com o diagnóstico de osteopetrose para programação urgente de transplante de medula óssea. Gravidez vigiada. Mãe com epilepsia, medicada com valproato. Hemograma materno normal. Ao nascimento, apresentava trombocitopenia (plaquetas 20000/mm<sup>3</sup>) e anemia (Hb 8 g/dl). Anticorpos antiplaquetários, prova de Coombs e serologias normais. Radiografia do crânio com esclerose difusa e radiografia da coluna vertebral com vértebras em “sandwich”. A biópsia medular foi compatível com osteopetrose. No entanto, o quadro foi involuindo espontaneamente e aos 6 meses de idade o hemograma era normal e o osso menos denso. Trata-se provavelmente de uma toxicidade por valproato. 2. Criança de sexo masculino internada aos 2 anos de idade por convulsão febril. Nos seus antecedentes pessoais apresentava macrocefalia e anemia microcítica. A TAC cerebral e a radiografia do crânio mostraram aumento da densidade óssea compatível com osteopetrose. No entanto, a electroforese da hemoglobina mostrou 90% de hemoglobina A2 levando ao diagnóstico de talassemia major. 3. Lactente do sexo feminino internada aos 8 meses de idade por celulite periorbitária. Apresentava bom estado geral, macrocefalia assimétrica, dilatação das veias do crânio e fontanela abaulada. O hemograma mostrou leucocitose, sem outras alterações. Como antecedentes, é de destacar desenvolvimento psicomotor normal, atraso estatura-ponderal a partir dos 3 meses, raquitismo e macrocefalia assimétrica desde os 7 meses. A TAC tridimensional do crânio mostrou uma craniossinostose complexa. Os potenciais evocados auditivos e visuais não mostraram alterações neuronais. Com base em critérios clínicos e radiológicos foi estabelecido o diagnóstico de displasia crânio-diafisária. Os autores discutem os critérios clínico-radiológicos destas entidades, que deverão ser ponderados perante casos de esclerose óssea, evitando assim atitudes diagnósticas e terapêuticas prejudiciais para o doente.

**Palavras-chave:** Esclerose óssea. Osteopetrose. Critérios clínico-radiológicos.

### POS132 - Litíase biliar na Esferocitose Hereditária- Colectomia isolada?

Leonilde Machado<sup>1</sup>; Maria João Oliveira<sup>1</sup>; Vânia Martins<sup>1</sup>; Emília Costa<sup>1</sup>; Esmeralda Cleto<sup>1</sup>  
1-Centro Hospitalar do Porto- Unidade de Hematologia

**Introdução:** A esferocitose hereditária (EH) é a anemia hemolítica congénita mais frequente nos caucasianos. Caracteriza-se por uma anemia de gravidade variável na maioria dos casos com hemólise ligeira a moderada. A litíase biliar é muito frequente, apesar de na maioria dos casos ser assintomática. Nos doentes colectomizados apesar da persistência de hemólise raramente, desenvolvem litíase nas restantes vias biliares. **Métodos:** Revisão dos processos de 31 crianças com EH. Foram analisados os seguintes parâmetros: défice de proteína membrana envolvida, valores analíticos médios de hemoglobina, hematócrito, reticulócitos, bilirrubina total e presença de litíase biliar. Os valores analíticos médios e o controlo ecográfico pós-colectomia. **Resultados:** Das 31 crianças seguidas em consulta, 15 são do sexo feminino. Em 19 casos foi identificado o défice proteico. Défice banda 3 em 13 casos, espectrina em 4 casos e anquirina em 2 casos. De acordo com a evolução clínica e analítica foram classificadas como ligeira: 11, moderada: 15 e severa: 5 crianças, respectivamente. Verificamos litíase vesicular em 12 casos, 9 sintomáticos. As formas de apresentação foram colecistite 5, dor abdominal e vómitos 2, colangite 1, hepatite colestática 1, 8 foram já colectomizadas. Nas crianças colectomizadas apesar de manterem índices indicativos de hemólise, o controlo ecográfico não revelou litíase nas vias biliares intra e extra hepáticas, em nenhuma delas. **Conclusão:** Nos consensos actuais considera-se que em qualquer criança que efectue colectomia por litíase sintomática deverá ser efectuada esplenectomia em simultâneo de modo a evitar hemólise e conseqüente formação de novos cálculos. Na nossa

pequena amostra, tal como descrito anteriormente na literatura, nos casos que necessitaram de realizar colecistectomia, sem esplenectomia prévia ou em simultâneo, mantendo por isso índices de hemólise, não se observou formação de novos cálculos. Este facto leva-nos a “repensar” a recomendação citada, em particular nas crianças mais jovens, sendo por isso necessário mais trabalhos de investigação.

**Palavras-chave:** hemólise, litíase, colectomia

### POS133 - Drepanocitose- Dificuldades Diagnósticas

Tiago Proença dos Santos<sup>1</sup>; Sofia Moura Antunes<sup>1</sup>; Mafalda Martins<sup>1</sup>  
1-HPP- Hospital de Cascais

**Introdução:** Apesar da baixa prevalência de hemoglobinopatias em Portugal, existem determinadas áreas e populações migrantes onde esta prevalência é muito elevada. Nestas populações, é muito importante manter a suspeição diagnóstica, já que muitas vezes condiciona uma evolução clínica diferente da esperável. **Descrição do caso:** Criança do sexo masculino, 23 meses de idade, raça negra, natural de Lisboa, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Recorre ao SU por febre e prostração com 48h de evolução. Exame objectivo sem alterações. Analiticamente sem leucocitose ou neutrofilia e com PCR 0,2. Teve alta com terapêutica sintomática. No dia seguinte volta ao SU por agravamento do quadro descrito, a que se associa claudicação da marcha. No exame físico salienta-se dor à palpação lombar/sacro-ilíaca e à mobilização da articulação coxofemural esquerda, não fazendo a criança apoio neste membro. Analiticamente: leucocitose de 16960/ul com 72% N, PCR 11mg/dL, Hb 10,5g/dL, VGM 67,5 fl, Plaquetas 272000, AST 93 / ALT 47, função renal sem alterações. Interna-se para investigação etiológica do quadro. Ao 4º dia de febre, por aumento da prostração e manutenção de febre alta, foi realizada punção lombar, que não evidenciou alterações sugestivas de meningite; por aumento dos parâmetros de infecção, com leucocitose 18130/ul (N 71% L 23%) e PCR 17,7mg/dL, iniciou antibioterapia endovenosa com Ceftriaxone. Apesar de a radiografia das articulações coxo-femorais não apresentar alterações, face à persistência das queixas articulares, é observado pelo serviço de Ortopedia do H. D. Estefânia; realizou ecografia das articulações coxo-femorais, sem alterações. Analiticamente salienta-se a manutenção dos parâmetros de infecção, com agravamento da anemia com Hb 7,9g/dL. Realizou electroforese de Hb: HbF 22%; HbS 61% com prova de falciformização positiva. Após instituição de analgesia e hidratação adequadas, verificou-se melhoria gradual, com apirexia ao 7º dia de antibioterapia. **Discussão:** Em determinadas populações do nosso país, mesmo na ausência de antecedentes pessoais ou familiares relevantes, no contexto de dor osteoarticular e anemia, mesmo que ligeira, a drepanocitose deve estar presente no diagnóstico diferencial.

**Palavras-chave:** Drepanocitose, crises vaso-oclusivas

### POS134 - Dupla heterozigotia do gene c-Munc 13-4 como causa de Síndrome Hemofagocítico

Joana Santos Martins<sup>1</sup>; António Eduardo Figueiredo<sup>1</sup>; Alexandra Dias<sup>1</sup>; Helena Carreiro<sup>1</sup>  
1-Hospital Prof. Fernando Fonseca, EPE

**Introdução:** O Síndrome Hemofagocítico tem uma incidência estimada em 1:50000 nados vivos - 25% dos casos têm origem genética identificada. Em 10% dos casos, estão descritas mutações na família de genes c-Munc 13-4, que regula a secreção de grânulos dos linfócitos T. Sem instituição de terapêutica trata-se de um síndrome invariavelmente fatal. **Caso Clínico:** Lactente de 8 meses, sexo feminino, antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, observada por febre e hepatosplenomegalia com duas semanas de evolução. Ao exame objectivo apresentava palidez, bordo hepático palpável a 4cm do rebordo costal direito e baço palpável até à fossa ilíaca esquerda. Analiticamente: hemoglobina 7.4 g/dL, leucócitos 3500/ $\mu$ L, neutrófilos 100/ $\mu$ L, plaquetas 31 000/ $\mu$ L, reticulócitos 60 000/ $\mu$ L, PCR 0,04 mg/dL, VS 7 mm; triglicéridos 333 mg/dL, fibrinogénio 136 mg/dL, ferritina 297 ng/dL e receptor solúvel de IL-2 2232 pmol/L. Manteve febre intermitente, tendo sido instituída terapêutica preconizada em caso de neutropénia febril, incluído G-CSF e suporte transfusional. Cumpriu os critérios para Síndrome Hemofagocítico cerca de duas semanas após admissão, incluindo ferritina 1731 ng/dL, estudo da função dos Linfócitos T e NK com diminuição da citotoxicidade (Linf. T e NK) e desgranulação (Linf. NK), receptor solúvel de IL-2 > 20 000 pmol/L e mielograma com raras imagens de eritrofagocitose. O estudo de causas infecciosas revelou apenas PCR positiva para Parvovirus B19 no sangue medular, sem confirmação serológica (IgM- IgG+). Iniciou



protocolo HLH-04 ao dia 16 de internamento com critérios de resposta clínica. Não se verificaram intercorrências infecciosas major. Estudo genético revelou dupla heterozigotia no gene c-Munc 13-4 17q25.1: Mutação nonsense exão 23 C.2212C>T, que condiciona codão stop prematuro e mutação no local de splicing exão/ intrão 5 C.388+5G>A, que condiciona alterações no framing do mRNA (mutação previamente não descrita - aguarda estudo subsequente). Actualmente em terapêutica de continuação, com critérios de resolução clínica e laboratorial. Aguarda transplante de medula óssea (dados familiares não compatíveis). **Comentários:** O Síndrome Hemofagocítico deve ser tido em conta, em caso de febre, hepatoesplenomegália e citopénias, mesmo que de início não se verifiquem ainda todos os critérios diagnósticos. A mutação no gene c-Munc 13-4 recém-descrita poderá estar relacionada com fenótipo menos grave da doença.

**Palavras-chave:** Síndrome Hemofagocítico primário, gene c-Munc 13-4

#### **POS135 - Trombose dos Seios Venosos: uma complicação pouco frequente de Otite Média Aguda**

Hugo Cavaco<sup>1</sup>; Pierre Gonçalves<sup>1</sup>; Sofia Martins<sup>1</sup>; Teresa Pontes<sup>1</sup>; Ana Antunes<sup>1</sup>; Ricardo Maré<sup>1</sup>; Henedina Antunes<sup>2</sup>

1-Hospital de São Marcos; 2-Hospital de São Marcos; Escola de Ciências da Saúde

**Introdução:** A Trombose dos Seios Venosos (TSV) é uma entidade rara (incidência <1/100,000 ano), potencialmente fatal, mais frequente em recém-nascidos e crianças. As causas mais frequentes incluem estados pró-trombóticos, processos infecciosos, desidratação, neoplasias e precipitantes mecânicos. Os sintomas são muito variáveis, incluindo náuseas, convulsões, défices neurológicos focais, coma e cefaleias (mais frequente). O exame imagiológico que

melhor confirma este diagnóstico é a ressonância magnética cerebral (RMN). A anticoagulação durante 3 a 6 meses é a terapêutica de eleição. **Caso clínico:** Criança de 3 anos, sexo masculino, recorreu ao Serviço de Urgência por cefaleias, prostração e sonolência, com 8 dias de evolução. Referia um vômito alimentar pós-prandial e febre nos dois dias anteriores e Otite Média Aguda (OMA) bilateral 3 semanas antes medicada com amoxicilina. Ao exame objetivo apresentava-se apirético, pouco colaborante, sem défices neurológicos focais, rigidez terminal da nuca e rubor da membrana timpânica bilateral. Analiticamente: 13.500 leucócitos/uL (N - 79.9%); PCR 19mg/L. Realizou Tomografia Computorizada cerebral (TC-CE), sugestiva de OMA bilateral e punção lombar sem alterações significativas. A angio-RMN cerebral confirmou o diagnóstico de trombose do seio venoso lateral esquerdo. Iniciou anticoagulação com heparina sódica em perfusão e antibioticoterapia (ceftriaxone). O estudo pró-trombótico identificou apenas a mutação A1298c em homozigotia para o gene da metileno tetrahidrofolato reductase (MTHFR). Em D1 e D2 de internamento manteve cefaleias frontais, sem défices neurológicos focais. Em D5 iniciou varfarina per os, em associação com a heparina. A angio-RMN cerebral após 2 meses não mostrou alterações de relevo. Manteve anticoagulação oral com varfarina durante 6 meses, sem se verificarem novos episódios trombóticos ou outras complicações. **Discussão:** A TSV deve ser considerada perante um quadro clínico de cefaleias, prostração, sonolência e rigidez da nuca numa criança com antecedentes infecciosos recentes. A TC-CE pode ser normal em 30% dos casos pelo que a suspeição clínica e a RMN cerebral são essenciais para o diagnóstico. Outros factores de risco devem ser excluídos, nomeadamente estados pró-trombóticos e infecções do SNC. A anticoagulação deve ser mantida durante 3 a 6 meses. O prognóstico é favorável na maioria dos casos, sem recorrência ou sequelas neurológicas.

**Palavras-chave:** Trombose dos Seios Venosos, OMA, Cefaleias

# Posters com Discussão

## Área Científica – Cardiologia

### PD136- Prevenção da Morte Súbita em adolescente com cardiomiopatia hipertrófica

Catarina Dâmaso<sup>1</sup>; Sofia Deuchande<sup>2</sup>; Diogo Cavaco<sup>3</sup>; Ana Teixeira<sup>4</sup>; Maymone Martins<sup>4</sup>

1- Hospital Reynaldo dos Santos; 2- Hospital São Francisco Xavier, EPE; 3- Hospital Santa Cruz, EPE; 4- Hospital Santa Cruz

A morte súbita define-se como a ocorrência de morte natural e inesperada, de forma instantânea ou nas 6-24 horas que se seguem a um colapso agudo. É uma situação muito rara em idade pediátrica e pode ter várias etiologias, sendo a cardiomiopatia hipertrófica (CMH) uma causa particularmente importante, nomeadamente no contexto de exercício físico. Se for realizado um diagnóstico precoce e instituída uma terapêutica adequada, eventos potencialmente fatais podem ser evitados. Os autores apresentam o caso de um jovem, actualmente com 14 anos de idade, com antecedentes familiares de cardiomiopatia hipertrófica (CMH) da linhagem paterna. A observação por Cardiologia Pediátrica aos 8 meses de idade não revelou alterações. Abandonou a consulta e cerca de 8 anos depois foi reobservado por sopro cardíaco. Nessa altura o ecocardiograma revelou uma CMH com obstrução médio ventricular grave (gradiente 87 mmHg). Fez um Holter de 24 horas que não revelou alterações. Iniciou terapêutica com propranolol (3mg/Kg/dia) verificando-se uma diminuição do gradiente para 55 mmHg. Dois anos mais tarde, durante a realização de uma prova de esforço, teve um episódio de taquicardia ventricular que evoluiu para fibrilhação ventricular e paragem cardíaco-respiratória tendo sido reanimado com desfibrilhação externa com recuperação rápida e completa. Face a este episódio de taquidismia grave desencadeado pelo esforço, foi-lhe implantado um Cardiodesfibrilhador (CDI). O pai, com o mesmo diagnóstico e apesar de assintomático, também colocou CDI como forma de prevenção primária, de acordo com as orientações actuais. Desde a implantação do dispositivo, teve 2 episódios em que o CDI disparou, ambos relacionados com a prática de exercício físico, tendo ambos sido choques eficazes isto é, o primeiro na sequência de fibrilhação ventricular e o segundo na sequência de uma taquicardia ventricular polimorfa tipo Torsade de Pointes. Actualmente está sob terapêutica com  $\beta$ -bloqueante, nadolol (40mg/dia) e clinicamente assintomático. Este caso é ilustrativo de como a morte súbita pode ser evitada no contexto de doença cardíaca grave, desde que o diagnóstico e uma intervenção adequada sejam realizados de forma precoce. Constitui também um exemplo de como se poderão prevenir eventos potencialmente fatais em idade adulta, em doenças familiares com expressão em idade pediátrica.

**Palavras-chave:** Morte súbita, CMH, CDI

### PD137- Prevalência de cardiopatias congénitas em doentes com fendas lábio-palatinas

Mariana Magalhães<sup>1</sup>; Mariana Rodrigues<sup>1</sup>; Patrícia Costa<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1- Hospital de São João EPE

**Introdução:** As fendas lábio-palatinas estão entre as malformações congénitas mais comuns, constituindo cerca de 15% do total. A sua etiologia é complexa, podendo resultar de causas monogénicas, poligénicas, cromossomopatias, factores ambientais ou multifactoriais. Há uma grande variabilidade clínica, podendo apresentar-se como bilateral e completa até úvula bífida, pelo que alguns casos não são reconhecidos ao nascimento. As FLP podem ser uma anomalia congénita isolada ou fazer parte de um síndrome ou associação. Pela sua origem embriológica comum, as cardiopatias congénitas são umas das malformações mais frequentemente encontradas (30%). **Objectivo:** Estudo da prevalência de cardiopatias congénitas em doentes com fendas lábio-palatinas, seguidos pelo Grupo Transdisciplinar das Fendas Lábio-Palatinas do Hospital de S. João e associação a síndromes e outras malformações. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos de crianças/adolescentes seguidas por este grupo entre 1992 e 2009. **Resultados:** Num universo de 294 doentes, 48 (16%) apresentaram cardiopatia congénita, que foi a anomalia mais frequente na amostra. Neste subgrupo portador de cardiopatias, as idades eram compreendidas entre

um mês de vida e os 22 anos, dos quais 52% eram do sexo masculino. Associaram-se predominantemente fendas do tipo III (65%), seguidas do tipo II (29%) e tipo I (6%). As fendas do tipo II foram mais frequentes no sexo masculino, enquanto as do tipo III foram mais frequentes no sexo feminino. Em 65% dos doentes com cardiopatias foi identificado um síndrome conhecido ou sequência, do qual prevaleceu a Sequência de Pierre Robin em 31% e o síndrome de Microdelecção 22q11.2 em 15%. Em 35% surgiram como caso isolado ou associado a outras malformações, nomeadamente as crânio-encefálicas em 42% e as renais em 29%. As cardiopatias mais frequentemente encontradas foram CIV em 35% dos casos, CIA em 28%, Estenose pulmonar em 13%, Tetralogia de Fallot e FOP em 10%. **Comentários:** Os resultados encontrados são concordantes com os descritos na literatura. Uma avaliação cardiológica dos portadores de FLP é fundamental, nomeadamente através de ecocardiograma. Trata-se de uma malformação frequente, com formas de apresentação e gravidade clínica muito variáveis, sendo necessário uma abordagem diagnóstica e terapêutica multidisciplinar, para que o tratamento tenha sucesso e que as consequências da doença sejam minimizadas, de forma a permitir uma melhor integração na sociedade dos doentes.

**Palavras-chave:** Cardiopatias congénitas, fenda lábio-palatina, síndromes, malformações.

### PD138- Validação da Importância dos Critérios de Referência Propostos pela Direcção Geral de Saúde para Realização de Ecocardiografia Fetal

Silvia Batalha<sup>1</sup>; Isabel Freitas<sup>2</sup>; Mónica Rebelo<sup>2</sup>; Agostinho Borges<sup>3</sup>; Fátima Pinto<sup>2</sup>

1- Hospital de Santo André – Leiria; 2- Hospital de Santa Marta – Lisboa; 3- Hospital de Santa Maria - Lisboa

**Introdução:** A malformação congénita mais frequente é a cardíaca, afectando cerca de 10 recém-nascidos/mil nados vivos. O diagnóstico pré-natal destas anomalias faz-se com ecocardiografia fetal (EcoF), de acordo com critérios de referência estabelecidos pela Direcção Geral de Saúde (DGS). **Objectivos:** Avaliar a importância dos critérios de referência atendendo às anomalias cardíacas detectadas; caracterizar as anomalias; determinar a taxa de mortalidade e avaliar a evolução dos casos positivos. **Material e Métodos:** Revisão casuística dos registos clínicos da consulta de cardiologia pré-natal realizada num centro terciário de Cardiologia Pediátrica, entre 2006 e 2008. Registo de dados demográficos, motivo de referência (MR), resultados da EcoF e evolução. Classificámos os MR em dois grupos: (I) concordantes com as indicações da DGS- causas major (familiar, materna, fetal) e causas minor (outras situações); (II) não concordantes. Os dados foram analisados com o programa SPSS® 17.0 e os testes de Fisher e Qui-quadrado. **Resultados:** Realizaram-se 844 EcoF a 705 grávidas. A mediana da idade materna foi de 32 anos (15-45 anos) e a média da idade gestacional de 26 semanas ( $\pm 4$  sem). O grupo I incluiu 89.5% das grávidas. Identificaram-se 62 casos (8.5%) com anomalias cardíacas na EcoF: 52 estruturais, 8 de ritmo e 2 derrames pericárdicos. Estas anomalias distribuíram-se da seguinte forma: grupo I- causa familiar (6), causa materna (3), causa fetal (46), causas minor (4) e no grupo II (3). Observou-se um maior número de anomalias cardíacas no grupo I (8% vs 4.8%) e nas grávidas com idade superior a 30 anos (16.4% vs 13.5%), achados estatisticamente não significativos ( $p > 0.05$ ). No subgrupo referenciado por causa fetal observou-se um maior número de alterações cardíacas, diferença estatisticamente significativa ( $p < 0.05$ ). Dos casos com anomalias cardíacas fetais perdeu-se a evolução de 18, ocorreram 3 interrupções assistidas da gravidez, 3 mortes e 14 mantêm seguimento em consulta. **Conclusões:** Na maioria dos casos cumpriram-se os critérios de referência da DGS, no entanto não se observou uma diferença estatisticamente significativa na prevalência de anomalias cardíacas fetais nas grávidas com e sem factores de risco. A causa fetal foi a que melhor se correlacionou com a presença de anomalia cardíaca. A prevalência de anomalia cardíaca e a taxa de mortalidade foram provavelmente subestimadas por perda de casos no controlo evolutivo.

**Palavras-chave:** ecocardiograma fetal, diagnóstico pré-natal

**PD139- Avaliação do Benefício do Diagnóstico Pré-natal de Transposição das Grandes Artérias**Adriana Pinheiro<sup>1</sup>; Cláudia Calado<sup>2</sup>; Andreia Pereira<sup>2</sup>; Ana Teixeira<sup>3</sup>; Maymone Martins<sup>3</sup>

1- Hospital Divino Espírito Santo-Ponta Delgada ; 2- Hospital de Faro; 3- Hospital de Santa Cruz - Serviço de Cardiologia Pediátrica

**Introdução:** Os avanços na ecocardiografia fetal permitem cada vez mais o diagnóstico pré-natal (DPN) de doenças cardíacas congénitas e o respectivo planeamento dos cuidados ao recém-nascido (RN) nas primeiras horas de vida. **Objectivo:** estudar o impacto do DPN de Transposição simples das Grandes Artérias (TGA) na morbidade perioperatória num centro de Cardiologia Pediátrica. **Métodos:** Estudo retrospectivo de todos os RN com TGA simples, com e sem DPN, submetidos a cirurgia cardíaca correctiva neonatal (switch arterial), entre Janeiro de 2007 e Dezembro de 2008. **Resultados:** Total de 11 casos, 4 com DPN (grupo 1) e 7 com diagnóstico neonatal (grupo 2). Os partos do grupo 1 ocorreram todos em hospital terciário, por cesariana. Os partos do grupo 2 foram eutócicos em 6 casos. O Índice de Apgar ao 1º minuto variou entre 7-9 no grupo 1 vs 2-9 no grupo 2, e ao 5º minuto (9-10 vs 8-10). Todos os RN do grupo 1 iniciaram terapêutica com prostaglandinas após o parto e os do grupo 2, em média às 13 horas (h). A Atrioseptostomia de Rashkind foi efectuada em média às 33,5h vs 55,5h. No grupo 2 o internamento na UCI ocorreu em média às 24h (12-48h) de vida. O valor mínimo de saturação de oxigénio registado no pré-operatório variou entre 82-95% vs 30-80%. No 1º grupo 25% dos RN tiveram acidose metabólica pré-operatória vs 43% no 2º. O valor máximo de creatinina registado no pré-operatório variou entre 0,6-0,8 mg/dl vs 0,6-1,1. No grupo 1 as crianças foram operadas com uma média aos 11,8 dias (d) de vida (6-21) vs 14,3 (12-16). Os tempos de circulação extra-corporal e ventilação mecânica foram semelhantes nos 2 grupos. O tempo de internamento na UCI foi em média 4,8 dias no grupo 1 e 5,5 dias no grupo 2. O tempo total de internamento foi em média: 13,5 d (9-17) vs 23,8 (15-34). Complicações no pós-operatório: grupo 1: tamponamento cardíaco (1); grupo 2: fibrilhação ventricular (1), hemotórax compressivo (1), bloqueio aurículo ventricular completo (1) e óbito (1). **Discussão:** As crianças com e sem DPN de TGA diferiram no que respeita às variáveis perioperatórias, verificando-se melhores resultados no 1º grupo. O DPN de TGA permite programar o parto nas condições ideais e iniciar precocemente a terapêutica necessária, evitando complicações como a hipoxémia prolongada e a acidose metabólica com as potenciais consequências graves inerentes.

**Palavras-chave:** Transposição das Grandes Artérias, Diagnóstico Pré-natal, morbidade perioperatória

**PD140 - Anomalia de Ebstein - revisão de 10 anos**Edite Gonçalves<sup>1</sup>; Cláudia Moura<sup>1</sup>; José Carlos Areias<sup>1</sup>

1-Hospital de São João

**Introdução:** A anomalia de Ebstein é uma malformação congénita cardíaca caracterizada pelo deslocamento apical dos folhetos septal e posterior da válvula tricúspide, com consequente atrialização de parte do ventrículo direito. **Objectivos:** Revisão dos casos de anomalia de Ebstein diagnosticados entre 1999 e 2009. Avaliar a frequência de lesões estruturais e arritmias associadas, e rever a orientação terapêutica efectuada. **Métodos:** Análise retrospectiva de processos clínicos de casos de anomalia de Ebstein diagnosticados entre 1 de Janeiro 1999 e 1 de Julho de 2009. Os dados recolhidos foram idade de diagnóstico, forma de apresentação clínica, gravidade da anomalia anatómica, anomalias anatómicas associadas, taquiarritmias e existência de pré-excitação ventricular e terapêutica médica ou cirúrgica. **Resultados:** No período referido foram diagnosticados 9 casos de anomalia de Ebstein. Cinco casos foram diagnosticados nas primeiras 48 horas de vida, um caso foi diagnosticado no 3º dia de vida e em três casos foi realizado diagnóstico pré-natal. A forma de apresentação clínica neonatal foi cianose em 7 doentes, apresentando adicionalmente 5 destes doentes sopro e 4 insuficiência cardíaca. Um caso apresentou taquipneia e num caso foi detectado apenas sopro cardíaco. O tipo anatómico de anomalia de Ebstein era maior em 7 doentes e ligeiro a moderado nos restantes. Em 7 doentes verificou-se a presença de anomalias associadas: CIA ostium secundum em 5, CIA tipo veia cava superior num caso, atresia pulmonar funcional em 2 doentes e hipoplasia do arco aórtico num caso. Dois doentes apresentaram taquicardia supraventricular, existindo num caso pré-excitação ventricular no ECG de superfície. Em 2 doentes foi necessária terapêutica cirúrgica paliativa, com realização de anastomose de Blalock-Taussig modificada. Num caso foi realizada laqueação do canal arterial. O follow-up deste grupo de 9 doentes varia actualmente entre 2 meses e

10 anos, tendo três doentes falecido. Três dos 9 doentes mantêm medicação habitual com diurético ou antiagregante plaquetário. **Conclusão:** A anomalia de Ebstein é uma cardiopatia severa no período neonatal, sendo a apresentação principal cianose. Na maioria dos casos verifica-se melhoria clínica com a diminuição da resistência vascular pulmonar após o período neonatal, no entanto nalgumas situações é necessário recorrer a cirurgia.

**Palavras-chave:** Anomalia Ebstein, recém-nascido, cianose

**PD141- Miocardite Aguda: revisão casuística de 17 anos**Isabel Soro<sup>1</sup>; Marisa Carvalho<sup>1</sup>; Edite Gonçalves<sup>1</sup>; Cláudia Moura<sup>1</sup>; Teresa Vaz<sup>1</sup>; José Carlos Areias<sup>1</sup>

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica - Hospital de São João E.P.E

**Introdução:** a Miocardite é um processo que resulta da inflamação do músculo cardíaco. A etiologia mais frequente é a infecciosa, particularmente a viral. É responsável por cerca de metade dos casos de cardiomiopatia dilatada na criança, no entanto a sua verdadeira incidência é desconhecida. A apresentação clínica é variável, o que dificulta o diagnóstico. **Objectivos:** determinar a frequência dos sinais e sintomas presentes à apresentação; o papel da investigação clínica e laboratorial disponível e a evolução clínica. **Material e métodos:** revisão retrospectiva das crianças <18A internadas com o diagnóstico de Miocardite Aguda, entre 01/01/1992 e 31/12/2008, mediante análise dos respectivos processos de internamento e consulta externa. Foram definidas 4 apresentações clínicas iniciais, nomeadamente do foro respiratório (rinorreia, tosse, dificuldade respiratória); gastrointestinal (vómitos, diarreia, dor abdominal, náuseas); cardíaco (dor precordial, palpitações); neurológico (letargia, cefaléias, tonturas, síncope, convulsão). **Resultados:** foram internadas 37 crianças com Miocardite Aguda; 70% são do sexo feminino, com uma mediana de idades de 13 meses. Em 15 crianças foram descritas intercorrências infecciosas prévias. O diagnóstico inicial de miocardite foi sugerido em 24 doentes. Foram descritos sintomas do foro respiratório em 30 casos, neurológico em 24, gastrointestinal em 18 e cardíaco em 1. Os sinais mais frequentes foram a taquipneia, taquicardia, a hepatomegalia e o ritmo de galope. Os ECD mais requisitados foram a radiografia torácica e o ecocardiograma. A biópsia do endomiocárdio foi efectuada em 7 doentes. Uma evolução clínica favorável foi observada em 46% dos casos. **Discussão:** os internamentos por Miocardite Aguda corresponderam a 37 crianças. Verificamos uma prevalência do sexo feminino e <2A. Houve um alto índice de suspeição uma vez que o diagnóstico inicial de miocardite foi pensado em 65% dos casos. A apresentação clínica inicial englobou na grande maioria sintomas respiratórios, a ao exame físico destaca-se a presença de ritmo de galope em 65% dos doentes. **Conclusão:** este trabalho reflecte a dificuldade no diagnóstico de Miocardite Aguda na criança. É necessário um elevado índice de suspeição para um diagnóstico e terapêutica precoces, particularmente na presença de sinais de insuficiência cardíaca e ausência de doença cardíaca estrutural.

**Palavras-chave:** Miocardite, aguda, galope, taquipneia

**PD142- Cardiomiopatia em crianças, revisão casuística**Marisa Isabel Almeida Carvalho<sup>1</sup>; Isabel Soro<sup>2</sup>; Edite Gonçalves<sup>2</sup>; Cláudia Moura<sup>2</sup>; Teresa Vaz<sup>2</sup>; José Carlos Areias<sup>2</sup>

1-Serviço de Cardiologia Pediátrica Hospital de São João; 2-Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de São João

**Introdução:** As cardiomiopatias são um grupo de doenças que frequentemente evoluem para insuficiência cardíaca, com mortalidade e morbidade significativas. Podem ser primárias (genéticas ou adquiridas) ou secundárias (infiltrativas, tóxicas ou metabólicas). De acordo com a anatomia e a fisiologia, classificam-se em dilatadas, hipertróficas e restrictivas. Em fases iniciais, podem ser assintomáticas, mas, com a evolução, surgem frequentemente sintomas de insuficiência cardíaca. O ecocardiograma é um instrumento diagnóstico fundamental. O tratamento é sintomático e, sempre que possível, dirigido à causa. **Objectivo:** Caracterização das crianças internadas num período de 5 anos, no Hospital de São João, com diagnóstico de saída de cardiomiopatia. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes internados com cardiomiopatia no período referido. **Resultados:** Foram analisados 40 processos, dos quais 19 eram rapazes e 21 raparigas. A faixa etária predominante situava-se entre os 12 e 24 meses (75%). Os tipos de miocardite encontrados foram hipertrófica (27,5%) e dilatada (72,5%). A cardiomiopatia hipertrófica predominou no sexo masculino (9/11) e a idade de diagnóstico foi inferior a 12 meses em 9/11. O diagnóstico foi realizado na maioria dos casos durante a investigação de sopro cardíaco (4/11), de hipoglicémia (2/11) ou de cansaço durante as mamadas (2/11). Foi encontrada doença metabólica em

5/11. Relativamente à cardiomiopatia dilatada, a quase totalidade (28/29) tinha menos de 24 meses, sendo o sexo feminino o mais prevalente. As queixas principais foram recusa alimentar (9/29), dificuldade respiratória (9/29), IVAS (8/29), cansaço na alimentação (4/29), gemido (4/29) e vômitos (4/29). Metade dos doentes necessitou de internamento em UCIP, sendo a miocardite a principal causa (16/29), com identificação de vírus em 5/16. Durante o episódio agudo, faleceram 10% das crianças e cerca de 10% necessitaram de internamentos frequentes. **Comentários:** A cardiomiopatia que justificou mais internamentos foi a dilatada, variando a incidência com o sexo e com a idade. O resultado a longo prazo dependeu da causa, da idade de início e da gravidade dos sintomas. A doença metabólica está mais associada a cardiomiopatia hipertrófica; a miocardite, a cardiomiopatia dilatada. Na maioria dos casos, não foi identificada uma etiologia. Este facto limita a utilização de terapêuticas dirigidas à causa, sendo o tratamento instituído apenas sintomático.

**Palavras-chave:** Cardiomiopatia, dilatada, restrictiva

#### PD143- Síndrome de DiGeorge/CATCH 22 e anel vascular - Associação invulgar e abordagem multidisciplinar

Pedro Garcia<sup>1</sup>; Rui Anjos<sup>2</sup>; Miguel Abecassis<sup>3</sup>; J. Oliveira Santos<sup>4</sup>; F. Maymone Martins<sup>2</sup>

1- Hospital Dona Estefânia; 2- Cardiologia Pediátrica - Hospital Sta Cruz; 3- Cirurgia Cardio-Torácica - Hospital Sta Cruz; 4- Unidade Pneumologia - Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** Síndrome de Shprintzen / DiGeorge / CATCH 22 consiste num espectro de associação caracterizado por fácies invulgar, insuficiência velo palatina, anomalias cardíacas cono-trunciais, ausência do timo e das glândulas paratiroides, por vezes associado também a perturbações do desenvolvimento. A alteração genética associada a esta anomalia é a microdelecção no cromossoma 22 (22q11.2) São frequentes outras associações embora em frequência estatisticamente inferior. **Caso Clínico:** É descrito o caso de um lactente de 5 meses, com antecedentes crises de dificuldade respiratória obstrutiva baixa e má progressão ponderal desde os 2 meses de idade. Diagnosticado tardiamente por ecocardiograma Truncus Arteriosus que foi submetido a correção cirúrgica com pós operatório complicado por dependência de ventilação mecânica e atelectasia persistente no pulmão esquerdo. A broncofibroscopia pós operatória mostrou obstrução completa do brônquio principal esquerdo por compressão extrínseca. O cateterismo cardíaco mostrou origem anómala de artéria subclávia direita sendo comum com a artéria subclávia esquerda formando um anel vascular com o ligamento arteriosus comprimindo o brônquio esquerdo. Foi submetido a segunda cirurgia que consistiu na divisão de anel vascular por toracotomia lateral esquerda. A broncofibroscopia realizada (Olympus 2.8 mm  $\phi$ ) no pós operatório confirmava a manutenção de colapso do brônquio principal esquerdo pelo que foi colocada prótese siliconada (Hood®) endobrônquica. O desenvolvimento de quadro de dificuldade respiratória por migração do stent do brônquio esquerdo para a traqueia obrigou a terapêutica endoscópica emergente (extração da prótese por Störz 4.0) com melhoria da sintomatologia respiratória e boa evolução pós operatória. **Discussão:** A associação entre Síndrome de Shprintzen / DiGeorge / CATCH 22 e anel vascular é incomum. O relato deste caso pretende salientar a necessidade de abordagem técnica multidisciplinar por vezes de forma emergente em situações de evolução atípica condicionada pela variabilidade anatómica.

**Palavras-chave:** DiGeorge/CATCH 22, Anel Vascular

#### PD144- Caracterização da população de doentes anticoagulados em seguimento na consulta de Apoio à Cardiologia Pediátrica do Hospital Divino Espírito Santo

Cátia Sofia Almeida e Sousa<sup>1</sup>; Inês Sobreira<sup>1</sup>; Marina Rita Soares<sup>1</sup>; Ana Raposo<sup>1</sup>; C. Pereira Duarte<sup>1</sup>

1- Hospital do Divino Espírito Santo - Ponta Delgada

**Introdução:** A não existência de consulta de Cardiologia Pediátrica e o facto da consulta de Hipocoagulação não abranger a idade pediátrica num hospital com as características do nosso, faz com que as crianças sujeitas a Anticoagulação Oral (ACO) sejam seguidas em consultas de apoio. O conhecimento e compreensão das características destas crianças no que diz respeito à ACO poderão conduzir a uma prestação de cuidados mais adequada. **Objectivo:** Caracterizar a população pediátrica sob terapêutica anticoagulante em seguimento na consulta de Hipocoagulação/Apoio à Cardiologia Pediátrica, assim como complicações e comorbilidades associadas no período de 12 meses (Julho/2007 a Julho/2008). Avaliar a variação do valor de INR da mesma população no mesmo período. **Métodos:** Utilizaram-se dados recolhidos por médicos

através de um questionário com entrevista aos pais, realizado durante a consulta de Hipocoagulação/Apoio à Cardiologia Pediátrica. Estes dados foram complementados pela consulta do Processo Único do doente. Efectuaram-se 6 questionários e avaliaram-se as características demográficas, o diagnóstico que levou ao início de ACO, a idade de início de ACO, a variação do valor de INR nos 12 meses do estudo e as complicações desta terapêutica. **Resultados:** Foram estudados 6 doentes, 2 do sexo masculino e 4 do sexo feminino. À excepção do caso 1, todos os restantes iniciaram ACO entre os 7 e os 14 anos de idade. Todos os doentes iniciaram ACO por apresentarem cardiopatia congénita, sendo que 3 deles apresentavam também prótese valvular mecânica. Nos 12 meses do estudo somente um caso (caso 5) apresentou a maior parte das determinações de INR dentro do valor desejado. O caso que apresentou maior número de determinações de INR abaixo do desejado (caso 3) sofreu um episódio tromboembólico (Acidente Vascular Cerebral isquémico). Em 5 dos casos estudados foi utilizado outro fármaco como alternativa à Varfarina por difícil controlo do INR e por complicações decorrentes da terapêutica. **Conclusões:** Nos doentes estudados a principal indicação para ACO foi cardiopatia congénita. Não há diferença aparente entre ambos os sexos na amostra estudada. Apesar dos casos estudados apresentarem um grande número de valores de INR fora do intervalo desejado, as complicações foram escassas.

**Palavras-chave:** varfarina, INR, anticoagulação oral

#### PD145- Lactato sérico... um marcador prognóstico em cirurgia cardíaca na criança?

Cláudia Calado<sup>1</sup>; Andreia Pereira<sup>1</sup>; Adriana Pinheiro<sup>2</sup>; Sofia Deuchande<sup>3</sup>; Rui Anjos<sup>4</sup>

1- Hospital de Faro EPE ; 2- Hospital do Divino Espírito Santo; 3- Hospital S Francisco Xavier ; 4- Hospital Santa Cruz

**Introdução:** O lactato sérico é um marcador de perfusão tecidual cujo valor prognóstico tem sido largamente discutido na literatura, persistindo controveria sobretudo relativa à sua aplicabilidade no grupo pediátrico. Foram associados a risco acrescido valores  $\geq 45$ mg/dL; o intervalo [18-45]mg/dL tem sido descrito como uma “área cinzenta” de valor prognóstico mais indefinido. O nosso trabalho pretendeu avaliar a relação entre o valor de lactato doseado faseadamente após cirurgia cardíaca e complicações decorrentes da mesma. **Doentes e Métodos:** Conduzimos um estudo retrospectivo de consulta processual de crianças submetidas a cirurgia cardíaca durante 2008. Analisámos os valores de lactato por categorias (<18mg/dL, [18-45]mg/dL,  $\geq 45$ mg/dL) e a ocorrência de complicações. **Resultados:** Analisámos informação clínica referente a uma amostra de 65 doentes pediátricos, com idade mediana de 15,0 meses (mínimo 0; máximo 222) e predomínio do sexo masculino (1,2:1). Durante o período pós operatório, o valor máximo de lactato foi <18mg/dL em 32 (32,3%) doentes, [18-45]mg/dL em 33 (50,8%) e  $\geq 45$ mg/dL em 11 (16,9%), com uma mediana de 23,0mg/dL (mínimo 6,3; máximo 135). Na análise comparativa dos grupos, constatámos que no grupo em que o valor de lactato era  $\geq 45$ mg/dL havia maior ocorrência de complicações: i) maior frequência de complicações cardiovasculares ( $p=0,019$ ); ii) internamento na UCI mais prolongado ( $p=0,017$ ;  $r=506$ ); iii) ventilação mecânica mais prolongada ( $p=0,001$ ); iv) maior frequência de complicações neurológicas ( $p<0,001$ ); v) maior frequência de lesão renal aguda (critérios RIFLE) ( $p=0,04$ ); vi) valor mais alto de creatinina ( $p=0,001$ ;  $r=0,564$ ); vii) maior volume de CE transfundido ( $p=0,014$ ;  $r=0,335$ ); viii) maior volume de outros colóides transfundidos ( $p<0,001$ ;  $r=0,585$ ). No estudo das variáveis entre os grupos <18mg/dL e [18-45]mg/dL, não se observaram diferenças com significado estatístico. **Conclusão:** Na avaliação da condição hemodinâmica da criança após cirurgia cardíaca, o doseamento do lactato sérico demonstrou ter importância prognóstica. No nosso estudo foi atribuído valor predictivo apenas para níveis de lactato elevados, tendo-se estabelecido relação com complicações em vários órgãos e sistemas. Valores máximos de lactato no pós operatório de cirurgia cardíaca  $\geq 45$  mg/dl acompanham-se de um prognóstico reservado.

**Palavras-chave:** lactato, prognóstico, cirurgia cardíaca

#### PD146- Miopericardite aguda - a propósito de um caso clínico

Sara Figueiredo Santos<sup>1</sup>; Dora Gomes<sup>1</sup>; Nuno Andrade<sup>1</sup>; Alzira Ferrão<sup>1</sup>; Odete Dionísio<sup>2</sup>

1- Serviço Pediatria - Hospital São Teotónio, EPE- Viseu; 2- Serviço Cardiologia - Hospital São Teotónio, EPE- Viseu

**Introdução:** A pericardite aguda é frequentemente complicada de miocardite, embora a sua coexistência (“miopericardite”) passe muitas vezes despercebida na prática clínica. A maioria das situações é causada por vírus (nomeadamente

Coxsackie B e adenovírus) e o espectro clínico é muito variado, reflectindo o grau de envolvimento do miocárdio. O diagnóstico definitivo exige biópsia endomiocárdica, embora esta seja desnecessária nos casos auto-limitados com atingimento primário do pericárdio. **Caso clínico:** Jovem de 13 anos, sexo masculino, desportista, sem antecedentes de relevo, com quadro de febre com 5 dias de evolução, dejectões diarreicas em D3 e D4 e dor retro-esternal de início súbito que agravava com a inspiração profunda e o decúbito dorsal. Referia episódio febril auto-limitado 15 dias antes do início do quadro. Recorreu ao Serviço de Urgência onde foi constatada fácies de dor, palidez cutânea e sudorese, sem febre ou outras alterações. A radiografia tórax foi normal e o ECG revelou “discreta elevação de ST”. Laboratorialmente, apresentava leucócitos= 12 300x10<sup>9</sup>/L (77% neutrófilos, 13% linfócitos e 10% monócitos), proteína C reactiva 2,35mg/dl, AST 81U/L e elevação das enzimas cardíacas (CK massa 46,5ng/ml [N <5 ng/ml] e troponina I 30,99 ng/ml [N <1,5 ng/ml]). Foi pedida observação pela Cardiologia e realizado ecocardiograma (“insuficiência mitral ligeira, derrame pericárdico de cerca 3mm na parede posterior; sem alterações da contractilidade segmentar e global”). Ficou em repouso e iniciou ácido acetilsalicílico 2g/dia. A evolução foi favorável, com melhoria gradual da sintomatologia e dos parâmetros laboratoriais. Teve alta ao 10º dia internamento, assintomático, com indicação de parar actividade física e terapêutica com ácido acetilsalicílico até 4 semanas. A investigação realizada no internamento revelou infecção recente por vírus Influenza A. O exame clínico e ecocardiográfico aos 1, 2, 6 e 12 meses não mostraram alterações. **Comentários:** A sintomatologia apresentada, as alterações no ECG e a elevação das enzimas cardíacas permitiram fazer o diagnóstico clínico de miopericardite. O vírus identificado, apesar de referido na literatura como um dos agentes causais, associa-se pouco frequentemente a envolvimento do miocárdio. Salienta-se a importância da ecocardiografia como técnica fundamental na avaliação destes casos.

**Palavras-chave:** miopericardite, pericardite, adolescência

#### PD147- Cardiopatia reumática: dois casos clínicos

Isabel Soro<sup>1</sup>; Edite Gonçalves<sup>1</sup>; Marisa Carvalho<sup>1</sup>; Maria João Oliveira<sup>1</sup>; António Rodrigues de Sousa<sup>2</sup>; Eduardo Dias da Silva<sup>1</sup>; José Carlos Areias<sup>1</sup>  
1- Serviço de Cardiologia Pediátrica- Hospital de São João, E.P.E.; 2- Serviço de Cirurgia Cardiotorácica- Hospital de São João, E.P.E.

**Introdução:** a Febre Reumática (FR) é uma sequela tardia da amigdalite por estreptococo do grupo A (SGA). Nos países desenvolvidos a FR é habitualmente precedida por amigdalite mas não por infecções cutâneas em que o agente envolvido é o SGA. No entanto, nos países em vias de desenvolvimento onde tanto a FR como a cardiopatia reumática são endémicas, esta associação não é tão clara. A amigdalite habitualmente precede em duas a quatro semanas o início dos sintomas de FR. A doença é auto-limitada, mas o dano valvular pode ser crónico e progressivo resultando em insuficiência cardíaca (IC) e morte. A cardiopatia reumática permanece um problema sério em grande número de países em vias de desenvolvimento. A escassez de antibióticos e/ou a virulência aumentada do SGA provoca um dano reumático primário mais severo. Nestes países é habitual a existência de estenose mitral sintomática em doentes com idade inferior a 20 anos. A cirurgia valvular pode ser necessária quando a IC está associada a lesões regurgitantes severas cuja clínica não é adequadamente controlada com terapêutica médica. **Caso clínico:** os autores apresentam o caso clínico de duas crianças transferidas da Guiné Bissau por sinais clínicos de insuficiência cardíaca descompensada, em contexto de provável cardiopatia reumática. À admissão foi realizado ecocardiograma, apresentando ambas insuficiência mitral com dilatação importante da aurícula esquerda e num dos casos estenose mitral (padrão reumático). Foi introduzida terapêutica médica anticongestiva e antibiótica e posteriormente realizada plastia da válvula mitral, com boa evolução clínica. Actualmente apresentam-se assintomáticas, em classe funcional I (N.Y.H.A.). **Conclusão:** os casos clínicos apresentados demonstram a importância do tratamento cirúrgico na patologia valvular reumática. Sem esta abordagem não seria possível um desfecho tão favorável.

**Palavras-chave:** Cardiopatia, reumática, plastia, mitral.

#### PD148- História natural de um canal arterial largo com 7 anos de evolução

Paula Martins<sup>1</sup>; Teresa Dionísio<sup>1</sup>; Marta António<sup>1</sup>; Isabel Santos<sup>1</sup>; António Pires<sup>1</sup>; Graça Sousa<sup>1</sup>; Lúcia Ribeiro<sup>1</sup>; Ricardo Duarte<sup>1</sup>; Helder Costa<sup>1</sup>; Ana Mota<sup>1</sup>; Eduardo Castela<sup>1</sup>  
1- Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A persistência do canal arterial representa 5 a 10% de todas as cardiopatias congénitas. A evolução clínica é muito variável, dependendo da sobrecarga condicionada pelo shunt sistémico-pulmonar. Quando não tratado

atempadamente associa-se a insuficiência cardíaca congestiva, endocardite bacteriana e doença vascular pulmonar. São contudo escassos na literatura os relatos da história natural de persistência de canais arteriais largos não tratados. **Descrição:** Menina de 7 anos, oriunda de Cabo Verde, observada por telemedicina e referenciada à nossa consulta por dilatação das cavidades direitas e aumento da pressão sistólica pulmonar estimada por ecocardiografia (PSAP=78mmHg). Nos seus antecedentes pessoais eram de salientar a existência de infecções respiratórias de repetição e défice bilateral da visão por catarata congénita bilateral, microftalmia (olho esquerdo) e esclerocórnea (olho direito). Ao exame físico, tinha um sopro sistólico III/VI no bordo esternal esquerdo, com aumento de S2 e uma auscultação pulmonar normal. A ecocardiografia demonstrou um canal arterial largo e uma comunicação interventricular (CIV) restritiva. Efectuou cateterismo cardíaco que demonstrou CIV restritiva, canal arterial largo, shunt esquerdo/direito de 1,5 e pressões na artéria pulmonar de 58/31/44mmHg. Após oclusão do canal arterial com catéter de balão, as pressões arteriais pulmonares diminuíram para 41/12/25mmHg e após teste de hiperóxia para 30/11/19mmHg. Foi submetida a laqueação cirúrgica do canal por não ter morfologia adequada para encerramento percutâneo. Em D4 pós-cirurgia, na sequência de quadro de toracalgia, é identificado quilotórax carecendo de drenagem com dreno torácico. Melhoria progressiva sob terapêutica com dieta com ácidos gordos de cadeia média e sildenafil. Retirado dreno torácico em D22 pós-operatório e alta ao D23. No controlo imagiológico 1 mês após a cirurgia, mantinha-se predominantemente de cavidades direitas, com hipertrofia ventricular direita, CIV muscular com shunt esquerdo-direito e PSAP de 45 mmHg. A criança tem-se mantido assintomática, em ambulatório, sob terapêutica médica optimizada. **Discussão:** O canal arterial é uma cardiopatia de correcção relativamente simples, quer por terapêutica medicamentosa, encerramento percutâneo ou cirurgia. O diagnóstico e terapêutica atempados são consequentemente de extrema importância para evitar as complicações associadas à história natural da doença e evitar dificuldades no pós-operatório.

**Palavras-chave:** Canal arterial; hipertensão pulmonar; quilotórax

#### PD149- Vantagens da telemedicina e do diagnóstico pré-natal na abordagem da estenose crítica da pulmonar

Paula Martins<sup>1</sup>; Marta António<sup>1</sup>; Teresa Dionísio<sup>1</sup>; Isabel Santos<sup>1</sup>; António Pires<sup>1</sup>; Graça Sousa<sup>1</sup>; Lúcia Ribeiro<sup>1</sup>; Ricardo Duarte<sup>1</sup>; Helder Costa<sup>1</sup>; Ana Mota<sup>1</sup>; Eduardo Castela<sup>1</sup>  
1- Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A atresia/estenose crítica da pulmonar é uma forma rara de cardiopatia congénita cianótica que pressupõe um desenvolvimento anómalo da válvula pulmonar condicionando o débito pulmonar. O diagnóstico precoce destas patologias permite uma planificação prévia e intervenção adequada logo após o nascimento, com implicações do ponto de vista do prognóstico. **Descrição dos casos:** Descreve-se dois casos clínicos em que se evidencia estratégias de diagnóstico que permitiram uma actuação atempada nestas cardiopatias complexas. O primeiro caso é de um recém-nascido (RN) em que às 8 horas de vida é constatado cianose central sem resposta à oferta de oxigénio em alto débito e sem sinais de dificuldade respiratória. Apresentava sopro sistólico III/VI audível em todo o precórdio. É solicitada consulta de telemedicina de urgência, na qual se diagnosticou uma atresia da pulmonar com septo intacto e canal arterial pequeno; os ramos da AP eram de razoável calibre (5mm). É iniciado de imediato terapêutica com prostaglandina E1 (PGE1), com evidente melhoria da saturação periférica de oxigénio (spO2), e o RN é transportado para a Unidade de Cuidados Intensivos do hospital de referência. À entrada, encontrava-se hemodinamicamente estável e é reavaliado por ecocardiografia, confirmando-se os achados prévios. Em D2 de vida é submetido a valvulotomia pulmonar e realização de shunt Blalock- Taussig (4mm) modificado à esquerda. O segundo caso é um RN sindrómico com diagnóstico pré-natal de estenose crítica da pulmonar. Nota-se hipertrofia significativa do VD com pressões suprasistémicas que condicionam obstáculo subaórtico. O diagnóstico é confirmado em ecocardiografia realizada à nascença e inicia-se PGE1 na primeira hora de vida. Foi efectuado valvuloplastia pulmonar percutânea em D9, ficando com gradiente residual de 20 mmHg e ligeira regurgitação pulmonar. Suspendeu a PGE1 48h após a valvuloplastia e tem-se mantido com SpO2>95%, em ar ambiente. **Discussão:** O diagnóstico pré-natal e a telemedicina (nomeadamente no regime de urgência) permitem a orientação precoce de cardiopatias, que pela sua complexidade necessitam de intervenção médica ou cirúrgica atempada.

**Palavras-chave:** Estenose crítica da pulmonar; telemedicina; diagnóstico pré-natal

**PD150 - Estenose da artéria renal - o papel da suspeição clínica**Susana Groen Duarte<sup>1</sup>; Margarida Lobo Antunes<sup>2</sup>; Ana Teixeira<sup>3</sup>; Rui Anjos<sup>2</sup>; Gustavo Rodrigues<sup>2</sup>

1-Hospital de Faro, EPE ; 2-Serviço de Pediatria, Hospital dos Lusíadas, HPP Saúde; 3-Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

A hipertensão renovascular representa 5 a 25% dos casos de hipertensão arterial (HTA) na criança e adolescente. Por ser uma causa tratável de HTA, é importante o diagnóstico atempado e a precocidade do tratamento, reduzindo as complicações decorrentes de uma hipertensão arterial mantida. Apresenta-se o caso clínico de uma jovem de 16 anos com antecedentes de enxaqueca que recorreu a uma consulta de Pediatria por agravamento das cefaleias. No exame físico observou-se unicamente um valor muito elevado de tensão arterial (170/110 mmHg), que se manteve nos dias seguintes, em controlo ambulatório. O eco-Doppler abdominal e renal foi considerado normal e analiticamente destacava-se hipercolesterolemia e aumento da actividade da renina plasmática (20,2 ng/mL/h para valor referência de 0,2-0,3 ng/mL/h). Realizou angio-TC abdominal que identificou estenose grave da artéria renal direita. Um ecocardiograma revelou hipertrofia ventricular esquerda ligeira. Foi medicada com atenolol com ligeira melhoria das tensões arteriais, que se mantiveram no entanto acima dos valores normais. A arteriografia renal confirmou uma estenose grave da artéria renal direita (estenose de 70%). Foi realizada de imediato angioplastia desta artéria com balão de 7 mm, insuflado a 10 atmosferas. Obteve-se excelente resultado final, com normalização do aspecto angiográfico. A medicação foi reduzida progressivamente e três semanas depois estava assintomática, com tensão arterial normal, suspendendo a terapêutica anti-hipertensiva. A avaliação aos dois e seis meses após a dilatação mostrou tensão arterial normal. Neste caso clínico destaca-se a importância da suspeição clínica da estenose da artéria renal pelo quadro clínico e idade da doente, que fundamentou a realização de angio TC apesar do eco-Doppler renal não ser conclusivo. O tempo decorrido do diagnóstico até ao tratamento cirúrgico foi curto, e em menos de dois meses a doente ficou assintomática e com tensão arterial normal, dispensando o uso de anti-hipertensores a longo prazo.

**Palavras-chave:** Hipertensão arterial, renovascular, pediatria, angioplastia**Área Científica – Cuidados Intensivos****PD151 - Imagens em Pediatria - Lobo da veia ázigos**Susana Soares<sup>1</sup>; Milagros Garcia<sup>2</sup>; Elsa Santos<sup>2</sup>; António Madureira<sup>3</sup>; Luísa Guedes Vaz<sup>2</sup>; Augusto Ribeiro<sup>2</sup>

1-Serviço de Pediatria - UAG - MC, Hospital de São João, EPE; 2-Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos - UAG - MC, Hospital de São João, EPE; 3-Serviço de Radiologia - UAG - MCDT, Hospital de São João, EPE 4-Unidade de Pneumologia e Imunoalergologia, Serviço de Pediatria - UAG - MC, Hospital de São João, EPE

O lobo ázigos é uma anomalia do pulmão com características imagiológicas bem definidas. Origina-se quando a veia cardinal posterior direita não migra sobre o apex do pulmão e atravessa-o. Clinicamente, é reconhecido como uma variação da normalidade e pode ser identificado em cerca de 0,4% das radiografias pulmonares. Contudo, a sua detecção permite diferenciá-lo de outras anomalias patológicas e poderá ter implicações importantes em abordagens cirúrgicas e procedimentos de drenagem. Os autores relatam o caso clínico de uma criança de 9 anos de idade admitida na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos por insuficiência respiratória aguda no contexto de pneumonia bilateral de etiologia estreptocócica. Trata-se de uma criança que se apresentou com uma história de febre, tosse produtiva e dificuldade respiratória progressiva. Apresentava pneumonia bilateral com derrame associado e foi iniciada terapêutica com ceftriaxone e flucloxacilina, posteriormente alterada para clindamicina. Após as primeiras 24hs, foi solicitado internamento no SCIP por cansaço respiratório. Neste serviço, o doente necessitou de ventilação invasiva e suporte inotrópico. Foi realizada toracocentese evacuadora à esquerda. Por manutenção de febre, realizou TC torácica que mostrou pneumonia bilateral com envolvimento dos lobos inferiores e lobo superior esquerdo e derrame de médio volume à esquerda loculado acabando por realizar videotoroscopia e lise de aderências pleurais, com colocação de novos drenos torácicos. As imagens da TC permitiam identificar imagens compatíveis com lobo ázigos. O doente evoluiu lenta mas positivamente com suspensão de inotrópicos ao 6º dia, passagem a ventilação não invasiva ao 12º dia, melhoria do estado geral e regressão dos marcadores inflamatórios sisté-

micos. Foi transferido para a enfermaria ao 14º dia e teve alta para o domicílio ao 20º dia, sem registo de novas intercorrências. O lobo da veia ázigos foi um achado imagiológico acidental nesta criança, que não teve impacto directo sobre as atitudes terapêuticas tomadas neste doente em particular. Contudo, a sua correcta identificação poderá ter implicações na abordagem destes doente, designadamente do ponto de vista da drenagem de secreções

**Palavras-chave:** pneumonia, lobo ázigos**PD152 - Coma súbito - intoxicação por metadona?**Patrícia Janeiro<sup>1</sup>; Sílvia Jorge<sup>2</sup>; Cristina Camilo<sup>2</sup>; Sofia Quintas<sup>1</sup>; Marisa Vieira<sup>3</sup>; Francisco Abecasis<sup>3</sup>; Manuela Correia<sup>3</sup>

1-Hospital Fernando Fonseca; 2-Hospital Condes de Castro Guimarães; 3-Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Santa Maria; 4-Serviço de Neuropediatria do Hospital de Santa Maria

**Introdução:** As intoxicações são a segunda causa de coma em idade pediátrica. Os opióides estão implicados em cerca de 6% destes casos, sendo a metadona responsável pelo maior número de fatalidades. O quadro clínico cursa com miose, depressão respiratória, alterações hemodinâmicas e do sistema nervoso central. A metadona é administrada na forma líquida como parte do programa de tratamento da dependência de heroína, em toma observada diária ou dispensada para o domicílio em frascos de unidoses. **Caso clínico:** Menino de 3 anos que na noite do internamento ficou ao cuidado de um tio, toxicodependente em programa de metadona. Antes de adormecer referiu cefaleias sendo encontrado inconsciente às 5h, na cama. Noutra divisão estava uma garrafa de metadona vazia. Só pelas 7h foi transportado ao serviço de urgência de uma unidade de saúde onde chegou com miose bilateral, cianosado e hipotérmico. Foi entubado, ventilado e foi-lhe administrada naloxona, sem resposta clínica. Transferido para o hospital da área de residência onde por manutenção da depressão respiratória e instabilidade hemodinâmica foi ventilado mecanicamente, fez bólus de SF e iniciou dopamina. Apresentava anisocória e GCS de 3. Foi repetida a administração de naloxona, sem modificação do quadro. A pesquisa de tóxicos na urina foi negativa. Foi transferido para esta unidade de cuidados intensivos, onde foi admitido pelas 12h, em midríase fixa, mantendo GCS de 3. Repetiu naloxona, sem melhoria. A TAC CE revelou hipodensidade do cerebelo e tronco, edema parieto-occipital bilateral e herniação do cerebelo. Não houve possibilidade técnica de dosear a metadona. A criança faleceu cerca de 7h após a admissão. Aguarda-se o resultado da autópsia médico-legal. **Discussão:** O quadro clínico apresentado é concordante com o descrito na literatura para intoxicação por metadona em idade pediátrica. A imagiologia característica deve reforçar a hipótese diagnóstica. A ausência de detecção de opióides na urina não invalida a intoxicação por metadona e a sua detecção é possível em laboratórios especializados. Perante uma história sugestiva de intoxicação por metadona é fundamental actuar precocemente, administrando naloxona. O pediatra deve estar familiarizado com a intoxicação por metadona como causa de coma de evolução rápida, dado o uso crescente desta substância na comunidade, como parte dos programas de substituição.

**Palavras-chave:** Metadona, Intoxicação, Coma, Encefalopatia**PD153 - A propósito da doação de órgãos em Portugal - Um caso ilustrativo**  
Raquel M M Ferreira<sup>1</sup>; Sachondel Gouveia<sup>2</sup>; João Estrada<sup>3</sup>; Isabel Fernandes<sup>3</sup>; Lurdes Ventura<sup>4</sup>; Deolinda Barata<sup>5</sup>

1-Internato Complementar de Pediatria Médica, Serviço de Pediatria 1, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2-Internato Complementar de Pediatria Médica, Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Santarém, EPE; 3-Assistente Hospitalar Graduado, Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE; 4-Coordenadora Hospitalar de Doação e Assistente Hospitalar Graduada, Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE; 5-Chefe de Serviço e Coordenadora da Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE

**Introdução:** O transplante permite transformar morte em vida. É o tratamento com melhor relação custo/benefício nalgumas situações, nomeadamente a insuficiência renal terminal, e o único disponível para a falência terminal de órgãos como o fígado, coração e pulmões. Em Portugal o número de colheitas de órgãos e tecidos tem aumentado muito, e segundo a Autoridade para os Serviços de Sangue e da Transplantação, em 2008, o número de doadores por milhão de habitantes foi 26,7(segundo lugar na Europa). Contudo, ainda morrem diariamente 10 europeus por falta de órgãos para transplanta-

ção. Apresentamos este caso como um alerta para a importância da doação de órgãos e transplantação, como procedimentos que permitem salvar vidas. **Caso clínico:** Criança de 16 meses, sexo feminino, natural de Cabo Verde, com malformação de Dandy-Walker e hidrocefalia com válvula ventrículo-peritoneal. Durante o internamento e após recolocação da válvula, teve episódio convulsivo, seguido de bradipneia grave, hipoxémia e coma. Apesar das manobras de reanimação atempadas, não foi possível reverter o coma (Escala de Coma de Glasgow 3), tendo sido transferida para a Unidade de Cuidados intensivos Pediátricos (UCIP). A TAC-CE revelou hidrocefalia activa e exteriorização da válvula. Na UCIP a evolução clínica foi compatível com morte cerebral, comprovada posteriormente pelos critérios clínicos estabelecidos. Atendendo à estabilidade da função dos vários órgãos, foi referenciada ao Gabinete de Coordenação de Colheita e Transplantação do Hospital de São José como potencial dadora. Após consentimento escrito da mãe e a realização dos exames protocolados, foi aceite como dadora, tendo sido colhidos e transplantados com sucesso coração, fígado, rins e córneas. **Discussão:** Este caso é ilustrativo das etapas a seguir para que a doação de órgãos se torne uma realidade: desde a sinalização atempada do potencial dador, consentimento parental no caso de dadores estrangeiros, referência ao Gabinete de Coordenação de Colheita e Transplantação, realização de exames protocolados e estabilização do doente até à colheita. É necessário conquistar no quotidiano o propósito da doação e a aposta na sensibilização dos profissionais é um dos aspectos mais pertinentes para o aumento do número de referência de eventuais dadores. A actividade de colheita de órgãos e tecidos para transplante deve ser incentivada pois só assim se poderá dar resposta às necessidades crescentes dos doentes a aguardar transplantação.

**Palavras-chave:** Doação órgãos, transplantação, morte cerebral

#### PD154 - “A agressividade do vírus de Ebstein-Barr. A propósito de 2 casos clínicos”.

Liliana Pereira<sup>1</sup>; Lurdes Lisboa<sup>2</sup>; Marta João Silva<sup>2</sup>; Marta Tavares<sup>2</sup>; Milagros Garcia Lopez<sup>2</sup>; Augusto Ribeiro<sup>2</sup>  
1-CHTMAD; 2-SCIP,HSJ EPE

Caso 1 - Criança de 7 anos do sexo feminino transferida para o SCIP do HSJ por choque séptico. Antecedentes de febre com 7 dias de evolução, dor abdominal e vômitos. Medicada inicialmente com amoxicilina + ác. clavulânico e, posteriormente, com azitromicina, metronidazol e clindamicina. Agravamento clínico progressivo tendo desenvolvido SDRA com necessidade de ventilação por alta frequência oscilatória durante 4 dias. Evidenciada positividade para o EBV em pesquisa sérica por PCR. Evolução clínica favorável com alta ao 9º dia de internamento. Caso 2 - Adolescente de 15 anos com anorexia nervosa admitida no SCIP, proveniente do SUP - HSJ, por dor toraco-abdominal e vômitos com 24 horas de evolução. O estudo analítico revelou aumento das transaminases e enzimas cardíacas (DHL, CK, CK-MB, tropoina I). Diagnóstico imagiológico de miocardiopatia dilatada com fracção de ejeção de 30%. Evidencia de EBV em pesquisa sérica por PCR. Agravamento clínico com choque cardiogénico refractário com evolução fatal. **Conclusão:** Apesar da infecção por EBV ser habitualmente benigna, os autores apresentam estes casos clínicos com evolução mais agressiva.

**Palavras-chave:** vírus de Ebstein-Barr; pneumonia; miocardiopatia; SDRA

#### PD155 - Será útil a introdução de um videolaringoscópio na reanimação pediátrica?

Miguel Fonte<sup>1</sup>; I. Oulego-Erroz<sup>2</sup>; L. Perez-Gay<sup>2</sup>; A. Rodríguez-Núñez<sup>2</sup>  
1-Centro Hospitalar de Tras os Montes e Alto Douro; 2-UCIP, Hospital Clínico Universitário de Santiago de Compostela

**Introdução:** A intubação traqueal (ET) é uma técnica essencial na assistência emergente a crianças criticamente doentes. As oportunidades de realizar ET são escassas ao longo do internato complementar de pediatria, de forma que os simuladores constituem um poderoso instrumento de treino desta técnica. Recentemente a videolaringoscopia veio facilitar a ET, nomeadamente em casos de via aérea difícil, permitindo o controlo visual indirecto do tubo traqueal através de um monitor portátil. **Objectivo:** Comparar o procedimento de ET de um maneio por internos de pediatria usando o laringoscópio standard (Macintosh) e o videolaringoscópio (Glidescope®). **Material e métodos:** Quatro cenários foram propostos a internos de pediatria com curso de suporte avançado de vida: ET “fácil” com Macintosh (M) e Glidescope® (G), e ET “difícil” (imobilização com colar cervical) com M e G. Nenhum dos participantes tinha experiência prévia em videolaringoscopia. Após uma breve instrução sobre a técnica do G, os internos realizaram os 4

cenários numa sequência aleatória. Foi avaliado o tempo entre o início da ET e a insuflação manual do tórax, o número de tentativas de ET, o número de manobras adicionais, o índice de lesão dentária e a impressão subjectiva do participante. **Resultados:** Foram incluídos no estudo 18 participantes. A média (intervalo) de tempo para a ET “fácil” foi de 18 (8-120) segundos com M vs. 37 (18-96) com G (p=0.029). O tempo de ET com imobilização cervical foi de 19 (9-120) segundos com M vs. 49 (22-120) com G (p=0.006). A ET com G em caso de imobilização cervical necessitou significativamente de mais manobras do que a M (p=0.014) e houve uma maior tendência a entubações falhadas (3 vs. 1). Não houve diferença estatisticamente significativa quando comparados o número de tentativas, o índice de lesão dentária ou a dificuldade relatada pelo participante. **Conclusão:** Sem treino específico, a ET guiada por videolaringoscopia não melhorou o desempenho quer com a via aérea normal, quer com a via aérea “difícil”. Para melhorar o desempenho com o videolaringoscópio é necessário um programa de treino específico.

**Palavras-chave:** entubação traqueal, videolaringoscopia, simulador

#### PD156 - Comparação entre o videolaringoscópio Glidescope® e o laringoscópio Macintosh usando um simulador pediátrico avançado de via aérea normal e difícil

Miguel Fonte<sup>1</sup>; Nadkarni L.<sup>2</sup>; Oulego-Erroz I.<sup>3</sup>; Sánchez-Santos L.<sup>4</sup>; Iglesias-Vázquez J.<sup>5</sup>; Rodríguez-Núñez A.<sup>4</sup>

1-Centro Hospitalar de Tras os Montes e Alto Douro; 2-Universidade de Pennsylvania, Estados Unidos da América; 3-UCIP, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 4-Centro de Saúde de Arzúa, Serviço Galego de Saúde, Coruña; 5-Fundação Publica de Urgências Sanitárias 061 da Galiza

**Introdução:** A videolaringoscopia é considerada uma técnica promissora, principalmente na intubação traqueal (ET) de via aérea difícil. No entanto, há ainda poucos estudos em crianças que demonstrem a sua real eficácia. Os autores pretendem comparar a técnica de ET entre o videolaringoscópio Glidescope® (G) e o laringoscópio standard Macintosh (M) em diferentes cenários através de um simulador avançado. **Material e métodos:** Internos complementares de pediatria com curso de suporte avançado de vida realizaram 4 cenários de ET usando um simulador pediátrico avançado: via aérea normal (VAN), colar cervical (CC), edema da língua (EL) e edema da língua + edema orofaríngeo (EL+). Nenhum dos internos tinha experiência prévia em videolaringoscopia. Após uma breve introdução sobre a técnica do G, cada participante realizou os 4 cenários aleatoriamente usando os dois laringoscópios. Para cada cenário, foi avaliado o tempo entre o início da ET e a insuflação manual do tórax, o número de tentativas, o número de manobras adicionais, o índice de lesão dentária e a impressão subjectiva do participante. **Resultados:** 16 internos foram incluídos no estudo. O número de entubações falhadas em cada um dos cenários foi superior com o G (15 vs. 6) (p<0,01). O tempo médio±SD das ET conseguidas foi significativamente superior com o G em 2 cenários [VAN: G 38,9±13,6 vs. M 29±17,9 segundos (p=0,07); EL: G 35,4±10,8 vs. M 29,6±15,2 segundos (p=0,04)] e similar nos outros dois. O número global de manobras e de tentativas foi significativamente superior com o G (p<0,05), enquanto que o índice de lesão dentária em cada um dos cenários foi superior com o M (p<0,01). A impressão subjectiva de dificuldade dos participantes (média±SD) foi superior com o videolaringoscópio G (5,7±2,3 vs 4,4±2,1) (p <0,01). **Conclusão:** Nos cenários avaliados o Glidescope não melhorou o desempenho global da ET em comparação com laringoscópio standard. No entanto, o G permitiu a ET com menor lesão dentária. Fica por esclarecer se o G poderá ser mais vantajoso nos casos de via aérea muito complicada e se um treino específico poderá melhorar o seu desempenho. Por outro lado, são necessários mais estudos para avaliar se os resultados no simulador se traduzem na prática clínica.

**Palavras-chave:** Videolaringoscopia, Via aérea, Entubação traqueal

#### PD157 - Proteína C Reactiva como marcador de sépsis na cirurgia neonatal

Filipa Miranda<sup>1</sup>; Noemie McCallion<sup>2</sup>; Sara Halpenny<sup>3</sup>; Brendan O'Hare<sup>3</sup>; F Quinn<sup>3</sup>; Eleanor Molloy<sup>2</sup>

1-Unidade Local de Saude do Alto Minho; 2-National Maternity Hospital; 3-Our Lady's Children Hospital

**Introdução:** O acto cirúrgico está muitas vezes associado ao síndrome de resposta inflamatória sistémica (SIRS). A proteína C reactiva (PCR) é uma proteína de fase aguda usada como marcador diagnóstico e de resposta terapêutica à sépsis e inflamação no recém-nascido (RN). O objectivo deste estu-

do foi explorar o papel da PCR e de outros marcadores inflamatórios no diagnóstico de sépsis no pós-operatório e sua distinção do SIRS. **Material e Métodos:** Foi realizado um estudo retrospectivo, através da consulta de processos clínicos dos RN submetidos a cirurgia não cardíaca, admitidos na unidade de cuidados intensivos do Our Lady's Children Hospital, Dublin, durante um período de 18 meses, entre Janeiro de 2007 e Junho de 2008. Foram excluídos doentes com diagnóstico de sépsis no pré-operatório. O leucograma, plaquetas, PCR, albumina e exames culturais (urina, sangue, LCR) destes doentes foram comparados no pré e pós-operatório utilizando o SPSS 2007. **Resultados:** Foram incluídas no estudo 52 crianças sendo o motivo mais frequente de internamento o pós-operatório de hérnia diafragmática (28%), seguido de correcção de fistula traqueo-esofágica (21%) e intervenção cirúrgica por enterocolite necrotizante (19%). Os exames culturais foram positivos em 5 doentes, um número que não é estatisticamente significativo. Em 47 RN o quadro de sépsis no pós-operatório foi excluído. Em 17 a PCR estava alterada no pré-operatório ( $\geq 10$  mg/l). Estes tinham sido admitidos com albumina, leucócitos, neutrófilos e PCR elevados (PCR=91 mg/l) mas não se verificou uma elevação significativa da PCR no pós-operatório (73 mg/l). No grupo de RN sem sépsis e com PCR normal no pré-operatório (n=30) verificou-se um aumento significativo da PCR no pós-operatório (10 mg/l) não atingindo, no entanto, os valores do grupo com PCR elevada. **Discussão:** No grupo de doentes sem sépsis diagnosticada e com PCR pré-operatória elevada o aumento da PCR não foi significativo. Apesar da PCR ter aumentado no pós-operatório dos doentes sem sépsis e com PCR normal, esta nunca atingiu os valores do grupo com PCR elevada no pré-operatório. A PCR é um marcador importante no diagnóstico de sépsis neonatal. Contudo, não pode ser valorizada isoladamente, sendo necessária a avaliação de um conjunto de marcadores para este diagnóstico.

**Palavras-chave:** CRP, sépsis, recém-nascido

## Área Científica – Imunoalergologia

### PD158 - Antibióticos e exantema - Será alergia?

Ángela Cristina Pombo Fidalgo Pereira<sup>1</sup>; José António Pinheiro<sup>1</sup>; Sónia Lemos<sup>1</sup>; Lucília Araújo<sup>1</sup>  
1-Hospital Pediátrico de Coimbra

Cerca de 10% das crianças medicadas com antibiótico (AB), nomeadamente  $\beta$ -lactâmicos, desenvolvem reacções cutâneas, sendo rotuladas como “alérgicas ao antibiótico”. Porém, depois de correctamente estudadas, a alergia é excluída em 90% dos casos. **Objectivo:** Caracterizar um grupo de crianças enviado à Consulta de Imunoalergologia por suspeita de alergia a AB. Conhecer a percentagem de casos em que foi confirmada ou excluída alergia. **Métodos:** Análise dos processos clínicos de doentes enviados à Consulta de Imunoalergologia por suspeita de alergia a AB entre Fev/06 e Jun/09. **Resultados:** Foram incluídos 91 doentes, com média de idades de 3 anos (min 6M; máx 12A; moda 1A). Os AB's suspeitos foram: Amoxicilina (56); Amox.+ác. clav.(25); cefalosporinas (9); flucloxacilina (5); claritromicina (3); Azitromicina (1); teicoplanina (1). Sete doentes apresentavam suspeita de alergia a 2 ou mais AB. 67 doentes (73%) foram medicados por infecções respiratórias ou ORL (23 faringo-amigdalites; 25 otites; 10 rinofaringites; 8 pneumonias), 4 por síndrome febril isolado, 1 por abscesso dentário, 1 por artrite e 4 por impétigo. As manifestações clínicas foram: exantema maculo-papular (49%); urticária (40%); urticária com angioedema (10%); doença do soro like (4%); eritema multiforme (3%); anafilaxia (1%). Em 32% dos casos as manifestações ocorreram nos primeiros 2 dias de AB e em 37% após o 6º dia. O doseamento de IgE específica a amoxicilina, ampicilina, penicilina e cefaclor apresentou apenas 1 resultado positivo para amoxicilina (classe 1) e ampicilina (classe 2) na mesma criança. Tinham indicação para prova de provocação oral (PPO) 81 doentes, tendo sido já realizada em 67 (PPO amoxicilina 62 e PPO flucloxacilina 5). PPO positiva em apenas dois casos (amoxicilina). Dos doentes já com estudo completo apenas em 12 foi recomendado manter evicção do AB suspeito (1 caso de anafilaxia; 1 toxidermia grave à teicoplanina; 4 casos de d. soro like; 3 casos de eritema multiforme; 2 casos de PPO positiva; 1 caso RAST positivo). A alergia aos AB's em Pediatria é rara. As manifestações cutâneas durante a antibioterapia devem-se geralmente a outras causas. A maior parte das suspeitas de alergia ao AB não se confirma. Respeitando as raras contra-indicações, a PPO em meio hospitalar é indispensável para afirmar ou excluir alergia aos AB's. Muitos casos não justificavam AB - assim se evitariam suspeitas, consultas, exames e custos.

**Palavras-chave:** Antibióticos; Alergia; Exantema

### PD159 - Casuística da consulta de asma no Departamento de Pediatria do Hospital Central de Maputo

Sandra Mavale-Manuel<sup>1</sup>; Maria Safrina<sup>1</sup>; Beatriz Simione<sup>1</sup>; Josina Chilundo<sup>1</sup>  
1-Hospital Central de Maputo

**Introdução:** A Asma é uma patologia cuja prevalência tem vindo a aumentar em todo o mundo. Em Maputo a prevalência da Asma infantil é de 13,3% e é a terceira causa de internamento no Serviço de Pneumologia Pediátrica do HCM. **Objectivo:** Descrever as características das crianças asmáticas atendidas na consulta de Asma no Departamento de Pediatria do HCM. **Métodos:** Foram incluídas no estudo todas as crianças que se apresentaram à consulta de Asma durante o ano de 2008. Os dados foram obtidos a partir de questionários feitos aos acompanhantes das crianças. As variáveis estudadas foram: sexo, idade, zona de residência, proveniência, idade ao primeiro episódio de sibilância, número de internamentos por Asma, número de observações de urgência por Asma e número de consultas de Asma. **Resultados:** No total foram estudadas 333 crianças com idades compreendidas entre 4 meses e 12 anos; sendo a faixa etária dos 2 aos 5 anos a mais frequente. A distribuição por sexos foi equitativa. A maioria da população era residente na zona suburbana de Maputo. 40% das crianças tiveram o episódio inaugural de sibilância no primeiro ano de vida; 44% tinham antecedentes de um internamento anterior por Asma e apenas 10% nunca tinham sido internadas. Mais de ¼ das crianças já tinham sido observadas no serviço de urgência com crise de Asma mais de cinco vezes. **Discussão:** A asma é uma importante causa de morbilidade em Pediatria, causa sofrimento físico repetido ao doente e é responsável por avultados gastos para o sistema de saúde (várias observações de urgência, numerosos tratamentos e internamentos). A criação de um Programa Nacional de Asma torna-se cada dia mais urgente.

**Palavras-chave:** Asma - Criança - Maputo - Mocambique

### PD160 - Uso de Imunoestimulantes Inespecíficos numa população pediátrica

Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Susana Corujeira<sup>1</sup>; Sofia Águeda<sup>1</sup>; André Goulart<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Inês Azevedo<sup>2</sup>  
1-S. Pediatria da UAG-MC do Hospital S. João, EPE – Porto; 2-S. Pediatria da UAG-MC do Hospital S. João, EPE - Porto/Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** Os imunoestimulantes inespecíficos (lisados bacterianos/fracções ribossómicas) são vulgarmente utilizados na prevenção dos estados infecciosos do aparelho respiratório e da esfera ORL, sendo este um assunto de grande controvérsia. Estão contra-indicados abaixo dos 6 meses, por imaturidade do sistema imunológico, e devem ser evitados antes dos 2 anos. **Objectivo:** Caracterizar o uso de imunoestimulantes inespecíficos numa população pediátrica. **Métodos:** Os autores aplicaram aleatoriamente um questionário aos pais das crianças que recorreram à consulta urgente e programada de Pediatria de um hospital terciário, entre Abril e Julho de 2009. **Resultados:** Dos 179 inquiridos efectuados, obtiveram-se 166 respostas válidas: 56% crianças do sexo feminino, com uma mediana de 4.9 anos e uma prevalência de doença crónica de 20.5% (sendo que a patologia encontrada com mais frequência foi a asma, em 7.8% da amostra). Os imunoestimulantes inespecíficos foram utilizados em 23.8% (n=39) da amostra, sendo que 7.7% (n=3) dos doentes que fizeram estes fármacos têm <24 meses. Relativamente à prescrição, 76.9% (n=30) foram medicados pelo pediatra assistente, 7.7% (n=3) pelo médico de família e 2.6% (n=1) pelo farmacêutico. O motivo evocado para o uso destes fármacos foi “otites” em 23.7% doentes (n=9), “amigdalites” em 23.7% (n=9), “asma” em 18.4% (n=7), “amigdalites e otites” em 7.9% (n=3) e “amigdalites e asma” em 2.6% (n=1); 9 não sabem/não respondem. Encontrou-se uma diferença estatisticamente significativa entre o uso de imunoestimulantes e a existência de doença crónica. **Comentário:** Apesar das limitações metodológicas deste primeiro inquérito exploratório, esta série vem reforçar a generalização da prescrição destes fármacos em crianças, sobretudo por parte dos pediatras. Tratando-se de fármacos com bom perfil de segurança, a questão reside em saber se de facto são eficazes e se a relação custo-benefício é favorável. Apesar de os estudos disponíveis mostrarem uma diminuição no número de intercorrências infecciosas, duração da doença e uso de antibióticos, a maioria das séries é limitada e, portanto, de valor científico questionável.

**Palavras-chave:** Imunoestimulantes, lisados bacterianos, fracções ribossómicas



**PD161 - Factores Preditivos para Persistência de Alergia às Proteínas do Leite de Vaca**

Andrea Dias<sup>1</sup>; Alexandra Santos<sup>1</sup>; José António Pinheiro<sup>1</sup>  
1-Consulta de Alergologia, Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** Apesar da Alergia às Proteínas do Leite de Vaca (APLV) ser geralmente transitória, alguns estudos têm mostrado uma aquisição cada vez mais tardia da tolerância. **Objectivo:** Caracterizar uma população de crianças com APLV e identificar factores preditivos para a persistência da alergia. **Métodos:** Foram analisados dados clínicos e demográficos de um grupo de crianças com APLV seguidas em Consulta de Alergologia Pediátrica de um Hospital de nível III, entre 1997 e 2006. Procedeu-se à comparação do grupo de crianças com tolerância às proteínas do leite de vaca antes dos 2 anos com o grupo de crianças cujo tolerância ocorreu para além dessa idade ou cuja alergia persistiu até ao final do estudo, através de análise uni e multivariada. No subgrupo de crianças com alergia mediada por IgE, a aquisição de tolerância foi analisada usando a Regressão de Cox. **Resultados:** Num total de 139 crianças, a maioria apresentou mais do que um sintoma (73%), com atingimento de vários órgãos (51%). As manifestações foram: cutâneas (81%), gastrointestinais (55%), respiratórias (16%) e/ou anafilaxia (3%). Ao longo do tempo, 33% desenvolveram asma, 20% eczema atópico, 20% rinoconjuntivite e 19% outras alergias alimentares. A aquisição de tolerância foi diferente no grupo total versus o subgrupo de crianças com APLV mediada por IgE: 34% versus 0% aos 2 anos, 55% versus 22% aos 5 anos e 68% versus 43% aos 10 anos. A presença de asma ( $p < 0.001$ ), sintomas alérgicos imediatos ( $p = 0.001$ ), outras alergias alimentares ( $p = 0.048$ ) e urticária de contacto ( $p = 0.012$ ) foram factores independentes para a persistência de alergia para além dos 2 anos. Níveis de IgE específica para leite de vaca (LV) superiores a 17.5 KU/L ( $p = 0.026$ ) e diâmetro da pápula nos testes cutâneos a LV superior a 10 mm ( $p = 0.048$ ) estiveram independentemente associados com a persistência de APLV mediada por IgE. **Conclusão:** A aquisição de tolerância foi mais tardia no subgrupo de crianças com APLV mediada por IgE. Alguns parâmetros clínicos e testes de alergia parecem ser úteis na definição do prognóstico. O considerável número de crianças com APLV persistente e a tendência a desenvolver outras patologias atópicas justificam o seguimento especializado a longo prazo.

**Palavras-chave:** alergia às proteínas do leite de vaca, alergia alimentar, persistência, tolerância

**PD162 - Prova de provocação oral para avaliar a tolerância às proteínas do leite de vaca - Casuística da consulta de Alergologia**

Cristiana Ribeiro<sup>1</sup>; Ana Garrido<sup>2</sup>; Ana Araújo<sup>1</sup>; Jorge Romariz<sup>2</sup>; Herculano Costa<sup>2</sup>; Fátima Praça<sup>2</sup>  
1-Unidade Local de Saúde do Alto Minho - Viana do Castelo; 2-Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

A alergia às proteínas do leite de vaca (PLV) é a 4ª alergia alimentar mais frequente em pediatria. Surge sob o forma de manifestações gastrointestinais (GI), cutâneas, respiratórias e/ou anafilaxia. A IgE específica e os testes cutâneos são úteis na sua abordagem, mas o diagnóstico definitivo de alergia e de aquisição de tolerância requer a realização de prova de provocação oral. Avaliar as características da população pediátrica, seguida em consulta de alergologia, que realizou prova de provocação oral aberta para avaliar a tolerância às PLV. Estudo retrospectivo, baseado em dados disponíveis do preenchimento do protocolo de avaliação de tolerância às PLV, de Dez/07 a Junho/09 (19 meses). Análise dos dados no programa estatístico SPSS. Foram realizadas 41 provas de tolerância oral aberta a alimentos. Destas, 34(83%) destinaram-se à avaliação de tolerância às PLV. Das 34 crianças que realizaram a prova, 62% eram do sexo masculino. Os sintomas mais frequentes foram os cutâneos(68%) e GI(38%) e iniciaram-se, em média, aos 6,5 meses. Surgiram em 35% dos casos, de forma imediata. Todos realizaram previamente à prova, testes cutâneos e/ou determinação de IgE específica. A fracção de IgE mais prevalente, nesta amostra, foi a b-lactoglobulina. A prova foi positiva em 12 crianças(35%), negativa em 21 e inconclusiva numa. A IgE específica foi positiva em 8 crianças com prova negativa. Nas 12 crianças com prova positiva a sintomatologia mais frequente foi a cutânea e GI e teve início, em média, aos 4 meses. Todas tinham realizado previamente à prova, determinação de IgE específica, tendo sido negativa em 3 crianças com a prova positiva (2 apresentaram reacções tardias). As fracções de IgE mais prevalentes neste grupo foram a caseína e a-lactoalbumina. A idade média da realização da prova foi aos 27 meses. A maioria das reacções durante a prova, surgiu de forma imediata(75%), sobretudo após contacto labial com o alérgico(89%). Não foi registado nenhum caso de anafilaxia. A % de provas posi-

tivas está de acordo com o descrito na literatura. Apesar da determinação da IgE específica ser útil na orientação dos doentes, verificou-se que 25% das crianças com valores negativos teve prova positiva e que 36% das crianças com prova negativa mantinha valores de IgE positivos. Actualmente existem valores de cutoff de IgE específica que permitem prever a altura ideal para realizar a prova de provocação que é o exame gold standard para a orientação da criança com alergia às PLV

**Palavras-chave:** Prova provocação, leite vaca

**PD163 - Deficiência de alfa-1 antitripsina num grupo de crianças com patologia respiratória: experiência da consulta de Pediatria/Alergologia do hospital de Vila Real**

José Carlos Fraga<sup>1</sup>; Aida Sá<sup>1</sup>; António Pereira<sup>1</sup>; Márcia Quaresma<sup>1</sup>  
1-Serviço de Pediatria do CHTMAD, EPE - Hospital de Vila Real

**Introdução:** A deficiência de alfa-1 antitripsina (AATD) é uma doença genética comum mas subdiagnosticada. Em Portugal não existem dados consistentes de prevalência da doença, particularmente em idade pediátrica. Existem alguns estudos que apontam a atopia como factor de risco para o desenvolvimento de obstrução ao fluxo de ar nas vias respiratórias em crianças com AATD. O diagnóstico precoce na criança assintomática com AATD pode ser útil na modificação de estilo de vida e na redução do risco de desenvolvimento de doença pulmonar crónica. **Material e métodos:** Revisão de todas as crianças com patologia respiratória (sibilância recorrente/asma ou infecções respiratórias baixas de repetição) referenciadas à consulta de Pediatria/Alergologia entre Julho de 2004 a Julho de 2009, que fizeram doseamento de alfa-1 antitripsina. O doseamento de AAT foi realizado por nefelometria e a fenotipagem por focagem isoelectrica. Foram analisadas as seguintes variáveis: prevalência de AATD, idade, sexo, parâmetros clínicos e laboratoriais, atopia, fenótipo e história familiar de doença pulmonar, hepática ou AATD. **Resultados:** No período de tempo considerado, 657 crianças com patologia respiratória fizeram a determinação de AAT sérica. Identificaram-se níveis baixos (<80mg/dL) de AAT em 2.7% (18/657) doentes. A média de idade foi de 8.85 anos e 12/18 (67%) crianças eram rapazes. Verificou-se que havia história de sibilância recorrente/asma em 72% (13/18), infecções respiratórias baixas de repetição em 33% (6/18) e atopia em 44% (8/18) das crianças. Tabagismo passivo presente em 28% (5/18) da população. Existia história familiar de enfisema pulmonar em 17% (3/18), doença hepática neonatal em 5.6% (1/18) e história prévia de AATD em 5.6% (1/18). No nosso grupo de crianças, 56% (10/18) apresentaram o fenótipo MZ, 22% (4/18) MS e 22% (4/18) SZ. Em todas as crianças foram implementadas medidas como a evicção à exposição ao fumo do tabaco e imunização para o vírus influenzae e para o Streptococcus pneumoniae. **Conclusão:** A prevalência de AATD na nossa população foi de 2.7%. O diagnóstico precoce neste grupo de doentes é fundamental para a implantação de medidas que visam reduzir o risco de enfisema pulmonar e a morbidade da doença em idades precoces.

**Palavras-chave:** alfa-1 antitripsina, fenotipagem, vacinação

**PD164 - Alergia à Penicilina ou algo mais?**

Rita Jorge<sup>1</sup>; Sofia Águeda<sup>1</sup>; Rute Moura<sup>1</sup>; Ana Luísa Lobo<sup>2</sup>; Ana Filipa Duarte<sup>3</sup>; Carmen Lisboa<sup>5</sup>; Josefina Rodrigues<sup>4</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Inês Azevedo<sup>5</sup>  
1-Pediatria médica, UAG-MC, Hospital São João - EPE, Porto; 2-Serviço Pediatria do Centro Hospitalar Alto Ave - EPE, Guimarães; 3-Serviço Dermatologia, UAG-Medicina, Hospital São João - EPE, Porto; 4-Serviço Imunoalergologia, UAG-Medicina, Hospital São João - EPE, Porto; 5-Pediatria médica, UAG-MC, Hospital São João - EPE, Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** Na doença de Lyme, causada pela Borrelia burgdorferi, a infecção inicial pode ser localizada ou disseminada. No 1º caso surge uma lesão papular com bordo eritematoso - eritema migrans, acompanhada por manifestações sistémicas. A infecção é disseminada em 20% dos doentes, com múltiplas lesões cutâneas secundárias, entre outras manifestações, o que torna o diagnóstico diferencial, nomeadamente com reacções de hipersensibilidade a fármacos, mais difícil. **História clínica:** AAC, sexo feminino, 2 anos, natural e residente em Celorico de Basto, medicada sucessivamente com amoxicilina, cefaclor e penicilina IM, no período de 1 semana, por amigdalite. Duas semanas depois, aparecimento de duas tumefacções com bordo eritematoso na região nadequeira, no local de inoculação da penicilina. Internada em hospital local por suspeita de paniculite infecciosa, iniciou flucloxacilina e clindamicina e realizou drenagem cirúrgica das lesões, não se confirmando abscesso.

Por ter reiniciado febre e exantema maculo-papular disperso de carácter migratório, com atingimento palmar e plantar e nódulos sub-cutâneos eritematosos, foi transferida para centro terciário. Face ao agravamento progressivo das lesões cutâneas e suspeita de hipersensibilidade retardada a fármacos, iniciou corticoterapia com regressão das mesmas. A biopsia cutânea foi compatível com dermatite urticariforme e a pesquisa de DNA revelou *Borrelia burgdorferi sensum latum*. Encontrou-se IgG anti-*Borrelia burgdorferi* positiva e IgM negativa e evidenciada infecção recente por EBV (IgM+). O estudo imunológico para alergia às penicilinas mediada por IgE foi negativo. Completou 14 dias de azitromicina, ficando assintomática. **Comentários:** Durante os meses de Verão, especialmente em áreas rurais, a exposição a carraças aumenta. De forma a não deixar passar o diagnóstico de uma doença tratável e que pode ter complicações graves como cardite e meningite, é importante considerar a Doença de Lyme no diagnóstico diferencial de quadro cutâneo e sistémico. No caso apresentado, inicialmente ocorreu uma mononucleose infecciosa, interpretada como amigdalite, seguida de borreliose. O intervalo de tempo e a localização das lesões levaram a considerar como principal hipótese de diagnóstico uma reacção de hipersensibilidade retardada à penicilina, diagnóstico ainda não totalmente excluído. O alargamento do estudo etiológico foi fundamental para chegar ao diagnóstico definitivo.

**Palavras-chave:** Hipersensibilidade, Penicilina, Borreliose

#### PD165 - Alergia a rosáceas: caso clínico

Isabel Soro<sup>1</sup>; Lígia Peralta<sup>1</sup>; Susana Soares<sup>1</sup>; Paulo Cardoso<sup>1</sup>; Bonito Vitor<sup>1</sup>  
1-Unidade de Imunoalergologia do Serviço de Pediatria UAG-MC H. de São João E.P.E.

**Introdução:** As reacções adversas relacionadas com a ingestão de alimentos são denominadas de hipersensibilidade alimentar. Esta entidade integra duas categorias: 1)alergia alimentar, que compreende qualquer resposta imunológica anormal secundária à ingestão de um alimento, frequentemente mediada pela produção de anticorpos IgE (alergia alimentar IgE mediada), mas podendo ter subjacentes mecanismos com envolvimento de outros mediadores do sistema imunitário (alergia alimentar não-IgE mediada); 2)hipersensibilidade alimentar não alérgica, que integra formas mais prevalentes, associadas a fenómenos não imunológicos. A prevalência da alergia alimentar está mal quantificada, sendo no entanto evidente um crescimento desta entidade clínica nas últimas décadas. A família das rosáceas, que inclui frutos carnudos com caroço, tem sido cada vez mais relatada como causa de alergia alimentar, particularmente em associação a polinose. **Caso clínico:** adolescente de 14 anos enviada à consulta de Imunoalergologia pelo médico assistente por sensação de prurido oral após ingestão de frutos. Aos 3 anos apresentou angioedema labial após ingestão de pêsego, seguido de outros episódios após ingestão de maçã, pêra, feijão verde, kiwi, avelã, noz e amendoim. Aos 13 anos teve episódio grave após ingestão de maçã assada, referindo prurido oral, urticária, angioedema facial e dos pavilhões auriculares e ligeira dificuldade respiratória, com necessidade de assistência pelo INEM. Da investigação alergológica salienta-se: 1) testes cutâneos por picada com extractos comerciais de aeroalergénios estandardizados negativos para ácaros e pólenes; 2) testes cutâneos por picada com extractos comerciais de alimentos estandardizados positivos para pêsego, maçã, amendoim, uva e avelã; 3) testes cutâneos prick-prick com pele e polpa positivos para pêsego, maçã e framboesa, bem como para couve e feijão verde. Foi instituída terapêutica de evicção alimentar a todas as rosáceas, couve e feijão verde, sendo a doente portadora de adrenalina para auto-administração. **Conclusão:** Este caso ilustra a importância crescente da alergia alimentar aos frutos frescos, particularmente às rosáceas. No caso descrito, o diagnóstico provável foi estabelecido com base na história clínica e testes cutâneos positivos.

**Palavras-chave:** alergia, alimentar, rosáceas, adolescente

#### PD166 - Experiência da Consulta de Imunodeficiência Primária do Hospital Pediátrico de Coimbra nos últimos 10 anos

Eugénia Almeida<sup>1,2</sup>; Emília Faria<sup>1,2</sup>; Sónia Lemos<sup>1</sup>; Andrea Dias<sup>1</sup>; Ana Isabel Cordeiro<sup>1</sup>; Filipa Ribeiro<sup>2</sup>; Graça Rocha<sup>1</sup>  
1-Hospital Pediátrico de Coimbra; 2-Hospitais da Universidade de Coimbra

**Introdução:** A Consulta de Imunodeficiências Primárias (IDP) do HP teve o seu início em Maio de 1997, mas só em 2000 se deu início ao registo informático. **Objectivo** - Conhecer o movimento e a casuística da consulta de IDP do HP no período compreendido entre 1988 e 2008, no sentido de contribuir para o conhecimento da prevalência de IDP em idade pediátrica na zona centro de Portugal. **Métodos:** A partir de dados fornecidos pelo Serviço de

Estatística do HP foi realizado um estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças observadas na Consulta, incluindo as que efectuaram terapêutica regular com gamaglobulina (GG) em regime de Hospital de Dia. Procedeu-se à classificação das IDP com base na classificação do Comité da União Internacional da Sociedade de IDP da OMS. **Resultados:** No período de 10 anos analisado foram encaminhadas para a Consulta, em média 9 crianças por mês, por suspeita de deficiência primária do sistema imunológico. Foram efectuadas 386 primeiras consultas e 1405 segundas consultas, em média 42,9 e 156,1 por ano, respectivamente. Notou-se um crescente aumento de primeiras e segundas consultas ao longo dos anos, sendo o número máximo atingido no ano de 2007. Foi estabelecido o diagnóstico de IDP em 79 crianças: deficiência predominante de anticorpos 35 (44,30%), deficiência de células T ou células T/B 12 (15,19%), deficiência de complemento 3 (3,80%), deficiência do sistema fagocítico 13 (16,46%) e síndromes de IDP bem definidas 16 (20,25%). Neste período o número médio de crianças que efectuaram terapêutica de reposição com GG foi de 8 por ano, encontrando-se neste momento 5 a efectuar GG intravenosa e 3 GG subcutânea. Foram submetidas a transplante de células hematopoéticas haplo-identicas 4 crianças: 3 com deficiência de ZAP-70 e 1 com Síndrome Hiper-IgM ligada ao X. Faleceram 7 crianças: 3 com ID severa combinada, 2 com doença granulomatosa crónica, 1 com imunodisplasia óssea de Schimke e 1 com Síndrome Hiper IgE. **Conclusão:** A consulta de IDP mostrou-se vantajosa no diagnóstico e terapêutica precoce nos casos de suspeita de IDP. Os resultados obtidos foram possíveis pelo empenho dos pediatras do HP e de hospitais da zona centro do país na orientação precoce destas crianças. Salienta-se ainda o trabalho desenvolvido por estes no seguimento destas crianças, em grande número de casos, com infecções recorrentes de envolvimento multi-orgânico, exigindo seguimento multidisciplinar e internamentos frequentes.

**Palavras-chave:** Casuística, IDP, 10 anos

#### PD167 - Avaliação do perfil de Sensibilização a Alergénios Inalados e Alimentares numa População Pediátrica

Helena Sousa<sup>1</sup>; Cristiana Couto<sup>2</sup>; Liliana Pinho<sup>1</sup>; Ivete Lima<sup>1</sup>; Júlia Vasconcelos<sup>1</sup>; Guilhermina Reis<sup>1</sup>; Margarida Guedes<sup>1</sup>; Esmeralda Neves<sup>1</sup>; Fernanda Teixeira<sup>1</sup>  
1-Hospital de Santo António; 2-Hospital de Guimarães

Avaliar a prevalência e o perfil de sensibilização a ácaros de diferentes espécies e outros alérgenos nas crianças orientadas para a Consulta de Pediatria/Alergologia do CHP-HSA. Realizado estudo transversal com revisão dos processos clínicos. Alergia foi definida por provas cutâneas positivas ou IgE específica superior ou igual a 0,7 kU/L por método imunoenzimático (ImmunoCAP, Phadia). Testes de diagnóstico "in vitro" incluíram determinação dos níveis séricos de IgE total e IgE específica para alérgenos isolados ou múltiplos. Analisados os seguintes alérgenos: *D. pteronyssinus*, *D. farinae*, *A. sirus*, *L. destructor*, epitélio gato/cão, fungos, barata e alérgenos alimentares e ainda testes mistos de rastreio (Phadiatop), gramíneas/árvores/ervas. Revistos os processos de 625 crianças (235♀, 390♂), idade média 11 anos (1-18 anos), residentes no Norte do país. Apresentação clínica incluiu asma (26,6%), rinite (10,4%), asma e rinite (48,5%). Níveis séricos de IgE total detectados nos doentes com alergia foram significativamente superiores (média 522 kU/L) aos não alérgicos (56 kU/L). IgE sérica específica a alérgenos inalantes e/ou alimentares foi positiva em 361/457 (79%) e os pricks positivos em 220/330 (67%) entre os alérgicos (n=484). Os ácaros foram os alérgenos de maior prevalência (55%) versus os alimentos (26%). A sensibilização a ácaros e/ou alimentos foi variável, sendo significativamente menor para os ácaros e maior para os alimentos nos doentes de menor idade. Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas da incidência e perfil de sensibilização para as espécies de ácaros testadas por área de residência. Em 10 doentes o phadiatop foi negativo e IgE específica e/ou prick para ácaros de armazenamento positivos. Os resultados obtidos estão de acordo com o conceito da marcha alérgica. O número de casos cujos testes (Phadiatop e prick) foram negativos, comparado com a sensibilização a ácaros de armazenamento, sugere a necessidade de realização de um painel que inclua a pesquisa isolada de sensibilização para estes ácaros. Sabe-se que existem semelhanças de epitopos entre espécies de ácaros diferentes que estão na origem de reactividade cruzada e menor especificidade dos testes habitualmente utilizados. A possibilidade de discriminação do perfil de sensibilização de cada doente para diferentes alérgenos, utilizando antigénios recombinantes, possibilitará a caracterização de um perfil acarológico mais específico, com evidente benefício na imunoterapia.

**Palavras-chave:** ácaros, alergia, alérgenos, crianças

**PD168 - Padrão imunológico de crianças com Síndrome da Microdelecção 22q11.2**Filipa Ribeiro<sup>1</sup>; Sérgio Sousa<sup>2</sup>; Eugénia Almeida<sup>3</sup>; Sónia Lemos<sup>3</sup>; Jorge Saraiva<sup>2</sup>; Emília Faria<sup>3</sup>

1-Hospital Pediátrico de Coimbra; 2-Serviço de Genética Médica, Hospital Pediátrico de Coimbra; 3-Consulta de Imunodeficiências Primárias, Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A Síndrome da Microdelecção 22q11.2 (também conhecida por Síndrome de DiGeorge ou Velocardiofacial) tem um espectro clínico muito amplo e caracteriza-se pela associação variável de cardiopatia (sobretudo defeitos conotruncais), dificuldades de aprendizagem, problemas comportamentais, dismorfismos faciais, insuficiência velofaríngea, microcefalia, baixa estatura, hipocalcémia, hipoplasia do timo e uma imunodeficiência congénita de células T. Constitui a mais frequente síndrome de delecção de genes contíguos (1/4000). Doentes e Métodos: Pretendeu-se analisar o perfil imunológico dos doentes com diagnóstico de Síndrome de microdelecção 22q11.2 confirmado por estudos citogenéticos, seguidos no Hospital Pediátrico de Coimbra no período de 1993 até Agosto de 2009. Analisaram-se os processos clínicos retrospectivamente, observando características clínicas dos doentes e estudo analítico: hemograma, imunoglobulinas, populações linfocitárias e teste de transformação linfoblástica. **Resultados:** Foram 13 as crianças estudadas com este diagnóstico, sendo 10 do sexo masculino. A média de idades actual é de 10±5 anos. Um doente morreu recém-nascido por cardiopatia grave. Dos restantes 12 doentes, 4 apresentavam clínica compatível com imunodeficiência (infecções respiratórias de repetição, candidíases), mas em apenas um se justifica a profilaxia com cotrimoxazol. A nível analítico, os hemogramas efectuados não apresentavam alterações, quer os efectuados à altura do diagnóstico (n=8) quer os efectuados mais posteriormente (n=5). Na altura do diagnóstico apenas 3 apresentavam alterações das populações linfocitárias (linfopenia CD3). Mais recentemente observou-se a normalização das populações linfocitárias em um destes casos. Dos 13 doentes 7 realizaram teste de transformação linfoblástica, dos quais 6 apresentaram valores alterados. **Discussão/Conclusão:** Os resultados encontrados apresentam-se dentro do esperado de acordo com a literatura, não se encontrando nenhum doente com clínica de imunodeficiência celular T grave e o único caso que faleceu foi devido a patologia cardíaca grave. Nesta síndrome é importante o seguimento e avaliação imunológica periódica pela possibilidade de normalização da imunidade celular T.

**Palavras-chave:** Síndrome DiGeorge**PD169 - Caracterização da população asmática enviada à Primeira Consulta de Pediatria/Alergologia durante a adolescência**Sofia Martins<sup>1</sup>; José Fraga<sup>1</sup>; Nilza Ferreira<sup>1</sup>; Márcia Quaresma<sup>1</sup>

1-Centro Hospital de Trás-os-Montes e Alto Douro

**Introdução:** A asma é uma doença heterogénea com diferentes fenótipos. Durante a adolescência, os estudos apontam para uma variabilidade substancial do curso clínico, com a ocorrência quer de agravamento da patologia. O presente trabalho teve por objectivo caracterizar a população asmática encaminhada durante a adolescência à Primeira Consulta de Pediatria/Alergologia. **Métodos:** Foi efectuada uma análise casuística dos adolescentes asmáticos (com idade entre 10 e 18 anos) referenciados à Consulta de Pediatria/Alergologia entre Janeiro de 2004 e Julho de 2008. Foram analisados os seguintes parâmetros: idade, sexo, variáveis ambientais, clínicas e laboratoriais (incluindo sensibilização alérgica e estudo funcional respiratório), necessidade de terapêutica de fundo e evolução clínica durante o seguimento. **Resultados:** No período de estudo, foram encaminhados à Primeira Consulta de Pediatria/Alergologia 98 adolescentes asmáticos. Destes, 51(52%) eram do sexo masculino, com média de idade de 12 anos. Os dados analisados revelaram: tabagismo passivo e activo em respectivamente 39(40%) e 3(3%) doentes; habitação em meio rural em 64(65%), com humidade em 39(40%), com alcatifa em 13(13%) e com animais domésticos em 36(37%) casos; 14(14%) frequentaram o infantário antes do ano de idade; história familiar de alergia em 79(81%) casos (dos quais 27/79 com mãe e/ou pai asmático); 6(6%) eram obesos. Foram identificadas as seguintes co-morbilidades alérgicas: rinite em 86(88%) doentes, conjuntivite em 55(56%), eczema em 13(13%), urticária recorrente em 2(2%) e alergia alimentar em 2(2%). Os estudos analíticos revelaram sensibilização alérgica em 75(77%) doentes, sendo 47(48%) polissensibilizados, 19(19%) monossensibilizados a ácaros e 9(9%) monossensibilizados a pólenes. Todos os adolescentes realizaram espirometria basal, alterada em 20(20%) doentes. Dos 98 doentes, 26(27%) iniciaram terapêutica de fundo na primeira consulta e 13(13%) em

consultas subsequentes. Foi instituída imunoterapia específica em 17(17%) doentes. Actualmente, 19(19%) doentes tiveram alta e 16(16%) abandonaram a consulta. **Conclusão:** O presente estudo revelou que o adolescente asmático enviado à Primeira Consulta de Pediatria/Alergologia tem, em média, 12 anos de idade, não é obeso, habita em meio rural, tem história familiar de alergia e é atópico, com polissensibilização alérgica. É de salientar que 40% dos doentes necessitaram de terapêutica de fundo.

**Palavras-chave:** Asma, adolescente**PD170 - Mastocitose cutânea e asma: associação não documentada, mas possível?**Cristiana Couto<sup>1</sup>; Helena Sousa<sup>1</sup>; Guilhermina Reis<sup>1</sup>; Margarida Guedes<sup>1</sup>; Fernanda Teixeira<sup>1</sup>

1-Centro Hospitalar do Porto - Hospital de Santo António

**Introdução:** A mastocitose, caracterizada por um excesso de mastócitos nos tecidos corporais, é um distúrbio raro em idade pediátrica. A pele é o órgão mais frequentemente atingido e pode ser a única manifestação da doença. Apesar do envolvimento dos mastócitos na patogénese da mastocitose cutânea e da asma, é pouco habitual a ocorrência simultânea destas patologias e não está demonstrada qualquer associação. Os autores apresentam um caso clínico em que estas entidades co-existem. **Descrição do caso:** Criança de 10 anos de idade, sexo feminino, orientada para a Consulta de Pediatria/Alergologia por broncospasma recorrente. Antecedentes pessoais de mastocitose cutânea (urticária pigmentosa) diagnosticada aos 14 meses, sem envolvimento sistémico e com nível sérico de triptase normal. Antecedentes familiares de asma atópica (pai). Da anamnese salientava-se primeiro episódio de broncospasma aos 8 meses de idade, com recorrências frequentes e relação com infecções das vias aéreas superiores; referência a sintomas de rinoconjuntivite desde os 3 anos. No exame objectivo a referir máculas hiperpigmentadas no dorso e membros inferiores, dupla prega de Dennie-Morgan, hipertrofia dos cornetos e mucosa nasal pálida. O estudo complementar revelou eosinofilia (800"/mm<sup>3</sup>), IgE total elevada (4024 UI/mL), Phadiatop inalante positivo, IgE específica classe VI para Dermatophagoides pteronyssinus e D. farinae, classe IV para Acarus siro, classe III para Lepidoglyphus destructor e classe II para caspa de cão, e provas funcionais respiratórias normais. Melhoria clínica com medidas de evicção ambiental, corticóide e broncodilatador por via inalatória, corticóide nasal tópico e anti-histamínico oral. Actualmente mantém seguimento, com asma controlada sem terapêutica e sem agravamento da patologia cutânea. **Discussão:** A prevalência de doenças alérgicas nas crianças com mastocitose é similar à da população geral de acordo com a maioria dos estudos. Não obstante, foram documentados casos de indivíduos com urticária pigmentosa (UP) com antecedentes pessoais e familiares de rinite e asma. Adicionalmente, podendo a activação mastocitária condicionar inflamação e hiperreactividade brônquica, seria expectável que os sintomas de asma fossem mais frequentes que o documentado nestes doentes. Os autores apresentam este caso clínico com o objectivo de alertar para a necessidade de sinalizar os doentes com asma e UP de modo a ser possível estimar a incidência real da asma nesta última patologia.

**Palavras-chave:** Asma. Mastocitose cutânea.**Área Científica – Desenvolvimento****PD171- Perturbação de Hiperactividade e Défice de Atenção - 5 anos de Consulta de Desenvolvimento do Centro Hospitalar Povoia de Varzim/Vila do Conde (CHPVVC)**Ana Castro<sup>1</sup>; Brígida Amaral<sup>2</sup>; Natacha Fontes<sup>1</sup>; Margarida Pontes<sup>3</sup>

1- Hospital Pedro Hispano – ULS Matosinhos; 2- Centro Hospitalar do Porto - Hospital Maria Pia; 3- Centro Hospitalar Povoia de Varzim / Vila do Conde

**Introdução:** A Perturbação de hiperactividade e défice de atenção (PHDA) é a patologia neurocomportamental mais prevalentes nas crianças em idade escolar. Esta perturbação co-existe com outras alterações tais como dificuldades de aprendizagem, perturbações emocionais e perturbações de linguagem. **Objectivos:** Analisar motivo de consulta, factores de risco pessoais e familiares, critérios de diagnóstico, co-morbilidades, orientação e opções terapêuticas nas crianças seguidas na Consulta de Desenvolvimento do CHPVVC com o diagnóstico de PHDA. **Material e métodos:** Análise descritiva e retrospectiva dos processos clínicos das crianças, com diagnóstico de PHDA, segundo os critérios do DSM IV, seguidas na consulta de desenvolvimento do CHPVVC entre Janeiro de 2004 e Junho de 2009. **Resultados e Discussão:** No período

de estudo foram seguidas 126 crianças em consulta com idades entre os 3 e os 17 anos. Destas, 106 mantêm-se em seguimento, 18 abandonaram a consulta e duas tiveram alta por transferência. Das crianças que se mantêm em seguimento, a maioria, 73%, são do sexo masculino. A idade média da primeira consulta foi de 8 anos e o tempo médio de seguimento de 2 anos e meio. Dos motivos de consulta, a suspeita de PHDA foi a mais prevalente correspondendo a 74% dos casos. Em 38% dos casos há história familiar de PHDA. Em 26% das crianças estão presentes factores de risco pessoais e em 66% factores de risco familiares. Destas crianças, 38% têm co-morbilidades associadas: dificuldades de aprendizagem, perturbações emocionais, perturbação de oposição, perturbações da linguagem, perturbações do espectro autista e enurese. Segundo os critérios do DSM IV, 22% das crianças classificam-se como PHDA do tipo inatento, 66% do tipo misto e 12% do tipo hiperactivo/impulsivo. Verificou-se que 97% das crianças se encontra sob tratamento com metilfenidato, a maioria em regime escolar e com melhoria da sintomatologia. Das 106 crianças em seguimento, 17% tem apoio de psicologia, 12% apoio sócio-educativo, e 6% frequentam terapia ocupacional ou terapia da fala. **Conclusões:** O diagnóstico, tratamento, seguimento regular e multidisciplinar destas crianças permite uma recuperação funcional em todas as áreas do desenvolvimento, minorando os problemas familiares, dificuldade da relação com os pares, dificuldades de aprendizagem, risco de acidentes e de abuso de substâncias na adolescência.

**Palavras-chave:** PHDA, factores de risco, co-morbilidades, orientação terapêutica

#### PD172- Perturbações do Espectro Autista na Consulta de Desenvolvimento de um Hospital de Nível II

Brígida Amaral<sup>1</sup>; Ana Castro<sup>2</sup>; Natacha Fontes<sup>2</sup>; Margarida Pontes<sup>3</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto Unidade Hospital Maria Pia; 2- Hospital Pedro Hispano 3- Centro Hospitalar da Póvoa de Varzim e Vila do Conde

As perturbações do espectro autista (PEA) caracterizam-se por alterações qualitativas do comportamento nos domínios da comunicação, da interacção social recíproca e dos interesses e actividades repetitivas e restritas. Foi feita a caracterização das crianças seguidas na Consulta de Desenvolvimento com o diagnóstico de PEA durante o período de Janeiro de 2004 a Julho de 2009. Foram revistos 25 processos clínicos. A idade média à data da referência foi 52,8 meses (mínimo 19 e máximo 144 meses). A maioria foi referenciada pela escola (10) e pelo médico assistente (8). A alteração do comportamento (13) e a alteração da linguagem (10) foram os principais motivos de referência. Como manifestações clínicas prevaleceram as alterações qualitativas da interacção social (24), da comunicação (23) e os padrões de comportamento, interesses e actividades repetitivas, recorrentes e estereotipadas (19). O diagnóstico de PEA foi efectuado de acordo com os critérios do DSM IV-TR. Os instrumentos de avaliação aplicados foram o CARS (Childhood Autism Rating Scale), o CHAT (Checklist for Autism in Toddlers) e o M-CHAT (Modified CHAT). A avaliação funcional foi efectuada, de acordo com a idade, por SGS II (Schedule of Growing Skills II), WISC (Wechsler Intelligence Scale for Children) e Questionários de Conner. A orientação foi para uma unidade de intervenção precoce (UADIP-Porto) (7), consulta de pedopsiquiatria (5) e para APPDA-VNGaia (5). A intervenção foi efectuada com o apoio do ensino especial (22), terapia da fala (18), terapia ocupacional (14), psicologia (13) e farmacoterapia (12). Foram identificadas co-morbilidades em 12 crianças: perturbação de hiperactividade e défice de atenção (8), atraso mental (6), perturbação de oposição (4) e perturbação do humor (3). A maioria das crianças teve um tempo de seguimento superior a 36 meses. Os diagnósticos finais foram perturbação autística em 13 crianças, perturbações pervasivas do desenvolvimento sem outra especificação em 8 crianças e síndrome de Asperger em 4 crianças. De um modo geral todas as crianças tiveram uma evolução positiva com melhoria das relações da interacção social e das capacidades de comunicação. O diagnóstico e intervenção precoces têm um impacto positivo no desenvolvimento destas crianças uma vez que maximizam as suas potencialidades. A capacidade intelectual é uma dimensão crítica na PEA que afecta tanto a intervenção como o prognóstico.

**Palavras-chave:** Perturbações do espectro autista, co-morbilidades, orientação

#### PD173- Síndrome Inversão Duplicação do Cromossoma 15 - Um Caso Clínico

Bárbara Pereira<sup>1</sup>; Carla Sá<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria do Hospital São Marcos

**Introdução:** A região cromossómica 15q11q13 é conhecida pela sua instabilidade e susceptibilidade para rearranjos genómicos clinicamente relevan-

tes, como os cromossomas marcadores supranumerários, formados pela inversão duplicação do cromossoma 15 (Inv dup(15) proximal). Rearranjos grandes, contendo a região crítica do Síndrome Prader-Willi/Angelman, são responsáveis pelo Síndrome Inv dup(15). Este síndrome pode estar associado a atraso do desenvolvimento, atraso mental, hipotonia, traços autistas e epilepsia. A sua incidência estimada é de 1/30000 nascimentos. **Caso clínico:** Rapaz, enviado para a Consulta de Pediatria aos 23 meses, por atraso do desenvolvimento. IGOP, normal, parto vaginal por ventosa, às 40 semanas. Índice de Apgar 9/10. Atraso global do desenvolvimento: controlo cefálico aos 6 meses, sentou sem apoio aos 9 meses, marcha autónoma aos 24 meses. Atraso grave da linguagem, ecolália a partir dos 4-5 anos. Aos 23 meses desinteresse pelos brinquedos e actividades, contacto ocular pobre. Aos 5 anos alterações do comportamento, alternando atitudes agressivas com meigas; maneirismos. Aos 8 anos mais interactivo. Sem epilepsia. Ao exame objectivo de salientar fácies ligeiramente grosseira, com base nasal larga, pavilhões auriculares descolados e desvio cubital dos dedos das mãos. Potenciais evocados auditivos normais. Estudo metabólico normal. Estudo molecular do Síndrome do Locu Frágil do X normal. O cariótipo revelou a constituição cromossómica 47,XY. Após estudo por hibridação in situ por fluorescência (FISH) e outras técnicas citogenéticas concluiu tratar-se de uma duplicação invertida da região q11q13 do cromossoma 15. Orientado para a estimulação precoce. Frequente terapia da fala, ocupacional e escola com ensino especial. Verificou-se uma melhoria progressiva do desenvolvimento e da comunicação. Observado em consulta de Genética Médica. O cariótipo dos progenitores revelou-se normal. **Discussão:** Apesar de raro, é importante conhecer o Síndrome Inv dup(15) para formular esta hipótese diagnóstica perante uma criança com atraso do desenvolvimento, comportamento autista-like, comportamento agressivo e malformações minor. Realça-se a importância do cariótipo nos casos de atraso de desenvolvimento e atraso mental.

**Palavras-chave:** atraso de desenvolvimento, cromossomopatia

#### PD174- Atraso da Linguagem em crianças pré-escolares e repercussões na aprendizagem da leitura e escrita

Isabel Pinto Pais<sup>1</sup>; Ana Lopes<sup>1</sup>; Susana Aires Pereira<sup>1</sup>

1- CHVNG/E

A linguagem é um sistema psico-biológico próprio da espécie humana para a comunicação através de sinais sonoros e gráficos. A sua aquisição depende tanto de factores ambientais como intrínsecos e, como tal, é um indicador do desenvolvimento emocional e cognitivo, e um factor chave na regulação do comportamento e posterior êxito escolar. **Objectivos:** Avaliar as repercussões das perturbações da linguagem (PL) na aprendizagem da leitura e escrita (LE) e identificar possíveis factores de risco para o desenvolvimento de dificuldades escolares. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo descritivo de crianças seguidas na consulta de desenvolvimento por "atraso da linguagem" (AL) em idade pré-escolar e que actualmente frequentam o 1º ciclo do ensino básico. Como amostra utilizou-se o grupo de crianças nascidas entre 2000-2002, avaliadas na consulta no ano de 2005 e que terminaram o 1º-3º ano em Junho 2009. Foram excluídas as crianças com Quociente Global de Desenvolvimento < 85, no teste de Ruth Griffiths. A análise dos dados foi efectuada através do programa informático SPSS, tendo-se aplicado o teste do qui-quadrado ( $p < 0,05$ ) para comparação de variáveis qualitativas. **Resultados:** Em 2005 foram observadas 42 crianças cumprindo os critérios supracitados. A maioria era do sexo ♂ (67%) e foi referenciada aos 50±16 meses, tendo actualmente, em média, 7,5 anos. 31% apresentavam história familiar de AL e 47% de dificuldades de aprendizagem (DA). **Após avaliação na consulta, os principais diagnósticos foram:** 50% disfasias expressivas, 25% disfasias mistas e 21% dislalias. 48% das crianças efectuaram terapia da fala em idade pré-escolar e 14% tiveram apoio do ensino especial. A taxa de DA LE foi de 37,5%, evolução esta associada a baixas competências linguísticas (TICL global < 50%,  $p = 0,02$ ), em particular a presença de défice de memória verbal imediata ( $p = 0,049$ ) e de dificuldades na capacidade de reflexão sobre a língua ( $p = 0,008$ ), dificuldades no raciocínio lógico (Griffiths área F < 1SD,  $p = 0,003$ ), e possivelmente a existência de co-morbilidades associadas ( $p = 0,08$ ). **Comentários:** O grupo analisado, com PL, apresenta vários indicadores de risco para DA LE e, apesar da intervenção, 38% apresentaram DA. Neste sentido os autores reafirmam a necessidade do seu diagnóstico e orientação atempados assim como o seu acompanhamento periódico. A análise de preditores de desempenho em LE deveria ser integrada no exame global pré-escolar.

**Palavras-chave:** Dificuldades aprendizagem, atraso linguagem

**PD175- Consulta de Desenvolvimento: caracterização de uma população com Perturbação de Hiperactividade com Déficit de Atenção**Marta Santalha<sup>1</sup>; Catarina Magalhães<sup>1</sup>; Filipa Correia<sup>1</sup>; Ângela Dias<sup>1</sup>; Delfina Coelho<sup>1</sup>; Maria Isolina Aguiar<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Alto Ave - Unidade de Guimarães

**Introdução:** A Perturbação de Hiperactividade com Déficit de Atenção (PHDA) é um distúrbio neurobiológico comum em idade pediátrica. **Objectivo:** Caracterizar a população de jovens com PHDA seguidos numa consulta hospitalar de Desenvolvimento. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, baseado na consulta de processos clínicos de jovens seguidos em consulta de Desenvolvimento no Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Alto Ave - Guimarães, com diagnóstico de PHDA. Posterior registo, em base de dados, e tratamento estatístico. **Resultados:** Foram analisados 72 casos, 78% dos quais do sexo masculino. A média da idade de diagnóstico foi de  $8,1 \pm 1,7$  anos. O subtipo Combinado foi o mais frequente, com incidência semelhante em ambos os sexos. Dos factores de risco identificados, o mais prevalente (43,6%) foi o baixo nível de escolaridade parental. A principal co-morbilidade presente foi a dificuldade de aprendizagem (41,3%). Em mais de metade (55,6%) já tinha ocorrido retenção escolar, sendo 80% destes do sexo masculino. Apesar de 48,6% ainda não ter avaliação psicométrica formal, 22,2% dos casos em que esta foi efectuada obtiveram resultados inferiores ao esperado para a idade. Nos Questionários de Conners, 90,3% dos pais apresentavam valores iguais ou superiores a dois desvios-padrão, em contraste com 50% dos professores. Não preencheram o questionário 4% dos pais e 11% dos professores. Todos os casos estavam medicados com metilfenidato, verificando-se efeitos secundários em 11% (maioritariamente anorexia), sem necessidade de descontinuação do fármaco. A maioria (59,7%) apresentou seguimento por psicologia ou pedopsiquiatria, sendo este dado mais frequente no sexo masculino (79,1%). **Conclusões:** A relação masculino: feminino foi de cerca de 3:1, tal como descrita por outros autores. Devido à natureza do estudo, os aspectos ambientais representaram a maioria dos factores de risco identificados. A discrepância entre os Questionários de Conners de pais e professores traduz o carácter subjectivo dos mesmos, sendo a decisão de iniciar tratamento individualizada, por vezes com recurso a prova terapêutica. Muitas crianças e adolescentes são referenciados à consulta pelo consequente insucesso escolar, apresentando já uma elevada prevalência de retenção. Realça-se a importância do diagnóstico precoce, cuja intervenção atempada pode ter um peso significativo nos aspectos pessoais e profissionais futuros.

**Palavras-chave:** Hiperactividade com Déficit de Atenção, desenvolvimento**PD176- Avaliação da Cognição Não Verbal e da Linguagem nas Perturbações do Espectro do Autismo**Tiago Prouça dos Santos<sup>1</sup>; Cláudia Bandeira de Lima<sup>1</sup>; Manuela Baptista<sup>1</sup>

1- Hospital de Santa Maria

**Introdução:** O desempenho cognitivo no autismo parece correlacionar-se de forma negativa com a gravidade dos sintomas, nomeadamente com a intensidade e número de estereotipias. Porém o desempenho cognitivo pode ser fragmentado em várias componentes, sendo que algumas poderão estar mais relacionadas com os sintomas e com as estereotipias que outras. **Objectivo:** Determinar o nível cognitivo não verbal e o nível linguístico de crianças com patologia do Espectro do Autismo, correlacionando estes parâmetros com a gravidade do autismo, a intensidade e número das estereotipias. **Método:** Revisão de 80 processos clínicos da Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Santa Maria com o diagnóstico de Perturbação do Espectro de Autismo. Correlação dos resultados parcelares da Linguagem e da Cognição Não Verbal obtidos através da Escala de Avaliação do Desenvolvimento Psicomotor de Ruth Griffiths com o nível de Autismo (CARS) e a intensidade e número de estereotipias (Inventário de Estereotipias). **Resultados:** Estabelece-se uma correlação positiva entre baixos desempenhos na cognição não verbal e na linguagem e a gravidade dos sintomas de Autismo e as estereotipias. **Conclusões:** Crianças com sintomas de autismo e estereotipias graves têm maior probabilidade de ter um mau desempenho cognitivo nas componentes verbais e não verbais.

**Palavras-chave:** Autismo, Estereotipias, Linguagem, Cognição não verbal**PD177- Os nossos “hiperactivos” - a realidade de uma consulta**Joana Rios<sup>1</sup>; Ana Lopes<sup>2</sup>; Susana Aires Pereira<sup>2</sup>

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE - Viana do Castelo; 2- Consulta de Desenvolvimento - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Gaia/ Espinho, EPE

A Perturbação de Hiperactividade e Déficit de Atenção (PHDA) é um dos problemas crónicos mais frequentes na infância. É determinada, de modo variável,

pela tríade sintomática de défice de atenção, hiperactividade e impulsividade. O diagnóstico é baseado nos critérios DSM-IV com apoio de questionários específicos realizados aos pais e professores. Os sintomas devem estar presentes antes dos 7 anos e interferir pelo menos em 2 de 3 contextos diferentes: familiar, social e escolar. O tratamento envolve terapia comportamental e farmacológica. **Objectivos:** Caracterização dos doentes com diagnóstico PHDA seguidos na Consulta de Desenvolvimento - Centro Hospitalar Gaia/Espinho, EPE (CD-CHGE, EPE) e revisão crítica de atitudes relativamente ao diagnóstico, tratamento e orientação. **Métodos:** Estudo retrospectivo por consulta dos processos clínicos das crianças seguidas na CD-CHGE, EPE com diagnóstico PHDA, observados em 2008. Dados tratados com o programa informático SPSS-15.0. **Resultados:** N=93, 67% sexo masculino. A distribuição dos subtipos PHDA foi 20% predominantemente hiperactividade-impulsividade ( $\chi^2: 9,1$ ), 37% predominantemente inatidão ( $\chi^2: 1,4$ ) e 43% tipo misto ( $\chi^2: 3,1$ ). A idade média de envio à consulta foi 7,4 anos e os principais motivos: 48% suspeita PHDA, 26% dificuldades de aprendizagem, 11% perturbações da linguagem e 3% outras alterações do comportamento. Cerca de 54% apresentavam antecedentes familiares de risco e 13% de prematuridade. Em 60% estavam presentes comorbilidades (14% perturbação da linguagem, 12% perturbação oposição/conduita, 9% dificuldades globais de aprendizagem, 7% dislexia, 6% perturbação emocional e 5% défice cognitivo). Relativamente ao tratamento, foi prescrito em 43% apoio psicológico, 56% apoio educativo, 19% terapia da fala e terapêutica farmacológica (metilfenidato) em 98%, dos quais 13% de acção curta, 42% média e 43% longa, em esquema contínuo em 23%. Observou-se evolução clínica favorável em 91%. Os principais efeitos laterais ao metilfenidato foram: 19% anorexia, 5% distúrbios do sono, 2% dor abdominal e 1% cefaleias, observando-se abandono do mesmo em 6%. Dado ser um patologia crónica, de diagnóstico baseado essencialmente na entrevista clínica e cujo tratamento adequado proporciona uma melhoria objectiva do funcionamento psico-social e académico, os autores alertam para a necessidade de um diagnóstico preciso, e da importância da avaliação de co-morbilidades de modo a proporcionar uma orientação terapêutica adequada.

**Palavras-chave:** PHDA, Hiperactividade, desenvolvimento**PD178- Internamento por suspeita de síndrome da criança abanada num Hospital de nível terciário - Estudo retrospectivo de 5 anos.**Mafalda Sampaio<sup>1</sup>; Micaela Guardiano<sup>2</sup>; Maria Júlia Eça Guimarães<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria. UAG da Mulher e da Criança. Hospital de São João, Porto; 2- Unidade de Neurodesenvolvimento. UAG da Mulher e da Criança. Hospital de São João, Porto; 3- Unidade de Neurodesenvolvimento. UAG da Mulher e da Criança. Hospital de São João, Porto. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** O síndrome da criança abanada (SCA) constitui uma entidade clínica que varia num espectro de manifestações, sendo uma forma grave de maus tratos infantis. O estabelecimento do diagnóstico é difícil, pelo que a abordagem por equipa multidisciplinar é fundamental. Nos EUA, a incidência anual é de 25 casos por 100 000 lactentes, com uma mortalidade de 25%. Estão descritas sequelas neurológicas e cognitivas graves em 40% dos casos. Em Portugal, a dimensão do problema é actualmente desconhecida. **Objectivos:** Analisar os internamentos por suspeita de SCA num período de 5 anos num Hospital de nível terciário e a evolução clínica dos casos com diagnóstico estabelecido. **Métodos:** Estudo retrospectivo, entre Janeiro de 2004 e Dezembro de 2008, através da consulta de processos clínicos. Analisadas variáveis epidemiológicas, formas de apresentação, exames complementares de diagnóstico, duração de internamento e evolução clínica. **Resultados:** Foram internadas 6 crianças com suspeita de SCA, sendo 5 do sexo masculino, com idades entre 2 e 14 (mediana 4) meses. O diagnóstico de SCA foi estabelecido em 4 casos, 3 do sexo masculino, com idades entre os 2 e 5 meses, tendo sido a encefalopatia aguda a forma de apresentação. Relativamente aos dois casos não confirmados, um deles é uma suspeita de citopatia mitocondrial e o outro foi um caso de maus tratos sem critérios de SCA. A duração do internamento variou entre 26 e 75 (mediana 39) dias. Actualmente, as crianças com diagnóstico de SCA mantêm seguimento hospitalar especializado, 3 com atraso do desenvolvimento psicomotor, e destas 2 com défice da acuidade visual. **Comentários:** De acordo com o descrito na literatura, verificou-se um predomínio de SCA em pequenos lactentes e no sexo masculino, todos com necessidade de seguimento médico especializado a longo prazo. Perante uma entidade clínica prevenível e possivelmente subdiagnosticada, os autores alertam para a importância de informar pais e cuidadores sobre a existência de consequências graves decorrentes do acto de abanar.

**Palavras-chave:** Síndrome da criança abanada. Maus tratos infantis

**PD179- Dificuldades de Aprendizagem ou Atraso de Diagnóstico?**

Joana Rita Monteiro<sup>1</sup>; Ana Luísa Pinto<sup>1</sup>; Amélia Bártolo<sup>1</sup>  
1- CHEDV- Unidade de Santa Maria da Feira

As dificuldades de aprendizagem constituem um dos principais motivos de referência à Consulta de Desenvolvimento; estima-se que estejam relacionadas com perturbações do neurodesenvolvimento em 15% das crianças em idade escolar(1). Os síndromes genéticas, incluindo o Síndrome de Down (SD) (Trissomia 21 completa, Translocação ou Mosaico), são o risco biológico mais frequentemente associado(2). Rapaz de 9 anos, referenciado à consulta de desenvolvimento pelo médico de família, por dificuldades globais de aprendizagem, desde o início da escolaridade. Na avaliação Psicológica do Agrupamento Escolar: "Trata-se de uma criança que se distrai facilmente, apresenta défice de atenção, dificuldade na leitura e escrita, troca sons/vocabulos e comete erros ortográficos. Frequenta o 3º ano, após retenção no 2º. Iniciou apoio educativo. A avaliação mostrou uma discrepância entre QI verbal e de Realização, com QI total de 102" (?). Antecedentes perinatais irrelevantes. Idade materna: 28 anos. Início da marcha aos 14 meses e primeiras palavras aos 3 anos de idade. Ao exame objectivo não apresenta dismorfias faciais ou cranianas, exame neurológico e restantes aparelhos e sistemas, incluindo osteo-articular, sem alterações. Durante a avaliação manifesta marcada lentidão psicomotora, desatenção, bem como dificuldades acentuadas a nível da compreensão de material verbal e de expressão. A avaliação cognitiva mostrou um QI total de 69, com discrepância entre o QI verbal (64) e o QI de Realização (89). Apresenta também critérios de Dislexia e Disortografia (DSM-IV TR). No seguimento foi pedido cariótipo, que revelou SD em mosaico 24% (47XY+21[7]/46XY[22]). O despiste de Doença Celíaca foi negativo, a função tiroideia normal (com atc anti-tireoglobulina positivo, a vigiar). Foi orientado para Terapia da Fala e pedida a intervenção da Educação Especial. Cerca de 2-4% dos casos de SD ocorrem em mosaicismo(3). Clinicamente é semelhante ao SD completo, mas com tendência a características mais ligeiras, como a ausência de dismorfias e défice cognitivo menos grave, o que torna o seu diagnóstico mais difícil e tardio, dificultando a Intervenção Precoce e os apoios Psicopedagógicos, que teriam criado condições mais favoráveis ao desenvolvimento desta criança.

1 Amaral J. Tratado de Clínica Pediátrica. 1.ªed.2009.

2 Nelson's Textbook of Pediatrics, 18thed.2007.

3 Bornstein E., e tal. Comparison of modes of ascertainment for mosaic vs complete trisomy 21. AMJG 2009;200:440.e1-440.e5

**Palavras-chave:** Trissomia, Mosaico, Atraso, Linguagem

**PD180- Insucesso escolar: do problema ao diagnóstico**

Gabriela Pereira<sup>1</sup>; Mónica Pinto<sup>1</sup>; Manuela Martins<sup>1</sup>; M<sup>a</sup> João Pimentel<sup>1</sup>; Isabel Santos<sup>1</sup>; M<sup>a</sup> Carmo Vale<sup>1</sup>

1- Hospital de Dona Estefânia

**Introdução:** O diagnóstico dos problemas de aprendizagem constitui um problema para o pediatra. **Objectivos:** Caracterização de amostra constituída por crianças referenciadas por "Insucesso escolar"- factores de risco, diagnóstico e orientação. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de indivíduos referenciados de Janeiro/2004 a Março/2008. Avaliação de risco pré-natal usando a escala de Goodwinn modificado (0-2 baixo; 3-6 médio; ≥7 alto); cognitiva com a Escala de desenvolvimento de Ruth Griffiths e a Escala de Inteligência Wechsler para Crianças (WISC-III); comportamental usando as Escalas de Connors e o Manual Diagnóstico e Estatística de Distúrbios Mentais - DSM IV; da linguagem usando os testes de Reynell, GOL-E e Bankson. **Resultados:** Amostra de 70 indivíduos, com idade mediana de referência de 9 anos. Predomínio do sexo masculino (56%). Antecedentes familiares de insucesso escolar em 46%, alterações comportamentais em 16%, patologia neurológica em 15% e perturbações da linguagem em 10%. Risco pré-natal baixo em 86% dos casos. Patologia neonatal em 19%, na maioria representada por prematuridade. Patologia sensorial em 46%, neurológica em 10% e psiquiátrica em 1% das crianças. Atraso nas 1<sup>as</sup> palavras em 26% e na construção de frases em 13% e início tardio da marcha em 5% das crianças. Apoios no pré-escolar em 17%, representado na maioria por ensino especial. Uma ou mais retenções escolares em 39%. Avaliação cognitiva realizada em 73%. Perturbação da linguagem em 8/10 avaliados. Dos diagnósticos, salienta-se: perturbações específicas da aprendizagem (59%), perturbação de hiperactividade e défice de atenção (46%) e défice cognitivo (20%), sabendo que 63% das crianças apresentam co-morbilidades desenvolvimentais/comportamentais. Orientação para outras consultas em 51%, maioritariamente pedopsiquiatria/psicologia; outros apoios em 70%, apoio educativo/ensino especial em 96% e terapêutica farmacológica em 50%. Mantêm-se

em seguimento 67% dos doentes. **Conclusões:** Desta amostra, sobressai o facto do insucesso escolar não ser sinónimo de défice cognitivo, mas consequência da interacção de múltiplos factores. A importância da história familiar é corroborada pelo facto de que em 46% dos casos há antecedentes de insucesso escolar. Por vezes, o problema é notado no pré-escolar, mas quando as dificuldades são mais subtis este só se revela mais tarde; na nossa amostra com uma idade mediana de 9 anos.

**Palavras-chave:** Insucesso escolar; Desenvolvimento

**PD181- Cosleeping - uma realidade muitas vezes omitida**

Maria do Céu Espinheira<sup>1</sup>; Mafalda Sampaio<sup>1</sup>; Andreia Leitão<sup>1</sup>; Micaela Guardiano<sup>2</sup>; Maria Júlia Eça-Guimarães<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital S. João, Porto; 2- Unidade de Desenvolvimento Pediátrica, Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital S. João, Porto; 3- Unidade de Desenvolvimento Pediátrica, Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital S. João, Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** O cosleeping, definido como a partilha do local de dormir pela criança e por outro progenitor, constitui uma prática que persistiu ao longo da evolução da humanidade, apesar das controvérsias que encerra. Vários problemas têm sido equacionados, nomeadamente o efeito favorecedor versus protector da síndrome de morte súbita, a facilitação da amamentação e a interferência no desenvolvimento da criança. **Objectivo:** Caracterização da prática de cosleeping numa população pediátrica e identificação de alguns factores de risco associados. **Material e Métodos:** Das crianças que recorreram à consulta externa de Pediatria durante uma semana, foi seleccionada uma amostra aleatória de crianças, às quais foi aplicado um inquérito previamente testado. Constituíram critérios de exclusão: idade <6meses e existência de patologia crónica. **Resultados:** Foram avaliadas 82 crianças, 57,3% do sexo masculino, com média de idades de 6 anos, das quais 12,3% eram ex-pré-termo. Admitiram ter partilhado a cama dos progenitores na última semana 37,8% das crianças, em média 3,8±2,5dias e pelo menos 2horas/noite. Em 20,7% dos casos um dos progenitores foi para a cama da criança durante a noite, em média 3,9±2,8dias. Admitiram que a criança passou a dormir na própria cama antes do ano de idade 45,1% dos casos e depois do ano de idade 31,7%. Mudaram para um quarto próprio depois do ano de idade 48,8% das crianças. A prática de cosleeping foi mais frequente nas crianças em idade pré-escolar, nas famílias com apenas 1 filho, nas famílias monoparentais e naquelas com maior escolaridade. Não se verificou relação entre a prática de cosleeping e a existência de história de prematuridade. **Discussão:** A prática de cosleeping é frequente nas crianças da população estudada, bem como a transferência de um dos progenitores para a cama da criança durante a noite. A idade pré-escolar, a existência de apenas um filho, as famílias monoparentais e um grau maior de escolaridade associaram-se à prática de cosleeping.

**Palavras-chave:** Cosleeping, bed sharing

**Área Científica – Doenças Metabólicas****PD182 - Doenças da glicosilação das proteínas - um diagnóstico a considerar**

Teresa Mota Castelo<sup>1</sup>; Fidgy Rodrigues<sup>1</sup>; Paula Garcia<sup>1</sup>; Dulce Quelhas<sup>2</sup>; Luísa Diogo<sup>1</sup>

1-Unidade de Doenças Metabólicas - Centro de Desenvolvimento da Criança Luís Borges - Hospital Pediátrico de Coimbra; 2-Instituto de Genética Médica Dr. Jacinto Magalhães

As doenças congénitas da glicosilação (CDG) constituem um grupo de erros inatos do metabolismo de diagnóstico crescente. São causadas por alteração da glicocojugação de proteínas e/ou lípidos. A sua apresentação clínica é muito variada, podendo ir desde casos pauci-sintomáticos, envolvendo órgãos específicos, até doença multissistémica grave. O teste de rastreio diagnóstico mais usado é a determinação da percentagem de transferrina deficiente em carboidratos (CDT) e a focagem isoelectrica da transferrina, que permite distinguir dois grandes grupos de CDG: tipo I e II. Estão descritos muitos subtipos de cada uma das classes. O estudo da ApoC3 é útil para o diagnóstico dos défices da O-glicosilação. Os autores apresentam uma criança do sexo feminino, que foi o primeiro caso descrito de CDG tipo IIg. Trata-se da segunda filha de um casal consanguíneo em terceiro grau. Apresentava hipotonia de predomínio proximal, força muscular normal, mãos e pés pequenos, fendas palpebrais anti-mongólicas e hipotelorismo com microcefalia pós-natal. Teve má progressão

ponderal desde o período neonatal. A partir dos 5 meses foi valorizada hepatoesplenomegalia moderada. A RMN cerebral mostrou ligeira atrofia cerebral e cerebelosa e a ecocardiografia revelou ligeira hipertrofia ventricular esquerda. Da investigação etiológica realça-se a elevação da percentagem da CDT (26,5%; normal <2,61%), sugerindo um defeito da N-glicosilação. A focagem isoelétrica da transferrina mostrou um padrão tipo IIa. O estudo da ApoC3 revelou também um defeito na O-glicosilação. O estudo genético concluiu por uma mutação homocigótica no gene COG1 (606973.0001). A evolução tem sido marcada por um ligeiro atraso de desenvolvimento motor e uma acentuada adinamia aquando das infecções banais da infância, que não têm sido excessivamente frequentes. Têm-se constatado valores de CK e transaminases intermitentemente elevados, compatíveis com rabdomiólise. Actualmente com 6 anos, apresenta baixa estatura de predomínio rizomélico e um quociente de desenvolvimento normal. Chama-se a atenção para este grupo de patologias genéticas, que devem ser evocadas perante quadros clínicos não explicados, neurológicos ou não, mesmo que pouco exuberantes. O seu diagnóstico, que requer testes de rastreio simples e pouco dispendiosos, é fundamental. Apesar de apenas um pequeno subgrupo de CDG ter tratamento específico, um diagnóstico correcto e atempado permitirá o aconselhamento genético.

**Palavras-chave:** CDG, COG1, rabdomiólise

## Área Científica – Endocrinologia

### PD183 - Evolução Clínica de Tiroidite Auto-Imune em crianças e adolescentes

Liliana Pinheiro<sup>1</sup>; Helena Sofia<sup>1</sup>; Isabel Guerra<sup>1</sup>; Helena Cardoso<sup>1</sup>; Teresa Borges<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Porto - HSA

**Introdução:** Existem poucos artigos sobre evolução da tiroidite auto-imune (TAI) em idade pediátrica. Existem riscos inerentes à progressão para disfunção tiroideia, mas que ainda não estão bem identificados. **Objectivos:** Caracterizar os doentes pediátricos com TAI e avaliar a evolução clínica da função tiroideia durante o tempo de seguimento. **Material e Métodos:** Análise descritiva longitudinal dos processos clínicos de 54 crianças e adolescentes seguidos em Consulta de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Santo António com TAI. Foi utilizado o programa estatístico SPSS 17.0. **Resultados:** Dos 54 doentes com TAI, 39/72,2% são do sexo feminino. A média de idade ao diagnóstico foi de 11,2±2,6 anos, sendo que 27/50% doentes eram púberes. Cerca de 18/33,3% e 3/5,6% têm história familiar de patologia tiroideia e de Diabetes Mellitus tipo 1, respectivamente. Dez doentes (18,5%) têm Diabetes Mellitus tipo 1, 2/3,7% Síndrome Turner, 1/1,9% Síndrome Down, 1/1,9% vitiligo e outro (1/1,9%) alopecia. Tempo de seguimento variou entre 2 e 5 anos (mediana 4 anos) desde o diagnóstico. As formas de apresentação mais comuns: tireomegalia em 21/38,9% e alterações analíticas no contexto de rastreio de outra doença auto-imune em 10/18,5%. Os níveis de tiroxina foram de 17,4±30,9µg/dL ao diagnóstico e diminuíram para 2,9±1,9µg/dL na última consulta. Ao diagnóstico, 21/38,9% doentes eram eutiroídeos, 13/24,1% tinham hipotiroidismo subclínico, 19/35,2% hipotiroidismo e 1/1,9% hipertiroidismo. Sete doentes com eutiroidismo evoluíram para hipotiroidismo subclínico e três doentes com hipotiroidismo subclínico evoluíram para hipotiroidismo; o valor médio anticorpo anti-peroxidase foi de 330±361UI/mL e de 1013±361UI/mL, respectivamente. As variáveis sexo, estágio pubertário e história familiar de patologia tiroideia não foram estatisticamente significativas na deterioração da função tiroideia. Os doentes que se mantiveram eutiroídeos apresentaram valores de TSH ao diagnóstico mais baixos. **Conclusões:** Verificou-se um predomínio do sexo feminino, mas com igual distribuição por estágio pubertário. O grupo com TSH normal ou ligeiramente aumentada ao diagnóstico foi aquele que manteve curso clínico mais estável. Não se encontraram variáveis estatisticamente significativas para a deterioração da função tiroideia, provavelmente pelo reduzido número de doentes. O grupo que evoluiu para hipotiroidismo foi o que se apresentou com valores de anticorpos antiperoxidase mais altos ao diagnóstico.

**Palavras-chave:** Tiroidite auto-imune, função tiroideia, evolução, idade pediátrica

### PD184 - Adolescente com baixa estatura

Marta Nascimento<sup>1</sup>; Marta Nascimento<sup>1</sup>; Natacha Fontes<sup>1</sup>; Filipa V. Espada<sup>1</sup>; Rui Almeida<sup>1</sup>; Marcelo Fonseca<sup>1</sup> 1-Hospital Pedro Hispano

**Introdução:** A baixa estatura é um dos motivos mais frequentes de referência à consulta de Pediatria. Pode ser a expressão normal do potencial genético

com crescimento normal ou ser consequente a uma patologia que condicione má evolução estatural com velocidade de crescimento inferior aos limites da normalidade. **Caso clínico:** Rapariga, orientada aos 12 anos e 10 meses para a consulta externa de Pediatria por baixa estatura. Dos antecedentes salienta-se uma gestação de termo, com somatometria adequada ao nascimento e evolução estatural no P10-25 até aos 2 anos de idade com posterior desaceleração contínua da velocidade de crescimento (estatura aos 6 anos no P10 e aos 10 anos entre o P3 e P10). Evolução ponderal mantida no P10-25. A menarca foi aos 9 anos e 10 meses de idade. Ao exame objectivo: ausência de estigmas dismórficos/desproporções esqueléticas e desenvolvimento pubertário no estadio IV de Tanner, estatura - 137,5cm (P<3), peso - 40Kg (P10-25). O desenvolvimento cognitivo era normal com bom desempenho escolar. Exames complementares efectuados (hemograma, bioquímica, gasimetria venosa, sedimento urinário, anticorpos anti-transglutaminase, estudo endocrinológico - somatomedina, IGF-BP3, TSH, T4 livre, LH, FSH e estradiol - RX da idade óssea e ecografia pélvica) sem alterações valorizáveis. A análise citogenética de linfócitos do sangue periférico foi 45,X[12]/46,XX[38] compatível com Síndrome de Turner (ST). **Discussão:** trata-se de um caso raro de ST com puberdade e menarca espontâneas. Na literatura são descritas pacientes com tecido ovário funcionante, ocorrendo puberdade espontânea em 30-40%, menarca espontânea apenas em 4% e fertilidade em 1%. Este caso permite-nos constatar que crianças e adolescentes com baixa estatura continuam a ser enviados tardiamente à consulta de Pediatria. A referência precoce permite a terapêutica com hormona de crescimento melhorando a estatura final bem como rastrear e orientar complicações inerentes à doença. Este caso com cariótipo 45,X[12]/46,XX[38] e menarca espontânea, pela sua raridade, possibilidade e risco de gravidez, obriga-nos a uma consulta multidisciplinar com Endocrinologia Pediátrica, Ginecologia e Genética.

**Palavras-chave:** Turner; menarca espontânea; fertilidade; baixa estatura

### PD185 - Causa rara de desidratação hiponatrémica com hipercaliémia

Catarina Diamantino<sup>1</sup>; Frederico Leal<sup>2</sup>; Maria de Lurdes Lopes<sup>2</sup>; Guilhermina Fonseca<sup>2</sup>

1-Hospital do Espírito Santo de Évora; 2-Hospital de Dona Estefânia

**Introdução:** A desidratação hiponatrémica é uma situação frequente na infância. No decurso da sua investigação etiológica, a deficiência de aldosterona é por vezes esquecida. A aldosterona actua no rim promovendo a reabsorção de sódio e a excreção de potássio na urina. A produção deficiente de aldosterona causa hipovolémia, hiponatrémia e hipercaliémia e, em geral, deve-se a hiperplasia congénita da supra-renal ou, menos frequentemente a um défice isolado da síntese de aldosterona. **Descrição do caso:** Recém-nascido do sexo masculino, com 21 dias de vida, internado por perda ponderal (menos 15% do peso de nascimento) associada a desidratação hiponatrémica (sódio sérico 114 mmol/L) com hipercaliémia (potássio sérico 7,82 mmol/L). Colocada como primeira hipótese de diagnóstico a hiperplasia congénita da supra-renal, iniciou fluidoterapia endovenosa, hidrocortisona e fludrocortisona. Os doseamentos hormonais revelaram valores normais de 17-hidroxiprogesterona, dehidroepiandrosterona, androstenediona, testosterona, cortisol e ACTH, pelo que se excluiu a hipótese diagnóstica inicial. A presença de hiperenémia plasmática (500 AUI/mL) com aldosterona normal (51,10 ng/dL) sugeriu o diagnóstico presuntivo de hipoadosteronismo. Manteve terapêutica com fludrocortisona e cloreto de sódio, com normalização gradual da natrémia, caliémia e da renina plasmática. **Discussão:** O hipoadosteronismo é uma doença rara, autossómica recessiva, caracterizada por uma incapacidade isolada da supra-renal produzir aldosterona a partir do colesterol. É uma causa rara de perda de sal na infância, mas que deve ser contemplada no diagnóstico diferencial de situações de hiponatrémia.

**Palavras-chave:** hipoadosteronismo, hiponatrémia, fludrocortisona

### PD186 - Um problema de identidade...

Luciana Barbosa<sup>1</sup>; Ana Garrido<sup>1</sup>; Anabela João<sup>1</sup>; José Pinho de Sousa<sup>2</sup>; Jorge Sales Marques<sup>1</sup>

1-Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia-Espinho, EPE; 2-Serviço de Cirurgia Pediátrica - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia-Espinho, EPE

**Introdução:** No caso da existência de ambiguidade genital, o diagnóstico é habitualmente efectuado ao nascimento. No entanto, em casos de distúrbios do desenvolvimento sexual com fenótipo masculino ou feminino o diagnóstico pode ser tardio. **Casos clínicos:** Caso 1 - Adolescente de 14 anos de idade, que recorreu ao médico por amenorreia primária. Antecedentes pessoais de her-

niorrafia inguinal aos 4 anos e antecedentes familiares de três tias do lado materno com síndrome de insensibilidade aos androgêneos. Apresentava fenótipo feminino, estatura alta para a média dos pais, M 3 e P 2 de Tanner e genitais externos aparentemente normais. Foi realizada ecografia pélvica que revelou ausência do útero e anexos, sendo confirmado através da ressonância magnética. Foram pedidos outros exames por suspeita de síndrome de insensibilidade aos androgêneos: cariótipo- 46 XY, prova de hCG inicial de 714 ng/dL e após injeção de 928 ng/dL. O estudo molecular revelou a mutação W741C, já descrita na literatura. Foi efectuada cirurgia laparoscópica com remoção dos testículos intraabdominais. Caso 2 - Criança de 8 anos, sexo feminino, seropositiva para HIV. Aos 6 anos, na sequência de um estudo de baixa estatura, realizou cariótipo, cujo resultado foi 46, XY. A ecografia pélvica identificou uma estrutura compatível com útero pré-púbere, não sendo individualizados, com segurança, os ovários. Foi efectuada RMN que confirmou a presença de um útero rudimentar, não sendo possível identificar tecido gonadal. Realizou-se laparoscopia exploradora, com visualização do corpo uterino, duas trompas com fímbrias e fitas ováricas, cuja biópsia revelou aspectos compatíveis com gónada vestigial. O estudo endocrinológico não mostrou alterações relevantes. Actualmente, aguarda laparoscopia exploradora para exérese das gónadas vestigiais. **Discussão:** O diagnóstico de distúrbios do desenvolvimento sexual na infância pode ser difícil, sendo frequentemente detectados tardiamente, em fase pubertária, na sequência da investigação de uma amenorreia primária como foi no caso 1. Salienta-se a importância da abordagem psicossocial e cirúrgica destes doentes, visando a reconstrução da sua identidade.

**Palavras-chave:** identidade; distúrbio desenvolvimento sexual

#### PD187 - ABC da convulsão: não esquecer o básico

Hugo de Castro Faria<sup>1</sup>; Vera Viegas<sup>1</sup>; Nádia Pereira<sup>1</sup>; Alice Machado<sup>1</sup>  
1-Centro Hospitalar de Setúbal

**Introdução:** A hipoglicémia cetótica é uma situação comum na infância, predominando entre os 18 meses e os 5 anos de idade e remetendo espontaneamente entre os 8 e 9 anos. A sua etiologia é ainda incerta. Atinge sobretudo crianças magras, hiperactivas, com apetite caprichoso, frequentemente após períodos de intercorrências infecciosas ou outras que alteram hábitos alimentares. **Caso clínico:** Criança de 26 meses de idade, sexo feminino, saudável. Desenvolvimento estaturo-ponderal e psicomotor adequados. Refere não fazer refeição a meio da noite desde os 12 meses de vida. Aparentemente bem até dois dias antes do internamento, quando iniciou diminuição do apetite e da ingestão alimentar, sem outra sintomatologia. Na véspera do internamento refere ter jantado pouco e não ceou. No dia do internamento, por volta das 6 h da manhã, ocorreram 2 episódios de convulsão tónico-clónica generalizada, de curta duração (cerca de um minuto e que cederam espontaneamente), pelo que recorreu ao SU. À chegada encontrava-se sonolenta, mas respondia a estímulos auditivos, apirética, restante exame objectivo sem alterações, BMtest de 22 mg/dL. Fez bólus de glicose ev. Analiticamente salientava-se glicémia 15 g/dL, hemograma, pH capilar, função hepática, renal, ionograma, cálcio e magnésio normais. Análise sumária de urina com cetonúria acentuada. Com soro de manutenção manteve-se com glicemias normais e não voltou a ter convulsões ou sintomas compatíveis com hipoglicémia. Iniciou estudo de patologia de base, que revelou: ecografia abdominal normal, função tiroideia, ác.lactico, cortisol em jejum, cromatografia dos aminoácidos no sangue e urina de 24 horas, cromatografia dos ácidos orgânicos na urina de 24 horas, substâncias redutoras na urina, amoniémia e ácido Pirúvico sérico sem alterações. Teve alta ao fim de 7 dias de internamento, com o diagnóstico de hipoglicémia cetótica com indicação para dieta polifracionada. Sem novos episódios até ao momento. **Discussão:** A hipoglicémia é uma causa de convulsão que deve ser sempre excluída em contexto de urgência. A hipoglicémia cetótica é a causa mais frequente de hipoglicémias sintomáticas neste grupo etário, sendo contudo um diagnóstico de exclusão em hipoglicémias que cursam com cetonúria e na ausência de hepatomegalia ou outros sinais de doença sistémica. Este caso ilustra uma apresentação extrema de hipoglicémia cetótica.

**Palavras-chave:** Hipoglicémia, cetótica, convulsão, dieta

#### PD188 - Bócio congénito em filho de mãe com doença de Graves: hipotiroidismo ou hipertiroidismo neonatal?

Liliana Pinho<sup>1</sup>; Joana Magalhães<sup>1</sup>; Susana Pinto<sup>1</sup>; Guilhermina Reis<sup>1</sup>; Helena Cardoso<sup>1</sup>; Teresa Borges<sup>1</sup>  
1-Centro Hospitalar do Porto - Hospital Santo António

A doença de Graves é uma patologia auto-imune caracterizada pela presença de imunoglobulinas séricas que estimulam o receptor da tirotropina (TSH) - TRAb. Na grávida, o hipertiroidismo quando não controlado pode ter consequências

fetais/neonatais potencialmente graves. As imunoglobulinas atravessam facilmente a placenta, podendo causar hipertiroidismo. Manifesta-se geralmente nas primeiras horas de vida. No entanto, na presença de medicação anti-tiroideia, a sintomatologia pode surgir mais tardiamente (2-10 dias). Os autores apresentam o caso de um recém-nascido do sexo masculino, filho de mãe com doença de Graves medicada com propiltiouracilo, aparentemente mal controlada (T4 livre 1.4ng/dL, TSH <0.005 µUI/mL; valor de TRAb materno desconhecido). Em D1 de vida realizou ecografia cervical que mostrou tiróide tóxica de dimensões marcadamente aumentadas. O estudo analítico, realizado após as 48h de vida, evidenciou função tiroideia normal (T4L 2.0 ng/dL, TSH 18.92 µUI/mL). Em D8 de vida, constatou-se aumento da T4L (7.2 ng/dL) e diminuição da TSH (0.26 µUI/mL), compatível com o diagnóstico de hipertiroidismo. A pesquisa de anticorpos anti-tiroideus foi positiva para TRAb e anti-peroxidase. Apresentou períodos transitórios de taquicardia, sem outras manifestações clínicas de tireotoxicose, pelo que não foi necessário instituir terapêutica. A partir de D13 de vida, verificou-se diminuição progressiva dos valores de T4L, com aumento gradual dos valores de TSH a partir do 28º dia. Ao mês e meio de idade mantinha bócio, embora clinicamente estável e com função tiroideia normalizada (T4L 1.5 ng/dL, TSH 0.62 µUI/mL). Com este caso os autores pretendem salientar que, dependendo do grau de controlo da doença materna, os recém-nascidos podem apresentar, transitoriamente, quer hipotiroidismo, devido à passagem transplacentar dos fármacos anti-tiroideus, quer hipertiroidismo, causado pelos TRAb maternos quando a doença não se encontra devidamente controlada. Assim, o valor de TRAb materno é essencial, pois permite antever o risco de hipertiroidismo neonatal.

**Palavras-chave:** bócio, hipertiroidismo, TRAb, recém-nascido

#### PD189 - Diabetes Mellitus Inaugural: Casuística de 15 anos

Filipa Inês Cunha<sup>1</sup>; Marcela Pires Guerra<sup>1</sup>; Andreia Oliveira<sup>1</sup>; Maria Manuel Flores<sup>1</sup>; Elsa Hipólito<sup>1</sup>  
1-Hospital Infante D. Pedro

**Introdução:** A diabetes mellitus tipo I é uma das doenças crónicas mais frequentes em crianças e adolescentes, estimando-se que a sua incidência duplique na próxima década. A sua apresentação caracteriza-se habitualmente por um quadro de polidipsia, poliúria e perda de peso, mas em 1/3 dos casos pode apresentar-se por cetoacidose diabética (CAD). **Objectivo:** Caracterizar os casos de diabetes inaugural internados no serviço de pediatria nos últimos 15 anos. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos internamentos no serviço de Pediatria do HIP entre 1/7/94 e 30/6/09 com o diagnóstico de diabetes inaugural. Os parâmetros avaliados foram idade, sexo, estação do ano, antecedentes familiares, procedência, motivo de vinda à urgência, sintomas de apresentação e perfil analítico. **Resultados:** Registaram-se 49 internamentos por diabetes inaugural, 16 (32.6%) dos quais nos últimos 3 anos. A idade média foi de 7,3 anos (mín=7m, máx=14A), com ligeiro predomínio do sexo feminino (57% vs 43%). A maioria dos casos tinha entre 5-9 anos (44.7%). O maior número de casos ocorreu no Verão e Outono. Em 45% dos casos as crianças foram referenciadas por outro médico. Cinco crianças tinham familiares em 1º grau com a doença. Os sintomas de apresentação mais frequentes foram polidipsia (97.9%), poliúria (83%) e perda de peso (67%), com uma duração média de 19 dias. A CAD foi a forma de apresentação da doença em 36.7% dos casos, a maioria no grupo dos 0-4 anos. Verificou-se CAD grave em 4 crianças com pH médio de 7.066. A glicémia sérica inicial foi em média 551 mg/dL e todas as crianças apresentavam glicosúria. A duração média do internamento foi de 8,5 dias. Todas as crianças foram orientadas para a consulta de Endocrinologia. Em 49% dos casos houve necessidade de internamento por descompensação da doença. **Comentários:** A doença foi mais frequente no grupo dos 5-9 anos, a maioria apresentou um quadro clínico típico e verificou-se CAD em 1/3 casos, de acordo com outros estudos. Por outro lado, a CAD foi a forma de apresentação em 8 crianças no grupo dos 0-4 anos, 2 dos quais CAD grave, o que também está de acordo com a literatura. Este grupo etário é de maior risco, salientando-se o caso de uma lactente de 7 meses cujo motivo de vinda ao SU foi apenas vómitos. Este caso reforça a importância de um bom diagnóstico diferencial e um alto índice de suspeição.

**Palavras-chave:** Diabetes inaugural, cetoacidose

#### PD190 - Síndrome de Mauriac, uma apresentação rara de uma doença mais comum

Cláudia Constantino<sup>1</sup>; João Farelá Neves<sup>1</sup>; Raquel Marta<sup>2</sup>; Gabriela Pereira<sup>1</sup>; Lurdes Lopes<sup>1</sup>; Deolinda Barata<sup>1</sup>  
1-Hospital Dona Estefânia; 2-Hospital Nossa Senhora do Rosário

A diabetes mellitus (DM) tipo I é uma doença metabólica crónica cuja incidência anual tem vindo a aumentar recentemente. Pode cursar com alterações



sistémicas como a hepatomegalia e o atraso de crescimento, decorrentes de controlo glicémico inadequado. Apresenta-se o caso clínico de uma adolescente de 14 anos com o diagnóstico de DM tipo 1 desde os três anos de idade e com mau controlo glicémico nos últimos três anos (Hb A1c 2 meses antes do internamento de 14%), internada numa Unidade de Cuidados Intensivos por cetoacidose grave. Do exame objectivo destacavam-se baixa estatura, hepatomegalia não dolorosa e estadio de Tanner M2, P1. Analiticamente apresentava aumento das transaminases, hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia. A ecografia abdominal confirmava hepatomegalia com marcado aumento da ecogenidade do parênquima hepático. Durante o internamento manteve hiperglicemia (entre 250 e 500 mg/dl), com cetonemia até D8 e glicosúria até à alta. As transaminases normalizaram progressivamente. A síndrome de Mauriac, descrita pela primeira vez por Paul Mauriac em 1930, caracteriza-se por: DM tipo 1 mal controlada, baixa estatura, atraso pubertário, hipercolesterolemia, aumento das transaminases e hepatomegalia por depósito hepático de glicogénio. O mecanismo fisiopatológico não está totalmente conhecido, sendo provavelmente a combinação de vários factores como: quantidade inadequada de glicose nos tecidos, diminuição dos níveis de IGF-1 e GH, diminuição da bioactividade destas hormonas, presença de um inibidor em circulação ou resistência dos receptores. É uma situação rara, cujo diagnóstico, essencialmente clínico, assume extrema importância dada a reversibilidade de todo o quadro com a optimização terapêutica.

**Palavras-chave:** Diabetes Mellitus tipo 1, Síndrome de Mauriac, hepatomegalia, atraso pubertário

#### PD191 - Obesidade e excesso de peso em crianças e adolescentes com diabetes tipo 1

Liliana Carvalho<sup>1</sup>, Joana Jardim<sup>1</sup>, Cíntia Castro-Correia<sup>2</sup>, Manuel Fontoura<sup>2</sup>  
1-Serviço de Pediatria, Hospital de S. João, E.P.E – Porto; 2-Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Hospital de S. João, E.P.E – Porto. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** O aumento da prevalência de obesidade em crianças e adolescentes a nível mundial coloca novos problemas aos pediatras, e muito particularmente aos Endocrinologistas Pediatras, pelas implicações no diagnóstico e tratamento da Diabetes Mellitus tipo 1 (DM 1). **Objectivos:** Conhecer a prevalência de obesidade e excesso de peso e a sua distribuição por idade e sexo, nos doentes com DM 1, seguidos na consulta de Endocrinologia Pediátrica do Hospital S. João. **Métodos:** Estudo transversal descritivo de doentes com DM 1 seguidos na consulta. Foram avaliadas as seguintes variáveis: sexo, idade, idade do diagnóstico, duração da doença, hemoglobina glicada (HbA1C), peso, estatura e índice massa corporal (IMC). Os doentes foram classificados de acordo com os critérios do Centers for Disease Control and Prevention (CDC) e baseado no IMC em obesos (percentil  $\geq 95$ ), com excesso de peso (percentil  $\geq 85$  e  $< 95$ ) e eutróficos (percentil  $< 85$ ). **Resultados:** No estudo foram incluídos 280 diabéticos tipo 1 (56.8% sexo M), com idades entre 2 e 18 anos (média 12,0 anos  $\pm 4,0$ ). A determinação da HbA1C, obtida na última consulta, variou de 5.2 a 14% (média: 8.8%  $\pm 1,83$ ) e o IMC de 14.0 a 32.9 Kg/m<sup>2</sup> (média 19.5  $\pm 3,48$ ). De acordo com os critérios do CDC, 5.4% dos doentes (12 (80%) sexo M) apresentavam obesidade e 16.4% (28 (60.9%) sexo F), excesso de peso. A comparação dos valores de HbA1c nos diferentes grupos de doentes, de acordo com o IMC, não foi estatisticamente significativa. Os valores de HbA1c no grupo de diabéticos obesos ou com excesso de peso e no grupo de doentes com IMC normal, não mostrou diferenças significativas. **Conclusão:** O estudo mostra que a prevalência de obesidade e excesso de peso nas crianças e adolescentes com DM 1 é semelhante à da população geral. Não se encontrou nenhuma associação entre o IMC e o controlo metabólico. A maioria dos diabéticos apresenta mau controlo metabólico, não directamente ligado ao excesso de peso. O excesso de peso é um factor que dificulta o tratamento da diabetes em idade pediátrica, particularmente nos adolescentes.

**Palavras-chave:** obesidade, diabetes tipo 1

#### PD192 - Amenorreia primária em adolescente. que diagnóstico?

Ângela Dias<sup>1</sup>; Filipa Correia<sup>1</sup>; Manuel Oliveira<sup>1</sup>; Ana Luísa Lobo<sup>1</sup>; Carla Meireles<sup>1</sup>  
1-Centro Hospitalar do Alto Ave

**Introdução:** A amenorreia primária causa preocupação parental e pode ter repercussões na auto-estima da adolescente afectada. Sendo um sintoma comum a múltiplas patologias, implica o estabelecimento de diagnósticos diferenciais como anomalias congénitas das gónadas, tracto genital, genitais

externos, distúrbios do eixo hipotálamo-hipófise-gónadas ou causas funcionais. Atendendo a que a maioria das causas requer abordagem diagnóstica diferenciada e terapêutica (médica ou cirúrgica) específica, o reconhecimento e orientação atempada dos casos são fundamentais. **Descrição do caso:** Adolescente do sexo feminino, 15 anos de idade, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, referenciada para Consulta de Pediatria por amenorreia primária e ausência de caracteres sexuais secundários. Ao exame objectivo detectado fenótipo feminino, sem ambiguidade sexual, com estadio de Tanner I/II. Peso no P10-25 e estatura no P 25-50. Sem acne, hirsutismo, estrias ou quaisquer dismorfias aparentes. Analiticamente com hipergonadismo hipogonadotrófico (FSH 82.9mUI/mL, LH 26.8mUI/mL estradiol  $< 10$ pg/mL). Função tiróideia, prolactina, testosterona, S-DHEA, 17 $\alpha$ -hidroxiprogesterona e cortisol normais. A ecografia abdomino-pélvica revelou “útero de configuração pré-púbere com cerca de 3.5x0.8x1.6 cm de diâmetros longitudinal, ântero-posterior e transversal, respectivamente, sem endométrio aparente; ovários pequenos, com cerca de 0,8 cm<sup>3</sup>, sem imagens foliculares ou lesões ocupando espaço. Sem outras alterações da cavidade abdominal”. A TAC-CE com visualização de hipófise não revelou alterações. O cariótipo foi de 46 XX, estabelecendo-se o diagnóstico de disgenesia gonadal pura, após o qual iniciou terapêutica de reposição com noretisterona e estrogénio. **Discussão:** Tratando-se de uma entidade caracterizada por genitais externos, fenótipo e crescimento normais, a disgenesia gonadal pura é raramente reconhecida em crianças, sendo a amenorreia primária e atraso pubertário a chave para o diagnóstico, reiterado pelo hipogonadismo hipergonadotrófico e cariótipo normal. A sua detecção precoce é importante, sendo necessária elevada suspeição clínica, para que possam ser minimizadas as consequências físico-emocionais do atraso pubertário.

**Palavras-chave:** amenorreia primária, disgenesia gonadal pura

#### PD193 - “Obesidade em Idade Pediátrica”

Vânia Duarte<sup>1</sup>; Teresa Rodrigues<sup>2</sup>; Carla Simão<sup>3</sup>

1-Faculdade de Medicina de Lisboa; 2-Laboratório de Biomatemática; 3-Clinica Universitária de Pediatria HSM

A prevalência da obesidade na idade pediátrica tem vindo a aumentar, sendo considerada como uma das epidemias do século XXI. **Objectivos:** Avaliar a prevalência da obesidade, através de um estudo observacional, efectuado durante o ano lectivo 2008/09, envolvendo uma amostra de conveniência constituída por alunos de idades compreendidas entre os 9-16 anos, de ambos os sexos, que frequentaram um estabelecimento de ensino na área de Sintra. Pesquisar-se factores de risco que pudessem estar relacionados, tais como o nível de escolaridade dos alunos, comportamentos alimentares, prática de exercício físico, adopção de hábitos de uma vida saudável e influência nestes comportamentos dos pais, da escola e da sociedade. **Material e métodos:** Aplicou-se um questionário piloto, preenchido com dados dos alunos e respectivos progenitores. Aos alunos e pais foi calculado o índice de massa corporal (IMC). Para os alunos utilizaram-se as curvas do IMC propostas pela DGS conforme circular normativa n.º 05/DSMI de 21/2/06. Estatisticamente utilizou-se o software SPSS (versão 16.0) e efectuou-se uma análise exploratória de dados univariada e bivariada; utilizaram-se o teste Exacto de Fisher e teste Fisher-Freeman-Halton para estudos de Homogeneidade e Independência. **Resultados:** Apresentavam excesso de peso 27,5% dos alunos e destes 9% são obesos, sendo esta alteração verificada principalmente nos alunos do 2º ciclo e do sexo masculino. A ingestão de fast food é mais frequente entre os alunos do 2º ciclo, e a de bolos/doces entre os do 3º ciclo. A ausência de prática de desporto está mais associada aos alunos do 3º ciclo. A prevalência da obesidade é maior entre os progenitores pais, mas verificou-se uma associação significativa entre o IMC do aluno e o IMC das mães ( $p < 0,01$ ). As principais fontes de informação sobre uma vida saudável foram referidas como sendo a família e a escola. **Conclusão:** A obesidade ocorre com elevada prevalência e em idades cada vez mais jovens, afectando sobretudo os rapazes. É necessário repensar o papel dos profissionais de saúde no combate deste problema.

**Palavras-chave:** Obesidade; Família; Escola; Sociedade

#### PD194 - Correlação genótipo-fenótipo de casos de hiperplasia suprarrenal congénita

Andreia Leitão<sup>1</sup>; Carla Costa<sup>1</sup>; Cíntia Correia<sup>1</sup>; Berta Carvalho<sup>2</sup>; Filipa Carvalho<sup>2</sup>; Alberto Barros<sup>2</sup>; Manuel Fontoura<sup>1</sup>  
1-Hospital S. João; 2-Faculdade de Medicina do Porto

**Introdução:** A hiperplasia suprarrenal congénita (HSRC) abrange um grupo de patologias autossómicas recessivas causadas por defeitos enzimáticos na síntese

do cortisol, aldosterona ou ambas. Existem 3 fenótipos: forma clássica (virilizante simples ou perdedora de sal), com prevalência de 1 em 16000 e a forma não clássica, de apresentação tardia, com prevalência de 1 em 1000. As manifestações clínicas da HSRC dependem do grau de deficiência hormonal e/ou da acumulação de precursores das hormonas adrenocorticais. Mais de 90% dos casos são causados por mutações ou deleções do gene que codifica a enzima 21 hidroxilase (CYP21A2), resultando em deficiente actividade enzimática. A concordância entre o genótipo e o fenótipo tem valor preditivo para o diagnóstico e terapêutica da patologia suprarrenal. **Objetivos:** O objectivo deste trabalho foi estabelecer a correlação genótipo-fenótipo das formas clássicas e não clássicas de HSRC de crianças e adolescentes seguidos em Consulta de Endocrinologia Pediátrica e dos seus pais. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo de doentes seguidos em Consulta de Endocrinologia Pediátrica com o diagnóstico de HSRC (forma clássica e não clássica). Foram estudadas as principais mutações e deleções do gene CYP21A2 de 25 doentes em idade pediátrica e de 32 pais. A técnica realizada foi PCR (polymerase chain reaction), RFLP (restriction fragment length polymorphism) e sequenciação do gene. **Resultados:** Dos 25 doentes em idade pediátrica analisados, 16 correspondiam à forma não clássica, 7 à forma clássica perdedora de sal e 1 caso à forma clássica virilizante simples. Obtivemos 47 mutações nos alelos destas crianças, 14 das quais pertencentes à forma não clássica, 6 mutações pertencentes à forma perdedora de sal e 1 mutação correspondia à forma virilizante simples. As mutações mais frequentemente detectadas foram: V281L (n=9); Q318X (n=8); IVS2 (n=6); del/conv região promotora (n=4) e R356W (n=2). Dos 32 pais analisados, 20 apresentavam mutações em algum dos seus alelos. **Conclusão:** Veificou-se correlação genótipo-fenótipo em cerca de 43,5% (n=10) dos casos, valor inferior ao observado na literatura. Nos casos em que não se estabeleceu relação genótipo-fenótipo, será importante futuramente efectuar sequenciação total do gene, dado ter-se pesquisado apenas as 10 mutações mais frequentes.

**Palavras-chave:** hiperplasia suprarrenal congénita; genótipo; fenótipo; 21 hidroxilase

#### PD195 - Diabetes Mellitus Tipo I: Apresentação Clínica e Evolução

Miguel Costa<sup>1</sup>; Jean-Pierre Gonçalves<sup>1</sup>; Sofia Martins<sup>1</sup>; Olinda Marques<sup>1</sup>; Ana Antunes<sup>1</sup>

1-Consulta de Grupo Endocrinológico Pediátrico - Hospital de Braga

**Introdução:** A Diabetes Mellitus Tipo I é uma doença crónica cuja incidência tem vindo a aumentar em todo o mundo 3-5% ao ano. **Objetivos:** Determinar factores possivelmente relacionados com a gravidade do episódio inaugural e evolução do controlo glicémico numa população de doentes diabéticos. **Métodos:** Estudo longitudinal descritivo (1997 a 2009) de uma população pediátrica de diabéticos tipo I (n=61) através da consulta de processos clínicos. Realizada análise estatística utilizando o SPSS-16.0. Foram aplicados os testes: t student, Qui-Quadrado e ANOVA e considerada significância estatística  $p < 0,05$ . **Resultados:** 54% da população era do sexo masculino e 46% do sexo feminino. A média de idades ao diagnóstico foi de 8,7 anos. Os sintomas mais frequentes no episódio inaugural foram: polidipsia (93%), poliúria (90%) e emagrecimento (79%). O tempo médio decorrido entre o início dos sintomas e o diagnóstico foi de 23 dias. Metade das crianças foi orientada para o nosso Hospital a partir dos Cuidados de Saúde Primários. Foi registada cetoacidose à admissão em 47% e cetonúria isolada em 43% dos doentes. No grupo dos 5 aos 9 anos verificou-se a maior percentagem relativa de cetoacidose (65%). Foi encontrada correlação estatisticamente significativa entre os sintomas polifagia, emagrecimento e náuseas/vómitos e a presença de cetoacidose. A média de HbA1c foi de 10,9% ao diagnóstico. A maioria dos doentes era de classe sócio-económica baixa (escala Graffar). Cerca de um ano após o diagnóstico o valor médio das HbA1c era de 8,1 %, verificando-se diferença estatisticamente significativa entre este e o valor de HbA1c ao diagnóstico. A partir de 2006 introduziram-se os análogos de insulina e em 2008 iniciou-se uma consulta de educação do diabético que inclui a contagem dos hidratos de carbono. Na análise dos valores de HbA1c em 2006 e 2009 observaram-se valores médios de 10,2 e 8,8%, respectivamente, sendo esta diferença estatisticamente significativa. **Conclusão:** Na altura do diagnóstico metade das crianças apresentava cetoacidose. São sintomas associados a este tipo de apresentação polifagia, emagrecimento e náuseas/vómitos. Um ano após o diagnóstico, como seria de esperar, ocorreu um decréscimo significativo nos valores de HbA1c. A diferença nas médias de HbA1c entre 2006 e 2009 pode ser explicada pela introdução de novas terapêuticas que ocorreu nesse período, nomeadamente, utilização dos análogos de insulina e medidas de reforço da componente educacional.

**Palavras-chave:** Diabetes Mellitus tipo I; cetoacidose; HbA1c

#### PD196 - Puberdade precoce, meningo-encefalite por citomegalovírus: uma relação?

Filipa Correia<sup>1</sup>; Marta Santalha<sup>1</sup>; Carla Meireles<sup>1</sup>  
1-Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães

**Introdução:** A puberdade precoce define-se como o aparecimento dos caracteres sexuais secundários antes dos 8 anos no sexo feminino e dos 9 anos no sexo masculino. É mais frequente na rapariga. De um modo geral pode classificar-se como dependente das gonadotrofinas ou central (PPC) e como independente das gonadotrofinas ou periférica (PPP). A PPC pode ser primária (idiopática) ou secundária (orgânica), sendo a primeira responsável pela maioria dos casos nas raparigas. A raridade dos casos de PPC secundária torna mais difícil o seu diagnóstico. **Descrição do caso:** Apresenta-se um caso de uma criança de 4 anos, sexo feminino, com Paralisia Cerebral secundária a meningo-encefalite por citomegalovírus (CMV) aos 12 meses. Referenciada à consulta de Pediatria geral por aparecimento de pêlo púbico e botão mamário, aumento da velocidade de crescimento e alteração do odor aos 3 anos de idade. Ao exame objectivo apresentava o Estadio de Tanner - A1, P3, M2. Sem outras alterações de relevo. O estudo analítico revelou LH, FSH, Estradiol e Progesterona com valores púberes, Testosterona Total, Dihidrotestosterona e Delta-4 Androstenediona com valores pré-púberes e função tiroideia, B-HCG, Alfa-fetoproteína e Prolactina normais. Realizou Radiografia da mão e punho que evidenciou Idade óssea - 5 anos e Idade cronológica 4 anos + 2 meses, Ressonância magnética (RM) cráneo-encefálica que revelou "hipófise com aspecto globoso, com parênquima glandular homogéneo, sem evidência de lesões focais" para além das alterações já existentes previamente e RM abdominopélvica que foi normal. Não realizou tratamento. **Discussão:** De acordo com os resultados do estudo efectuado trata-se de uma puberdade precoce central. Apesar de na PPC a forma idiopática ser a mais comum na rapariga, neste caso clínico concreto a puberdade precoce provavelmente traduz uma seqüela pós meningo-encefalite por CMV, no contexto de cicatrizes pós infecção do sistema nervoso central. Pretende-se salientar a importância das doenças do sistema nervoso central (SNC), nomeadamente infecções, como factores etiológicos da PPC, destacando-se a obrigatoriedade do estudo de toda e qualquer criança com antecedentes de infecção do SNC e puberdade precoce, antes de esta ser considerada idiopática.

**Palavras-chave:** puberdade precoce, infecção do sistema nervoso central, citomegalovírus

### Área Científica – Neurologia

#### PD197- Vanishing White Matter Disease: a experiência do primeiro caso

Henrique Soares<sup>1</sup>; Mariana Couto<sup>2</sup>; Margarida Ayres Basto<sup>3</sup>; Esmeralda Silva<sup>4</sup>; Elisa Leão Teles<sup>5</sup>; Maria Manuel Campos<sup>6</sup>

1 - Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria, Hospital de São João (HSJ) EPE e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto (FMUP); 2 - Serviço de Pediatria, HSJ EPE; 3 - Serviço de Neurorradiologia, HSJ EPE; 4 - Unidade de Doenças Metabólicas, Serviço de Pediatria, HSJ EPE; 5 - Unidade de Doenças Metabólicas, Serviço de Pediatria, HSJ EPE e FMUP; 6 - Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria, HSJ EPE

**Introdução:** A "Vanishing White Matter Disease" (VWMD) é uma leucoencefalopatia de transmissão autossómica recessiva descrita recentemente. Caracteriza-se por apresentar fenótipo variável, apesar da ataxia e dos sinais piramidais, com relativa preservação da capacidade cognitiva, serem achados constantes. Existe caracteristicamente agravamento clínico relacionado com traumatismo craniano menor e infecção. A RM CE, na fase de estado, apresenta tipicamente rarefacção difusa e simétrica da substância branca. Apesar dos critérios imagiológicos para o diagnóstico, este pode não se tornar claro nas fases iniciais da doença. Está associada a mutações no gene EIF2B (factor de iniciação da translação), sendo possível o aconselhamento genético. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino com 2 anos de idade, filho de pais não consanguíneos e sem história familiar de doença neurológica identificada. Seguido em consulta por manchas café-com-leite não cumprindo critérios de NF-1. A partir dos 4 meses foi notado atraso discreto nas aquisições, adquirindo marcha com apoio aos 15 meses. Aos 21 meses, no decurso de uma gengivoestomatite, foram observadas hipotonia axial e regressão da marcha. Apresentava interacção pobre, espasticidade e hiperreflexia. Alguma recuperação da marcha, com ataxia, após a fase aguda da doença infecciosa. Da investigação etiológica, que incluiu patologia metabólica, realça-se a RM CE que mostrou hipersinal em T2/DP, difuso e extenso na substância branca periventricular, com extensão subcortical, envolvendo as fibras U, corpo

caloso e cápsula interna, com menor attingimento do cerebelo. Em T1, era evidente o padrão tigróide e nas imagens em FLAIR, extensa rarefacção da substância branca. Foi feito o diagnóstico clínico-imagiológico de VWMD. O estudo genético documentou duas mutações em EIF2B5. **Conclusões:** Este é o primeiro caso de VWMD a ser diagnosticado e seguido neste centro. Existem, à data, mais quatro casos portugueses confirmados de VWMD descritos na literatura, todos eles oriundos do norte de Portugal. As alterações na RM CE são características e a chave para o diagnóstico preciso. O caso presente cumpre os critérios clínico-imagiológicos propostos para o diagnóstico. O estudo genético permite o aconselhamento familiar e pré-natal. **Agradecimento:** À Prof<sup>a</sup> Marjo S van der Knaap do Department of Child Neurology, VU University Medical Center, Amsterdam, pela colaboração na revisão das imagens de RM CE e confirmação diagnóstica.

**Palavras-chave:** leucoencefalopatia, regressão, criança, EIF2B

#### PD198- Adrenoleucodistrofia ligada ao X - Desafios terapêuticos

Rute Neves<sup>1</sup>; Sandra Jacinto<sup>1</sup>; Rita Silva<sup>1</sup>; Eulália Calado<sup>1</sup>

1- Hospital de Dona Estefânia

**Introdução:** A adrenoleucodistrofia ligada ao X é uma doença dos peroxisomas que resulta da acumulação de ácidos gordos de cadeia muito longa (AGCML) em todos os tecidos. Possui um espectro de fenótipos: doença inflamatória cerebral na infância, adrenomieloneuropatia na idade adulta, doença de Addison isolada e casos assintomáticos. Nas crianças com doença inflamatória cerebral, a clínica surge entre os 4 e 8 anos e é frequentemente interpretada, no seu início, como perturbação de hiperactividade e défice de atenção. No entanto, o quadro evolui para défices visuais e auditivos, paraprésia espástica, estado vegetativo e morte em 3 anos. O transplante de células pluripotenciais é curativo, mas a sua eficácia depende de um diagnóstico precoce. **Caso Clínico:** Rapaz de 8 anos que há cerca de um ano inicia quadro de alterações do comportamento e diminuição do rendimento escolar, inicialmente atribuídos a conflitos familiares. O diagnóstico e progressão de um défice visual motivaram a realização de TAC CE, o qual levantou a suspeita de adrenoleucodistrofia. A ressonância magnética encefálica e o doseamento dos AGCML séricos confirmaram o diagnóstico. O estadio avançado da doença condiciona um mau prognóstico para transplante de células pluripotenciais. No entanto, a incessante busca dos pais por uma esperança terapêutica, motivou a entrada da criança num programa experimental de transplante, especialmente concebido para crianças com doença avançada e não consideradas como candidatas na maioria dos centros internacionais. **Discussão:** Para além de constituir uma fonte de conhecimento acessível a todos, a internet permite o contacto com múltiplas associações/grupos de informação e apoio aos pais. Se em alguns casos, em que a informação é mal veiculada, isto constitui um risco de má conduta, noutros, constitui uma mais valia e um desafio acrescido para a equipa médica. No entanto, este caso não pode deixar de levantar algumas questões éticas relativamente a equidade de oportunidades no SNS. Teria outra criança, pertencente a uma família menos diferenciada, tido acesso ao mesmo tratamento?

**Palavras-chave:** adrenoleucodistrofia, terapêutica, ética

#### PD199- Fadiga muscular e ptose palpebral: um desafio diagnóstico e terapêutico

Alberto Berenguer<sup>1</sup>; Teresa Carolina<sup>1</sup>; José Luís Nunes<sup>1</sup>; Rui Vasconcelos<sup>1</sup>

1- Hospital Central do Funchal

**Introdução:** A miastenia gravis é a causa mais frequente de ptose palpebral adquirida. Cerca de 40-50% dos doentes apresentam fraqueza de outros músculos, bulbares ou dos membros. É uma doença neuromuscular crónica caracterizada por fatigabilidade da musculatura esquelética de carácter flutuante. Apesar de rara, é a causa mais frequente de bloqueio neuromuscular na criança, ocorrendo em 10% dos casos na idade pediátrica. Há 3 formas de apresentação: neonatal, congénita e juvenil. **Caso clínico:** Criança de 7 anos, sexo feminino. Sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Em Janeiro de 2009 foi internada para estudo de fadiga muscular e ptose palpebral. Dez dias antes do internamento iniciou fadiga muscular, limitação da actividade diária de agravamento vespertino e dificuldade na mastigação. Três dias antes do internamento surgiu ptose bilateral. Sem dispneia, disartria, disfonia, disfagia ou diplopia. Sem história de ingestão de fármacos. Ao exame objectivo apresentava hábito asténico, eupneica. Fácies inexpressivo com mímica facial pobre. Pupilas isocóricas e fotorreactivas sem oftalmoparesia ou nistagmo. Evidência de ptose palpebral bilateral. Força muscular conservada a nível do tronco e membros, revelando fraqueza após movimen-

tos de contracção rápida e repetitiva. Reflexos miotáticos presentes e simétricos. Restante exame objectivo era normal. Efectuou estudo analítico (hemograma, ionograma, estudo imunológico básico, provas função hepática, renal, tiroideia) que não revelou alterações. Colocada a hipótese de Miastenia Gravis Juvenil. O estudo electromiográfico, determinante para o diagnóstico, revelou resposta decremental positiva compatível com perturbação da transmissão neuromuscular do tipo pós-sináptico. Efectuou prova terapêutica com anti-colinesterásico que foi positiva. A pesquisa de anti-corpos anti-receptores de acetilcolina e quinase específica do músculo (anti-MuSK) foi negativa. Pedido estudo genético de síndromes miasténicas. A tomografia computadorizada revelou hipertrofia tímica. Actualmente assintomática mantendo terapêutica com fármaco anti-colinesterásico. São revistos afisiopatologia, quadro clínico, diagnóstico diferencial e abordagem terapêutica da miastenia gravis juvenil. **Conclusão:** Perante uma criança com ptose palpebral e fadiga muscular deve suspeitar-se de miastenia gravis. A ausência de anti-corpos anti-receptores de acetilcolina ou anti-MuSK não exclui a hipótese diagnóstica de miastenia gravis juvenil.

**Palavras-chave:** ptose palpebral, fadiga muscular, miastenia gravis juvenil

#### PD200- Oftalmoplegia, ataxia e arreflexia: em que pensamos?

Alberto Berenguer<sup>1</sup>; Andreia Barros<sup>1</sup>; Teresa Carolina<sup>1</sup>; Conceição Freitas<sup>1</sup>; José Luís Nunes<sup>1</sup>; Rui Vasconcelos<sup>1</sup>

1- Hospital Central do Funchal

**Introdução:** O síndrome Miller-Fisher é uma polineuropatia aguda desmielinizante, rara em idade pediátrica (2-8 casos/10 milhões). Caracteriza-se pela tríade oftalmoplegia, ataxia e arreflexia. É discutível se representa uma variante clínica do síndrome Guillain-Barré ou uma forma de encefalite do tronco cerebral. A sua etiologia é desconhecida. À semelhança do Síndrome Guillain-Barré é considerada uma doença auto-imune pós-infecciosa. Cerca de 90% dos doentes apresentam títulos elevados de anticorpos anti-gangliosídeo, um constituinte da membrana celular dos neurónios. **Caso clínico:** Criança de 5 anos, sexo feminino, caucasiana. Antecedentes de paralisia cerebral com diplegia espástica. Em Setembro de 2008, recorreu ao SU por recusa da marcha com 4 dias de evolução acompanhada, nos últimos 2 dias, de ptose palpebral, limitação dos movimentos oculares, alteração da mímica facial, disfonia e disfagia progressivas. Referência a história de febre e vómitos alimentares dez dias antes do início das queixas. Sem história de traumatismo, intoxicação, imunizações recentes ou ingestão alimentar suspeita. Antecedentes de terapêutica com toxina botulínica há 2 meses. Ao exame objectivo apresentava: ECG 15, sem sinais de disfunção autonómica, ptose palpebral e oftalmoplegia bilateral. Pupilas midriáticas com reflexo directo e consensuais diminuídos. Hipotonia facial. Ataxia de predomínio axial e Arreflexia. Face à associação de oftalmoplegia, ataxia e arreflexia, na sequência de provável intercorrência febril, foi colocada, entre outros diagnósticos diferenciais, a hipótese de síndrome de Miller-Fisher. Dos exames auxiliares de diagnóstico efectuados é de salientar que a pesquisa de *Campylobacter jejuni* nas fezes e do auto-anticorpo anti-gangliosídeo GQ1b sérico foi positiva; *Clostridium botulinum* e respectiva toxina negativa. LCR sem dissociação albumino-citológica. A electromiografia foi inconclusiva. O EEG e RM cerebral sem alterações de relevo. Restantes estudos analíticos virológicos, microbiológicos, serológicos e toxicológicos sem alterações. O internamento decorreu sem intercorrências, com melhoria progressiva. Alta ao 11º dia. Não foi instituído tratamento com imunoglobulina, plasmáfereze ou corticosteróides. **Conclusão:** O síndrome Miller-Fisher é extremamente raro constituindo um desafio diagnóstico. Assenta num conjunto de achados clínicos e laboratoriais, já que nenhuma observação isolada é patognomónica e nenhum exame laboratorial é específico.

**Palavras-chave:** oftalmoplegia, ataxia e arreflexia, síndrome Miller-Fisher

#### PD201- Neuropatia do plexo braquial secundária a artrite séptica

Andreia Mascarenhas<sup>1</sup>; Catarina Almeida<sup>1</sup>; José Pedro Vieira<sup>1</sup>; Eulália Calado<sup>1</sup>

1- Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** As infecções osteoarticulares são relativamente frequentes na infância, ocorrendo sobretudo no período neonatal. Embora se manifestem muitas vezes com pseudoparalisia transitória do membro afectado, a coexistência de neuropatia com verdadeira paralisia é um fenómeno raro e pouco relatado. **Caso clínico:** Lactente com 7 semanas de vida, fruto de gravidez trigemelar vigiada, parto por cesariana às 32 semanas de gestação, com Índice de Apgar de 8/9 e peso ao nascer de 2004 gramas. Internado no período

neonatal em Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais por prematuridade e síndrome de dificuldade respiratória precoce, com posterior sépsis nosocomial a *Staphylococcus aureus* tendo sido medicado com flucloxacilina e gentamicina durante 21 dias. Recorre ao Serviço de Urgência por limitação do movimento do membro superior direito com 10 dias de evolução. Ao exame objectivo, queixoso à mobilização e palpação do ombro direito, com parésia dos músculos flexores do antebraço e extensores do terceiro, quarto e quinto dedos da mão direita. Analiticamente leucócitos - 11820/ $\mu$ l com 41.2% de neutrófilos, PCR 5.21 mg/dl e VS 112 mm/s. Radiografia do membro superior direito e Ecografia articular e das partes moles sem alterações. Ressonância Magnética mostrava alterações sugestivas de inflamação/infecção da articulação gleno-humeral direita. Electromiografia compatível com lesão neurogênea aguda do músculo bicíspete braquial direito por provável compromisso do tronco primário superior ou do secundário antero-externo do plexo braquial. A cintigrafia óssea não revelou alterações e as hemoculturas foram negativas. Iniciou terapêutica com gentamicina e cefotaxime acompanhada de fisioterapia, com recuperação progressiva da mobilidade do membro. Seguimento na consulta de Neurologia Pediátrica após a alta. **Comentários:** A neuropatia do plexo braquial, secundária a infecção osteoarticular, é uma entidade rara e mal definida. Nos lactentes, o diagnóstico de osteomielite ou artrite séptica pode ser dificultado pelo facto da febre nem sempre estar presente e da elevação dos parâmetros analíticos de infecção ser, muitas vezes, pouco significativo. Perante um lactente com paralisia de um membro, é essencial considerar este diagnóstico uma vez que o tratamento precoce destas situações é fundamental para evitar as consequências que a lesão do aparelho esquelético pode ter numa criança em crescimento.

**Palavras-chave:** Paralisia plexo braquial, artrite séptica

#### PD202- Síndromes miasténicas na criança: qual dos diagnósticos?

Isabel Loureiro<sup>1</sup>; Carla Costa<sup>1</sup>; Susana Soares<sup>1</sup>; Raquel Sousa<sup>1</sup>; Miguel Leão<sup>1</sup>; Maria Manuel Campos<sup>1</sup>

1 - Hospital de S. João

Os síndromes miasténicas são doenças da placa motora de etiologia congénita ou adquirida, que se caracterizam por fraqueza muscular e fadigabilidade, podendo afectar qualquer grupo muscular. Os congénitos são causados, na maioria das vezes, por defeitos pós-sinápticos da placa motora condicionando atitudes terapêuticas próprias, sendo o seu prognóstico variável, tal como nas formas adquiridas. Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 2 anos, sexo masculino, sem antecedentes patológicos de relevo, observado por ptose palpebral bilateral de predomínio à direita. Apresentava critérios de fadigabilidade associada a exotropia do olho direito e perda da mímica facial. Sem outras alterações relevantes ao exame neurológico. A EMG realizada no MS não revelou alterações, não sendo possível a sua realização nos músculos faciais. No estudo etiológico foi excluída a presença de timoma e os anticorpos anti-acetilcolina foram negativos. Foi instituída terapêutica com piridostigmina oral com melhoria progressiva do quadro clínico, não apresentando até à data outras alterações do foro neurológico. A miastenia ocular isolada é uma entidade rara em idade pediátrica. Contudo em 63% dos casos pode ser a forma de apresentação da miastenia gravis. Os síndromes miasténicas congénitas devem ser consideradas como hipótese diagnóstica dada a precocidade da apresentação clínica e a ausência de anticorpos anti-acetilcolina. A resposta à terapêutica com inibidores da colinesterase é típica na MG e nos defeitos congénitos pré-sinápticos. Para uma melhor definição do diagnóstico e prognóstico neste caso é preponderante a evolução clínica.

**Palavras-chave:** Ptose, fadigabilidade, síndromes miasténicas

#### PD203- Telangiectasia Hemorrágica Hereditária complicada por Malformação Arterio-Venosa Pulmonar - Relato de uma forma de apresentação rara na infância

Isabel Saraiva de Melo<sup>1</sup>; Sara Azevedo<sup>2</sup>; João Franco<sup>1</sup>; José Paulo Monteiro<sup>1</sup>; Fátima Pinto<sup>3</sup>; Paulo Calhau<sup>1</sup>

1 - Hospital Garcia de Orta, E.P.E.; 2 - Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte E.P.E.; 3 - Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central E.P.E.

**Introdução:** a Telangiectasia Hemorrágica Hereditária (THH) é uma patologia vascular de transmissão autossómica dominante com expressão clínica variável. A epistáxis recorrente é uma manifestação frequente mas inespecífica durante a infância. As telangiectasias cutâneo-mucosas e as malformações arterio-venosas (MAV) viscerais manifestam-se geralmente a partir da puberdade. **Caso clínico:** menina de cinco anos, com antece-

dentos de epistáxis bilateral recorrente, observada na Urgência Pediátrica após primeiro episódio de convulsão parcial com generalização secundária. Durante o internamento manteve breves episódios convulsivos e instalou-se uma hemiparesia aguda. Objectivamente destacava-se: hipocratismos digitais e cianose central com hipoxémia persistente (saturação O<sub>2</sub> transcutânea 78-90%) sem correcção após administração de oxigénio suplementar. A RMN-CE demonstrou alterações compatíveis com um acidente vascular cerebral isquémico em território de barreira, levantando a suspeita de um mecanismo de shunt direito-esquerdo com manifestações neurológicas secundárias à hipoxémia. Radiografia torácica revelou um nódulo solitário lobar inferior direito, sendo complementada por TC pulmonar com contraste que reforçou a suspeita de MAV pulmonar. Ecocardiograma transtorácico não revelou alterações. Angiografia pulmonar confirmou o diagnóstico e possibilitou o encerramento da MAV através da colocação de plugs vasculares. A conjugação da história pessoal com os antecedentes de MAV pulmonar num irmão mais velho e a presença de epistáxis recorrente e telangiectasias cutâneo-mucosas no pai permitiu confirmar o diagnóstico de THH. Após um período de 18 meses de seguimento a criança não apresenta convulsões, alterações no exame neurológico ou hipoxémia. **Comentário:** Os acidentes vasculares cerebrais podem constituir a manifestação inaugural de uma doença sistémica. Este caso constitui uma apresentação precoce de MAV pulmonar no contexto de THH. O diagnóstico requer um elevado grau de suspeição e baseia-se numa história e exame objectivo pessoal e familiar detalhados.

**Palavras-chave:** Osler-Rendu-Weber, malformação arteriovenosa pulmonar

#### PD204- Coreia de Sydenham: ainda presente e não negligenciável

Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Susana Corujeira<sup>1</sup>; Ana Filipe Almeida<sup>1</sup>; Joana Monteiro<sup>1</sup>; Joana Neto<sup>1</sup>; Ana Lúcia Soares<sup>1</sup>; Sofia Granja<sup>2</sup>; Cláudia Moura<sup>2</sup>; Miguel Leão<sup>3</sup>; Inês Azevedo<sup>4</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1 - S. Pediatria da UAG-MC do Hospital S. João, E.P.E. - Porto; 2 - S. Cardiologia Pediátrica da UAG-MC do Hospital S. João, E.P.E. - Porto; 3 - Unidade Neuropediatria/S. Pediatria da UAG-MC do Hospital S. João, E.P.E. - Porto; 4 - S. Pediatria da UAG-MC do Hospital S. João, E.P.E. - Porto / Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** A Coreia de Sydenham é uma síndrome hiperkinética/hipotónica que surge em  $\approx$  30% dos casos de febre reumática. Apesar de ser a coreia adquirida mais comum da infância, é uma entidade raramente encontrada nos países desenvolvidos. Surge normalmente 1-6 meses após infecção por estreptococo  $\beta$ -hemolítico do grupo A, sendo cerca de duas vezes mais frequente no sexo feminino. Em 50-80% dos casos é acompanhada de cardiopatia ou artropatia. **Caso clínico:** Os autores apresentam o caso de uma criança de 6 anos, sexo masculino, caucasiana, saudável, com história de 5 familiares maternos com Coreia de Huntington. Observado na consulta de Pediatria Geral por artralgias migratórias com 3 semanas de evolução, sensação de mau-estar geral, cansaço fácil e aparecimento, nos dias anteriores, de diminuição da força muscular dos membros superior e inferior direitos, associada a movimentos descoordenados e abruptos ipsilaterais, que limitavam as actividades diárias, tais como a escrita e a alimentação. Ao exame objectivo, constatada palidez cutânea, hiporreactividade, sopro cardíaco grau III/VI audível em todo o pré-córdio e movimentos coreicos dos membros à direita, condicionando défice de mobilização activa. Do estudo analítico, de realçar: leucocitose com neutrofilia, elevação da VS (63 mm/h), ANA negativos e TASO positivo (1824 U/mL). Avaliado por Cardiologia, realizou ecocardiograma que demonstrou insuficiência aórtica ligeira e mitral moderada, sem espessamento valvular, dilatação das câmaras cardíacas e fina lâmina de derrame pericárdico; o ECG revelou aumento do intervalo PR. RM cerebral sem alterações. Dado o contexto clínico, nomeadamente, presença de artralgias migratórias, cardite e hemicoreia, foi feito o diagnóstico de Febre Reumática/Coreia de Sydenham. Foi instituída terapêutica com penicilina, haloperidol em doses crescentes (com alguma melhoria do quadro neurológico), captopril e furosemida. **Comentários:** Dado ser uma patologia raríssima nos países desenvolvidos no século XXI, e talvez por isso um pouco esquecida, pouco se sabe quanto ao seu curso clínico e as opções terapêuticas disponíveis são controversas. A Coreia de Sydenham tem usualmente uma evolução lentamente progressiva e auto-limitada (entre vários meses até 2 anos), sendo recorrente em cerca de 20% dos casos. Dada a presença de cardite reumática, esta criança tem indicação para efectuar profilaxia com Penicilina mensal durante tempo indeterminado.

**Palavras-chave:** Coreia de Sydenham, Febre reumática, Cardite reumática, Strep.  $\beta$ -hemolítico grupo A

**PD205- Cataplexia como manifestação de Niemann-Pick**

Marisa Isabel Almeida Carvalho<sup>1</sup>; Marcio Cardoso<sup>2</sup>; Adriana Ribeiro<sup>3</sup>; Sílvia Tavares<sup>3</sup>; Esmeralda Martins<sup>4</sup>; Lurdes Morais<sup>5</sup>; Inês Carrilho<sup>3</sup>; Manuela Santos<sup>3</sup>

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Crianças Maria Pia; 2 - Serviço de Neurologia do Hospital de Santo António- Centro Hospitalar do Porto; 3 - Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Crianças Maria Pia - Centro Hospitalar do Porto; 4 - Consulta de Metabolismo do Hospital de Crianças Maria Pia - Centro Hospitalar do Porto; 5 - Consulta de Pneumologia do Hospital de Crianças Maria Pia - Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** Cataplexia é um episódio de perda de tónus muscular desencadeado por emoções fortes, em particular por riso inesperado, e representa a atonia fisiológica do sono REM. Apesar da sua forte associação a narcolepsia, ocorrências frequentes numa idade precoce devem levar a uma investigação clínica, imagiológica, metabólica e genética, para excluir uma causa secundária. **Descrição do caso clínico:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 2 anos e meio, sexo masculino, enviada para a consulta de Neurologia por atraso do desenvolvimento, seguido duma regressão durante o segundo ano de vida. Desde os 20 meses, os pais referiam episódios de atonia despertados pelo riso. Nos seus antecedentes havia uma hepatoesplenomegalia detectada aos 2 meses de vida atribuída a infecção por CMV. O exame objectivo revelava uma criança atenta, episódios de perda de tónus após sorriso sem controlo axial, síndrome tetrapiramidal, tórax em quilha e esplenomegalia. A investigação, que incluiu estudo molecular, confirmou o diagnóstico de Niemann-Pick tipo C. Iniciou suporte ventilatório no domicílio com BIPAP e terapêutica com miglustat. Actualmente, a criança é seguida em consulta externa, apresenta aumento do número de episódios de cataplexia, agravamento do síndrome piramidal com postura espástica e distónica, limitação do olhar vertical e aparecimento de lesões cutâneas. **Discussão:** A doença de Niemann-Pick tipo C é uma doença neurodegenerativa caracterizada pela acumulação de lípidos nos lisossomas, com formas de apresentação variável. Neste caso, a caracterização dos episódios paroxísticos como sendo uma cataplexia foi a pista mais importante para o diagnóstico final.

**Palavras-chave:** Niemann-Pick, esplenomegalia, cataplexia

**PD206- Miastenia Gravis como síndrome paraneoplásico com anticorpo anti-acetilcolina negativo**

Marisa Isabel Almeida Carvalho<sup>1</sup>; Marcio Cardoso<sup>2</sup>; Sílvia Tavares<sup>3</sup>; Inês Carrilho<sup>3</sup>; Clara Barbot<sup>3</sup>; Maria do Bom Sucesso<sup>4</sup>; Manuela Santos<sup>3</sup>

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Crianças Maria Pia; 2 - Serviço de Neurologia do Hospital de Santo António- Centro Hospitalar do Porto; 3 - Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Crianças Maria Pia - Centro Hospitalar do Porto; 4 - Serviço de Pediatria do IPO-FG do Porto

**Introdução:** A miastenia gravis é uma doença neuromuscular em que há produção de autoanticorpos contra os receptores nicotínicos da acetilcolina. A sua relação com a patologia tímica é, desde há muito, conhecida, tendo, aproximadamente, 10 a 15% dos pacientes com miastenia, um timoma. Os sintomas de apresentação podem ser oculares (ptose e diplopia), fraqueza muscular, disfagia e disartria. O diagnóstico de miastenia é feito com base na clínica, na electromiografia e no doseamento dos anticorpos anti-receptores da acetilcolina. Para excluir patologia tumoral tímica, uma TAC mediastínica deve ser feita. Todos os pacientes com suspeita de timoma são sujeitos a cirurgia. A evolução é variável, podendo ocorrer uma melhoria ou apenas uma não progressão. **Descrição do caso clínico:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 3 anos, sexo masculino, enviada para a consulta de Neurologia por ptose palpebral bilateral, com agravamento ao longo do dia, e posição viciosa do pescoço com cerca de 3 meses de evolução. O exame objectivo revelava ptose palpebral bilateral, oftalmoparésia (limitação na abdução do olho direito) e sinal de Gowers no terceiro levante do chão. A electromiografia realizada no nervo mediano mostrou um decremento na resposta repetitiva. O doseamento dos anticorpos anti-acetilcolina foi normal e aguardamos o resultado dos anticorpos anti-Musk. A TAC do mediastino evidenciou uma formação nodular na vertente inferior do timo, sugestiva de timoma. Iniciou terapêutica com piridostigmina e foi sujeito a timectomia total. A análise histológica revelou tratar-se de uma hiperplasia tímica associada a alterações degenerativas de alguns corpúsculos de Hassal. Houve uma melhoria da ptose no primeiro mês pós-operatório com posterior estabilização clínica, mantendo-se, actualmente, sem evidência de fraqueza generalizada. **Discussão:** São raros os casos de seronegatividade na miastenia gravis relacionada com patologia tímica descritos na literatura. Este caso clínico é um deles. Existe, pois, muita variabilidade do perfil de anticorpos assim

como da patologia tímica encontrada na miastenia gravis, sendo ainda pouco conhecida a sua relação com a resposta ao tratamento e com a evolução.

**Palavras-chave:** Miastenia Gravis, ptose, timo

**PD207- Dissecção Carotídea e Pneumonia: uma associação rara**

Adriana Pinheiro<sup>1</sup>; Marta Mendonça<sup>1</sup>; Rita Silva<sup>2</sup>; Ana Casimiro<sup>3</sup>; Carla Conceição<sup>4</sup>; Eulália Calado<sup>3</sup>

1 - Hospital Divino Espírito Santo - Ponta Delgada; 2 - Hospital de Dona Estefânia - Serviço de Neuropediatria; 3 - Hospital de Dona Estefânia - Serviço de Pneumologia; 4 - Hospital de Dona Estefânia - Serviço de Imagiologia

**Introdução:** A dissecção da artéria carótida interna nos seus segmentos extra e intracranianos causa cerca de 2-8% dos AVC isquémicos da criança. Frequentemente não são conhecidos factores de risco cerebrovasculares. Pode ser traumática, embora na maioria dos casos seja espontânea. Descritos casos associados a hiperextensão do pescoço, vômitos, tosse, prática desportiva e infecções respiratórias altas. A sua associação a pneumonia é rara. **Descrição do caso:** Criança do sexo masculino de 3 anos, internada por pneumonia esquerda com empiema associado, submetido a drenagem pleural em D2 (no bloco operatório sob anestesia geral com intubação endotraqueal), sem complicações imediatas aparentes. Em D11 acordou com perturbação da linguagem, hemiparésia direita e desvio da comissura labial para a esquerda. Ao exame neurológico apresentava-se vigil, com afasia global, parésia facial central direita, hemiparésia direita com hipotonia, reflexos osteotendinosos diminuídos e Babinski à direita. Ressonância Magnética(RM) Cranio-Encefálica com Angio-RM e difusão revelou extenso enfarte isquémico agudo, envolvendo todo o território perfurante e parte do território cortical da artéria cerebral média esquerda, com aspectos sugestivos de dissecção da artéria carótida interna. Ecodoppler carotídeo e transcraniano: oclusão completa da carótida interna esquerda por dissecção total com compromisso das cerebrais média e posterior. Iniciou terapêutica anti-coagulante e um programa intensivo de reabilitação. Quatro meses após o AVC diz palavras monossilábicas, recuperou parcialmente da hemiparésia direita, sobretudo dos segmentos proximais, marcha autónoma com claudicação direita. Ecodoppler carotídeo realizado após 3 meses: tortuosidade da artéria cerebral média esquerda, com permeabilidade parcial da dissecção. **Discussão:** A raridade da associação de pneumonia e dissecção carotídea permite a discussão da etiologia desta última no caso clínico apresentado. Por um lado estão descritos casos relacionados com pneumonias, que ocorrem por um mecanismo ainda não totalmente esclarecido, mas sugerindo-se uma resposta inflamatória indirecta e um mecanismo imunológico com activação de citocinas, radicais livres e proteases que induzem degradação da matriz extracelular e enfraquecem a parede vascular. Por outro, estão relatados casos relacionados com estiramento arterial provocado por manobras de hiperextensão do pescoço, pelo que se discute o contributo da drenagem pleural.

**Palavras-chave:** pneumonia, empiema, dissecção carotídea, AVC

**PD208- Doença de Moya-Moya: um diagnóstico a considerar**

Ângela Machado<sup>1</sup>; Clara Alves Pereira<sup>1</sup>; Teresa Temudo<sup>2</sup>; Mário Resende<sup>3</sup>; Carla Zilhão<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa - Unidade Padre Américo, E.P.E.; 2- Centro Hospitalar do Porto - Hospital Geral de Sto António; 3- Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

A doença de Moya-Moya é uma patologia cerebrovascular oclusiva rara e progressiva que envolve o círculo de Willis e seus vasos, conferindo uma imagem típica de puff de fumo na angiografia (“moyamoya” em japonês). A etiologia é desconhecida e a apresentação clínica variável, afectando primariamente as crianças na 1ª década de vida. Os autores descrevem o caso clínico de uma criança de 11 anos a quem foi diagnosticada doença de Moya-Moya na sequência da investigação de episódios de movimentos involuntários do membro superior direito, não acompanhados de perda de conhecimento. É descrita a investigação e tratamento realizados durante cinco anos de seguimento. A doença de Moya-Moya é geralmente diagnosticada no decurso da investigação de um enfarte cerebral ou acidentes isquémicos transitórios, sendo a apresentação através de movimentos involuntários rara. Com a descrição deste caso, os autores pretendem alertar para a necessidade de considerar esta patologia como diagnóstico diferencial no estudo de Coreoatetose Paroxística.

**Palavras-chave:** Doença de Moya-Moya, movimentos involuntários dos membros

**PD209- Fracturas e máculas: um diagnóstico a pensar.**Rita Mateus<sup>1</sup>; Ana Portela<sup>2</sup>; José Lima<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar de Setúbal - H.S. Bernardo; 2- Hospital Ortopédico de Santiago do Outão (HOSO)

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso duma criança do sexo feminino, de 17 meses de idade, com antecedentes pessoais e familiares patológicos irrelevantes. À data do nascimento apresentava múltiplas lesões cutâneas maculares hiperpigmentadas café-au-lait ao nível da região cervical e dos membros inferiores. Foi encaminhada pelo médico assistente para a consulta de dermatologia para esclarecimento da situação. Aos 14 meses de idade fez fractura da diáfise da tibia esquerda, sem aparente história de traumatismo. Durante a consulta de dermatologia, tendo em conta as lesões cutâneas e a presença da fractura da tibia colocou-se como hipótese diagnóstica tratar-se dum caso de neurofibromatose pelo que se encaminhou a criança para consulta de genética. Fez-se então o diagnóstico de neurofibromatose tipo 1, suspeitando-se duma neomutação tendo em conta não haver história familiar desta patologia. Aos 16 meses de idade refracturou a tibia esquerda ao mesmo nível, estando a ser acompanhada por ortopedia infantil. Passou também a ser seguida em consulta de oftalmologia, não havendo nesta altura repercussões a nível ocular. Actualmente apresenta 3 neurofibromas ao nível da região frontal e couro cabeludo. Ainda não há evidência de pseudartrose da tibia, mas tendo em conta o risco de a desenvolver deverá continuar a ser seguida por esta especialidade. **Conclusão:** A displasia da tibia é uma situação rara, geralmente unilateral e que surge habitualmente antes dos 2 anos de idade. Atinge igualmente ambos os sexos e associa-se com frequência a casos de neurofibromatose como a criança apresentada, tratando-se duma patologia na qual devemos pensar em situações semelhantes.

**Palavras-chave:** máculas, fractura tibia, neurofibromatose**PD210- Acidente Vascular Cerebral - a propósito de dois casos clínicos**Filipa Almeida Leite<sup>1</sup>; Mafalda Sampaio<sup>1</sup>; Raquel Sousa<sup>1</sup>; Miguel Leão<sup>1</sup>; Maria Manuel Campos<sup>1</sup>

1 - Unidade de Neurologia Pediátrica - UAG da Mulher e da Criança Hospital de S. João - Porto

**Introdução:** O Acidente Vascular Cerebral (AVC) pediátrico tem uma incidência de 2.7-13/100000 e apresenta morbidade significativa. Apesar da realização de investigações etiológicas exaustivas, cerca de 25% dos casos mantêm-se sem etiologia definida. **Casos clínicos:** 1) Criança de 4 anos, do sexo feminino, com antecedentes de varicela dois meses antes do internamento, recorre ao SU por cefaleias frontais com 24 horas de evolução, vômitos, diplopia e incoordenação da marcha. À admissão, apresentava ataxia, estrabismo, posição da cabeça para a esquerda, para usar a versão direita, limitação da adução do olho direito e nistagmo. A TC-CE revelou lesões hipodensas cerebelosas direitas e a RMN cerebral evidenciou lesões agudas/sub-agudas sugestivas de isquemia na porção cortical dos hemisférios cerebelosos. A avaliação por Cardiologia Pediátrica excluiu etiologia embólica. O Ecodoppler carotídeo e vertebral foi normal. O estudo imunológico não revelou alterações encontrando-se o estudo protrombótico em curso. Perante o diagnóstico de AVC isquémico cerebeloso iniciou anticoagulação com heparina e efectuou corticoterapia durante 4 dias. Teve alta, sem cefaleias com normalização da oculomotricidade e da coordenação motora, a realizar terapêutica com varfarina. 2) Criança de 6 anos, do sexo masculino, recorre ao SU do Hospital da área de residência por cefaleias occipitais, prostração e vômitos após TCE ligeiro, apresentando-se prostrada, com dor à palpação da região occipital esquerda e ECG 13/15. Foi referenciada ao Hospital de S. João para observação por Neurocirurgia por suspeita de trombose venosa (TV) do seio venoso sigmóide esquerdo (SSE) detectada após realização de TC cerebral. Efectuou Angio-TC que corroborou a hipótese de diagnóstico. A avaliação por ORL excluiu foco infeccioso contíguo e a avaliação por Cardiologia Pediátrica excluiu foco cardioembólico. Os estudos imunológico e protrombótico realizados, e cujos resultados já são conhecidos, não revelaram alterações. Perante o diagnóstico de TV/SSE de etiologia traumática iniciou hipocoagulação com heparina. Teve alta, assintomática, a realizar terapêutica com varfarina. **Discussão:** O AVC pediátrico tem sido objecto de maior acuidade diagnóstica mas a terapêutica e orientação mantêm-se difícil pela diversidade de factores de risco e pela dificuldade em definir protocolos que tenham em conta o elevado número de casos de etiologia não determinada.

**Palavras-chave:** acidente vascular cerebral, hipocoagulação**PD211- Um caso de AVC na adolescência**Victor Miranda<sup>1</sup>; Bruno Cardoso<sup>1</sup>; Rosa León<sup>1</sup>; Francisco Gomes<sup>1</sup>

1- Hospital Santo Espírito de Angra do Heroísmo

As lesões cerebrovasculares nas crianças são patologias cada vez mais reconhecidas, com numerosas consequências adversas. As causas de AVC implicam a identificação célere e estudo adequado, assim como a transferência para um centro de referência sempre que possível, com intuito de melhorar o prognóstico. Adolescente do sexo feminino, 12 anos de idade, com antecedentes de cistites de repetição, levada ao Serviço de Urgência do Hospital Santo Espírito de Angra do Heroísmo por quadro de lipotímia, vômitos e cefaleias, iniciado durante aula de educação física, com cerca de 2 horas de evolução. À admissão estava hemodinamicamente estável e sem défices neurológicos, mas apresentava discurso pouco coerente e desorientação espacial. A avaliação laboratorial, incluindo toxicologia, mostrou leucocitose com neutrofilia e indícios de infecção urinária, confirmada pela urocultura. Foi internada para vigilância e tratamento no serviço de Pediatria. Ao 3º dia de doença iniciou quadro de diminuição gradual da sensibilidade e força muscular no hemisfério direito associada a afasia progressiva. No dia seguinte notou-se agravamento, com afasia de expressão, hemiparésia direita de predomínio braquial, paralisia facial central e sinal de Babinski à direita. A observação pela Neurologia e estudo por TAC-CE sugeriram AVC isquémico esquerdo, não excluindo uma possível lesão ocupante de espaço. Foi transferida para a UCI Pediátrica do Hospital Santa Maria e medicada com Ácido Acetilsalicílico 100 mg/dia. Manteve-se clinicamente estável, com melhoria ligeira do quadro neurológico nos 4 dias seguintes. O estudo imagiológico (doppler dos vasos do pescoço, angio-TAC, angio-RM e RM craniana e dos vasos do pescoço) diagnosticou dissecação da artéria carótida interna esquerda com extensão à artéria cerebral média. O estudo protrombótico e genético revelou variante em heterozigotia para PAI-1. Transferiu-se para a Unidade de Neurologia Pediátrica do HSM ao 8º dia de doença, iniciando plano de fisioterapia e terapia da fala. Foi posteriormente orientada em consulta de Neurologia Pediátrica, Cardiologia Pediátrica e Psicologia, mantendo esquema de reabilitação. Conseguiu recuperação completa dos défices ao fim de 5 meses. Os autores apresentam um caso de AVC na criança com desfecho muito positivo, possível devido ao reconhecimento atempado e à cooperação entre um hospital periférico e um centro diferenciado.

**Palavras-chave:** AVC, hemiparésia, dissecação, reabilitação**PD212- Pequeno lactente hipotónico - que diagnóstico?**Sandra Rebimbas<sup>1</sup>; Marta Vila Real<sup>1</sup>; Fátima Santos<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

**Introdução:** As doenças neuromusculares em recém nascidos geralmente manifestam-se por hipotonia e fraqueza. São causadas por patologia do sistema nervoso central ou periférico, ou ainda por doença muscular. A doença das células do cordão espinhal anterior é a mais comum e severa, tipicamente afectando recém nascidos e designa-se por atrofia muscular espinhal (AME) tipo I, também conhecida por doença de Werdnig-Hoffmann. **Caso clínico 1:** Recém-nascido que na maternidade apresentava hipotonia global, com bom reflexo de sucção e sem dismorfias. Ao exame neurológico de realçar uma fraqueza muscular proximal simétrica, mais evidente nos membros inferiores, com reflexos osteo-tendinosos não despertáveis. Eco transfontanelar efectuada com 1 mês de idade sem alterações. Ao mês de idade apresentava sorriso social, olhar atento. Por agravamento progressivo da força muscular e aparecimento de fasciculações da língua realizou estudo molecular para AME tipo I que confirmou o diagnóstico. Orientada para cinesiterapia respiratória semanal e no domicílio iniciou aspiração de secreções e oxigenoterapia. Aos 5 meses de vida faleceu por insuficiência respiratória em contexto de infecção respiratória. **Caso clínico 2:** Lactente trazido ao Serviço de Urgência aos dois meses e meio de idade por apresentar hipotonia generalizada com um mês de evolução com agravamento nas últimas 48h. Apresentava bom contacto social e boa sucção, mas sem movimentos espontâneos dos membros inferiores, e sem esboço de controlo cefálico. Ao exame neurológico de realçar a ausência de reflexos osteo-tendinosos e fasciculação da língua. O estudo molecular para atrofia espinhal tipo I confirmou deleção homocigotica no gene SMN1. Efectuou cinesiterapia semanal até aos 8 meses, quando faleceu por insuficiência respiratória em contexto de infecção respiratória. **Comentário:** A doença de Werdnig-Hoffmann deve ser ponderada perante um lactente com hipotonia global, fraqueza muscular proximal simétrica mais evidente nos membros inferiores e hiporreflexia. Nos casos descritos a apresentação e evolução foi a

esperada: manifestação nas primeiras semanas de vida, seguida de progressão rápida falecendo antes de completar o primeiro ano de vida por falência respiratória. É discutível a orientação destes casos para apoio ventilatório.

**Palavras-chave:** Doença de Werdnig-Hoffmann, hipotonia

#### PD213- Disostose Cleidocraneana- A propósito de um Caso Clínico

M<sup>a</sup> Armada Gamenhas<sup>2</sup>, Patrícia Teixeira<sup>3</sup>, Vanessa Portela<sup>4</sup>, Vera Silva<sup>1</sup>

1- Assistente de Pediatria, Hospital Nossa Senhora do Rosário; 2- Interna do Ano Comum, Hospital Nossa Senhora Rosário Barreiro; 3- Interna de Medicina Geral e Familiar, USF Quinta Da Lomba - Centro de Saúde Quinta Da Lomba; 4- Interna de Medicina Geral e Familiar, Extensão Eça de Queirós - Centro de Saúde do Barreiro

A Disostose Cleidocraneana é uma patologia rara, autossómica dominante com penetrância completa e marcada expressividade. Caracteriza-se por alterações esqueléticas predominantemente nos ossos membranosos como: aplasia clavicular, atraso na ossificação das fontanelas e suturas e alterações na segunda dentição. Descreve-se o caso de um recém-nascido do sexo masculino, raça negra, gravidez de termo vigiada e sem intercorrências. Parto por cesariana, peso ao nascer de 3125 g, Comprimento 49,5 cm e Perímetro cefálico 34,5 cm. Ao exame objectivo revelou alargamento e comunicação das fontanelas anterior e posterior, com alongamento das suturas da calote craneana da região supra-orbitária até à protuberância occipital e hipoplasia clavicular, sem outras alterações. Dos antecedentes familiares salienta-se Disostose Cleidocraneana na mãe e na avó, as quais não revelaram alterações maior decorrentes da patologia. A evolução tem sido favorável, sem alterações no desenvolvimento ou crescimento. Perante a raridade deste síndrome, este trabalho tem como finalidade relatar os aspectos particulares da patologia, a sua forma de abordagem e alertar para a necessidade de um diagnóstico precoce e vigilância, visando minimizar complicações futuras.

**Palavras-chave:** Disostose Cleidocraneana

#### PD214- Distonia Idiopática Transitória da Infância - uma entidade que importa conhecer

Rita Calado<sup>1</sup>; José Paulo Monteiro<sup>2</sup>; Maria José Fonseca<sup>2</sup>

1- Hospital do Espírito Santo de Évora -EPE; 2- Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** durante os primeiros meses de vida podem ser observadas anomalias transitórias do tónus, postura e movimento. O diagnóstico diferencial é extenso e complexo, baseando-se numa cuidada anamnese e exame neurológico. A distinção entre patologia ortopédica, neurodegenerativa, vascular pré-natal e outras entidades é difícil, particularmente no início das manifestações clínicas. Os exames complementares têm aqui um papel muito limitado pelo que o seguimento clínico é fundamental. **Objectivos:** revisão dos casos de Distonia idiopática transitória da infância (DITI) como forma de melhorar o conhecimento sobre a mesma, relativamente à sua frequência, caracterização e evolução. **Material e métodos:** casos observados em Consulta de Neuropediatria do Centro de Desenvolvimento da Criança (CDC) com o diagnóstico de DITI, entre Fevereiro de 2001 e Junho de 2009 (8 anos), recorrendo à análise retrospectiva dos processos clínicos complementada com a consulta de registos de vídeo e informação actualizada obtida através do médico assistente, quando possível. **Resultados:** foram incluídas no estudo 13 lactentes (10 do sexo feminino) referenciados à Consulta de Neuropediatria, por assimetria de tónus, postura e movimentos do membro superior, de início antes dos 6 meses, a maioria com suspeita clínica de paralisia cerebral hemiplé-gica. Assistiu-se a uma evolução espontânea favorável e desaparecimento dos sintomas sem sequelas na totalidade dos casos. **Conclusão:** a DITI é uma entidade mal conhecida e pouco mencionada na literatura, provavelmente por se tratar de uma situação benigna e transitória. Os casos descritos são semelhantes aos descritos na literatura por Willems e Deonna, classificados como distonia idiopática transitória da infância. É uma entidade cuja patologia permanece controversa, admitindo-se que exista uma susceptibilidade genética a alterações funcionais dos neurotransmissores cerebrais.

**Palavras-chave:** Distonia idiopática transitória da infância, distonia, hemiparesia congénita

#### PD215- Hipertensão intracraniana idiopática - a propósito de 3 casos clínicos.

Mafalda Sampaio<sup>1</sup>; Filipa Leite<sup>1</sup>; Raquel Sousa<sup>2</sup>; Miguel Leão<sup>2</sup>; Maria Manuel Campos<sup>2</sup>

1 - Serviço de Pediatria. UAG da Mulher e da Criança. Hospital de São João, Porto; 2- Unidade de Neuropediatria. UAG da Mulher e da Criança. Hospital de São João, Porto

**Introdução:** A hipertensão intracraniana idiopática (HII) é uma forma de hipertensão intracraniana relativamente rara em Pediatria. Caracteriza-se por elevação da pressão intracraniana, líquido céfalo-raquidiano (LCR) sem alterações citoquímicas significativas e ausência de anomalias parenquimatosas no estudo neuroimagiológico. Em idade pediátrica, está descrito um espectro de manifestações clínicas amplo, pelo que é necessário um elevado índice de suspeição clínica para o diagnóstico de HII. Perante a ausência de estudos prospectivos randomizados, a abordagem terapêutica baseia-se na experiência clínica, visando normalizar a pressão intracraniana e preservar a visão. Os autores descrevem 3 casos clínicos de doentes admitidos na Unidade de Neuropediatria, em 2008 e 2009, que reflectem diferentes abordagens terapêuticas. **Casos clínicos:** Pré-adolescentes com idades entre 11 e 12 anos, sexo feminino, previamente saudáveis, não obesas, sem história prévia de ingestão de fármacos predisponentes para HII. Caso 1: Recorre ao SU por cefaleias diárias com 6 meses de evolução. Ao exame objectivo apresentava edema da papila bilateral. Foi instituída terapêutica com prednisolona, sem alívio das queixas algícas, sendo associada acetazolamida ao fim de 8 dias, com melhoria clínica. Caso 2: Recorre ao SU por diplopia e visão turva com 15 dias de evolução. O exame físico revelava endotropia à direita (parésia homolateral do VI par) e edema da papila bilateral. Efectuou terapêutica com prednisolona, com melhoria clínica. Caso 3: Referia queixas de cefaleias com 5 dias de evolução e diplopia nos dois dias que antecederam o recurso ao SU. Apresentava estrabismo alternante e edema da papila bilateral. Verificada melhoria clínica após o início de terapêutica com acetazolamida. As doentes realizaram punções lombares que mostraram valores manométricos de 230, 250 e superior a 500 mmH<sub>2</sub>O. O estudo citoquímico de LCR foi normal em todos os casos, tal como os estudos de TC e RMN cerebrais. Todas mantêm seguimento por Neurologia e Oftalmologia Pediátricas, sem recorrências e sem alterações significativas da acuidade ou dos campos visuais. **Comentário:** Os autores pretendem relembrar uma entidade clínica que, apesar de descrita desde há longa data e de poder condicionar compromisso importante da acuidade visual, carece de recomendações baseadas na evidência quanto à abordagem terapêutica.

**Palavras-chave:** Hipertensão intracraniana idiopática, Hipertensão intracraniana benigna, Pseudotumor cerebri

#### PD216- Conceitos, percepções e atitudes da população acerca da epilepsia

Cláudia Calado<sup>1</sup>; Andreia Pereira<sup>1</sup>; João Paulo Pinho<sup>1</sup>; Cátia Cardoso<sup>1</sup>; Carla Mendonça<sup>1</sup>

1- Hospital de Faro EPE

**Introdução:** Desde longa data têm sido atribuídas às convulsões as mais diversas explicações não médicas, contribuindo para uma estigmatização da doença. Muitas das concepções persistem na actualidade e dependem, entre outros, de aspectos sociais, culturais e educacionais. O presente estudo pretendeu avaliar percepções da população relativas a aspectos etiológicos, epidemiológicos e clínicos da epilepsia e atitudes perante uma convulsão. **Doentes e métodos:** Estudo prospectivo, com entrega de questionários de 14 questões a adultos prestadores (grupo A) ou não prestadores (grupo B) de cuidados a crianças com epilepsia. Análise das questões segundo as variáveis: grupo (A ou B), idade e escolaridade. **Resultados:** Responderam ao inquérito 520 indivíduos, com média de idades de 35,6±8,4 anos. O grau de escolaridade foi ≤4º ano em 44 (8,9%) indivíduos, 5º-9º anos em 181 (36,7%), 10º-12º anos em 192 (39,0%) e bacharelato/licenciatura em 76 (15,4%). 120 dos questionados pertencia ao grupo A e 400 ao grupo B, sem diferença de idade e escolaridade entre grupos. Constatou-se diferença estatística entre grupos em cinco questões (sobretudo relativas a atitudes perante uma convulsão), sendo as do grupo prestador de cuidados mais frequentemente correctas. A variável escolaridade atingiu significado estatístico em 11 questões, sendo maior o número de respostas correctas no grupo com escolaridade mais elevada. Para a variável idade constatou-se valor estatístico em duas questões, com resposta correcta mais frequente nos indivíduos com mais idade. **Discussão:** Persistem na actualidade concepções discriminativas acerca da epilepsia. A variável escolaridade demonstrou neste estudo estar fortemente relacionada com as mesmas. O ensino da população deve ser sobretudo da

responsabilidade dos profissionais de saúde, pretendendo este estudo alertar para a necessidade de maior empenho na formação nesta área.

**Palavras-chave:** epilepsia, mito, população

#### PD217- Mielite transversa - caso clínico

Sara Freitas Oliveira<sup>1</sup>; Joana Rodrigues<sup>1</sup>; Isabel Pinto Pais<sup>1</sup>; Lúcia Rodrigues<sup>1</sup>; Marta Vila Real<sup>1</sup>; Fátima Santos<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho, EPE

**Introdução:** A mielite transversa consiste numa lesão segmentar da medula espinal, causada por uma inflamação aguda. É incomum na infância e na adolescência. O diagnóstico é feito pela combinação de achados clínicos, analíticos e imagiológicos. **Descrição do caso:** Adolescente do sexo feminino, 13 anos de idade, previamente saudável, internada por cefaleias, mialgias, lombalgia e incapacidade funcional dos membros inferiores com cerca de um mês de evolução. No início da sintomatologia apresentou febre durante uma semana. Dos seus antecedentes pessoais, de referir a vacinação anti-papiloma vírus humano (2 doses), a última dose 16 dias antes do início dos sintomas. No exame neurológico, apresentava diminuição da força muscular dos membros inferiores bilateralmente, com dor intensa com nível em T10; marcha não possível; sem alterações esfinterianas. Restante exame sem alterações relevantes. Em D4 de internamento, analiticamente a velocidade de sedimentação era de 25mm/1h. A análise do líquido cefalorraquidiano (LCR) revelou discreta pleocitose (7 leuc/uL), com glicose e proteínas normais; as culturas do LCR foram estéreis; e as pesquisas de DNA-HSV 1 e 2 e RNA-Enterovírus foram negativas. As serologias do LCR (Mycoplasma pneumoniae e Campylobacter jejuni) e sangue (R. Wright, Campylobacter jejuni, Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia pneumoniae, Legionella pneumophila ser. 1, toxoplasmose, citomegalovírus, herpes simplex vírus I e II, parvovírus e Epstein-Barr vírus) foram negativas. Efectuou ressonância magnética encefálica e vertebro-medular que foi normal e electromiografia que foi compatível com lesão proximal (medular? / pré-ganglionar?). Verificou-se melhoria gradual da incapacidade motora dos membros inferiores e à data da alta (8º dia de internamento), tinha marcha autónoma embora com ligeira limitação pela dor. Iniciou, após a alta, sessões de fisioterapia e terapêutica com gabapentina (600 mg, 3id), com melhoria franca das queixas algicas ao segundo dia de tratamento. Dois meses após o internamento a doente estava assintomática e com exame neurológico normal. **Discussão:** Na nossa paciente, apesar da investigação diagnóstica, não fomos capazes de descobrir um agente etiológico. A história de febre no início e a melhoria clínica sem sequelas sugere uma causa pós-infecciosa. Não podemos também excluir a possibilidade de um processo imunológico pós-vacinal. Na maioria dos casos descritos na literatura, tal como neste, a evolução clínica é favorável.

**Palavras-chave:** mielite transversa

#### PD218- Síndrome de Horner Idiopático: a propósito de um caso clínico

António Vinhas da Silva<sup>1</sup>; Eunice Moreira<sup>2</sup>; Carla Zilhão<sup>2</sup>; Carla Brandão<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho; 2- Centro Hospitalar de Tâmega e Sousa

**Introdução:** A Síndrome de Horner é uma situação clínica rara em Pediatria, caracterizada pela tríade clínica: miose, ptose e anidrose. A lesão da via simpática pode ocorrer em qualquer nível, do hipotálamo até ao olho, sendo a anidrose característica das lesões pré-ganglionares (1º e 2º neurónios). A etiologia pode ser congénita, adquirida ou idiopática. O diagnóstico etiológico implica uma avaliação metódica e sequencial. O tratamento é orientado pela causa. **Caso Clínico:** Criança de 5 anos, sexo masculino, sem antecedentes patológicos de relevo, trazido ao SU por ptose palpebral à direita e de anidrose da hemiface ipsilateral com 1 mês de evolução, sendo o início coincidente com episódio de conjuntivite do mesmo olho, medicada com oxitetraciclina. Ao exame objectivo apresentava miose e ptose palpebral à direita, com reflexos fotomotores directo e consensual normais, sem limitação da mobilidade ocular. Com a realização de esforços foi detectada anidrose à direita. Restante exame objectivo sem particularidades. Observado por Oftalmologia sendo confirmado o diagnóstico de Síndrome de Horner. Os exames complementares de diagnóstico (hemograma, bioquímica com doseamento de ácido homovanílico e vanilmandélico, Radiografia de tórax, RM cerebral, medular e cervical, TC torácica, Ecografia abdominal, Eco-doppler carotídeo) não revelaram alterações. Mantém vigilância em Consulta de Pediatria e Oftalmologia (6 meses) com melhoria progressiva da ptose, mantendo a miose e anidrose. **Discussão:** O diagnóstico de Síndrome de Horner na criança é clínico, no entanto, nas situações adquiridas são necessárias

investigações adicionais (estudos de imagem) para identificação de uma possível etiologia. No caso apresentado estamos perante um Síndrome de Horner Idiopático (provavelmente por lesão do 1º ou 2º neurónio pois apresenta anidrose ipsilateral). Os autores, com este caso, pretendem alertar para uma situação clínica rara nas crianças, desencadeante de stress parental por não apresentar uma etiologia identificável e um tratamento dirigido pelo que a vigilância e o acompanhamento são fundamentais.

**Palavras-chave:** Síndrome Horner

#### PD219- Espectro nosológico dos tiques: a propósito de quatro casos clínicos

Henrique Soares<sup>1</sup>; Raquel Sousa<sup>2</sup>; Miguel Leão<sup>2</sup>; Maria Manuel Campos<sup>2</sup>

1- Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria, UAG MC, Hospital de São João EPE e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2- Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria, UAG MC, Hospital de São João EPE

**Introdução:** Os tiques afectam 5% das crianças e adolescentes em idade escolar sendo o transtorno de movimento mais frequente em idade pediátrica. Apesar de constituir uma entidade frequente e benigna, tem por vezes uma expressão clínica exuberante que impõe o diagnóstico diferencial com entidades de diferente tratamento e prognóstico. Assim, além da cuidadosa inspecção, devem ser particularmente valorizadas a história familiar, a evolução neurocomportamental e a infecção nomeadamente estreptocócica. Os autores apresentam 4 casos internados na Unidade de Neuropediatria do HSJ durante o ano de 2009, com o diagnóstico presumido de tiques (DMS-IV). Caso 1: Sexo masculino, 3 anos de idade, admitido por movimentos de pestanejo posteriormente associados a movimentos de abertura da boca e de salto. Não foi encontrada qualquer alteração etiopatogénica para além de uma certa obsessão pela ordem. Alta medicado com risperidona. Caso 2: Sexo masculino, 5 anos de idade, admitido por movimentos anómalos em flexão e rotação do pescoço. Constatado comportamento muito activo mas sem critérios de PHDA. Medicado com risperidona com melhoria clínica. Caso 3: Sexo masculino, 5 anos de idade, admitido por movimentos anómalos das mãos e ombros. História recente de amigdalite medicada com amoxicilina/clavulanato. Efectuou IVIG na presunção diagnóstica de PANDAS com melhoria da sintomatologia. Caso 4: Sexo feminino, 14 anos de idade, admitida por movimentos anómalos unilaterais do membro superior, que se modificaram, progredindo para outros movimentos complexos associados a perturbação ansiosa. Orientada por Pedopsiquiatria por suspeita de histeria conversiva. **Discussão:** Estes 4 casos ilustram a variabilidade clínica para formas idênticas de apresentação. Todos tiveram unicamente tiques motores coincidentes com a sua apresentação clínica, tendo sido possível identificar linhas de orientação nosológica em três deles. Em consulta, será importante um seguimento atento da evolução dos doentes, principalmente aqueles com comorbidade associada e o devido aconselhamento parental e dos mesmos sobre a doença e seu controlo.

**Palavras-chave:** tiques

#### Área Científica – Oncologia

##### PD220- Uma queixa frequente, para uma causa rara.

Dora Fontes<sup>1</sup>; Rui Alves<sup>2</sup>; Cristina Borges<sup>2</sup>; Ana Neto<sup>3</sup>; Henrique Sá Couto<sup>3</sup>

1 - Hospital do Espírito Santo de Évora; 2 - Hospital Dona Estefânia; 3 - Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil de Lisboa

**Introdução:** A dor abdominal recorrente afecta mais de 10% das crianças em idade escolar. A etiologia é orgânica em 5-10% dos casos, sendo as neoplasias uma causa rara. Os tumores neuroblásticos, comuns na infância, são raros na adolescência, adquirindo frequentemente um comportamento agressivo. Clinicamente podem ser silenciosos ou manifestarem sintomas inespecíficos, tais com dor abdominal. **Caso Clínico:** Adolescente de sexo feminino, 11 anos de idade, com antecedentes de obstipação desde os dois, observada pelo médico assistente por dor abdominal recorrente localizada à fossa ilíaca esquerda com seis meses de evolução, aliviando após enema de limpeza, sem outros sintomas acompanhantes. A ecografia e a tomografia computadorizada (TC) abdomino-pélvicas evidenciaram massa retroperitoneal, entre a aorta abdominal e a artéria ilíaca esquerda com cerca de 4 cm de maior eixo, motivo pelo qual foi observada 4 meses depois em consulta de cirurgia geral do hospital da área de residência, que referenciou ao HDE e deste, orientada para o IPO. Destaca-se a normalidade do exame objectivo, estudo analítico e mar-



cadres tumorais. A biópsia dirigida por TC permitiu diagnosticar um Ganglioneuroblastoma intermixed. A cintigrafia com MIBG, as biópsias osteomédulares e os medulogramas não evidenciaram doença metastática. Foi submetida a cirurgia com ressecção tumoral incompleta. O estudo anatomo-patológico diagnosticou um Ganglioneuroblastoma nodular intermixed, com classificação histológica desfavorável. Encontra-se actualmente a fazer tratamento de acordo com o protocolo da Sociedade Internacional de Oncologia Pediátrica (SIOP) para Neuroblastomas em Adolescentes e Adultos jovens (AYA). **Discussão:** Os autores alertam para a necessidade de investigar a dor abdominal recorrente e de orientar precocemente, qualquer doente com massa tumoral, para um centro de referência oncológico, o que não aconteceu nesta doente, em que decorreram seis meses entre a identificação de massa tumoral e a sua referenciação ao IPO.

**Palavras-chave:** Ganglioneuroblastoma, nodular, dor abdominal

#### PD221- Casuística de Oncologia Pediátrica do Hospital Central do Funchal de 2005 a 2008

António Jorge Cabral<sup>1</sup>; Eulália Viveiros<sup>1</sup>; Ana Cristina Aveiro<sup>1</sup>; Ana Paula Ornelas<sup>1</sup>; Maria João Teixeira<sup>1</sup>

1 - Hospital Central do Funchal

**Introdução:** A Oncologia Pediátrica é hoje uma das áreas mais importantes na pediatria. As doenças neoplásicas constituem a segunda causa de morte a partir do 1º ano de vida, logo a seguir aos acidentes, nas crianças e adolescentes até aos 14 anos de idade. Devido aos grandes avanços diagnósticos e terapêuticos, há cada vez mais sobreviventes o que tende a aumentar o seu número. **Objectivos:** Caracterizar os novos casos diagnosticados da Unidade de Oncologia Pediátrica do Hospital Central do Funchal, no período de 2005 a 2008. **Material e métodos:** Revisão casuística de processos clínicos das crianças admitidas no Serviço de Pediatria do Hospital Central do Funchal, até os 14 anos inclusive, com o diagnóstico de doença oncológica, entre Janeiro de 2005 e Dezembro de 2008, num total de 29 casos. **Resultados:** Durante o período acima citado verificou-se uma incidência anual de 7,25 casos/ano com o maior número de casos em 2006, com prevalência do sexo masculino (62,1%). Na altura do diagnóstico o grupo etário prevalente foi entre os 1 a 4 anos de idade. Em relação ao tipo de neoplasia, verificaram-se dez casos de tumores do sistema nervoso central (SNC), seis de leucemia, três de retinoblastoma, dois de linfomas e um caso de : tumor de Wilms, do pâncreas, do ovário, do testículo, hepatoblastoma, neuroblastoma e rhabdomyosarcoma da próstata. Os casos de leucemia, tumores do SNC e linfomas correspondem a 62% do total dos diagnósticos. Em relação à sobrevida tivemos uma taxa de sucesso terapêutico em 17 crianças (59%) completando o ciclo de tratamento, mas registaram-se cinco óbitos com os diagnósticos de tumores do SNC (n=3), linfoma de Hodgkin (n=1) e síndrome mielodisplásico (n=1). Os restantes mantêm-se em tratamento específico. **Conclusão:** No nosso estudo, podemos constatar que estamos perante uma realidade sobreponível à de Portugal Continental, mas com valores absolutos de população inferiores. Este estudo permite-nos demonstrar a situação oncológica da Região Autónoma da Madeira na idade pediátrica. Tendo em conta os dados obtidos, verificamos a concordância com a literatura, quer no que diz respeito ao tipo de neoplasias, atitudes e incidências gerais. Ao comparar com a nossa casuística anterior de 1995 a 2004, verificamos um aumento do número de casos por ano, de 6,7 para 7,3 apresentando um predomínio pelo sexo masculino, sendo a faixa etária prevalente e o tipo de neoplasia idênticos.

**Palavras-chave:** casuística oncologia pediátrica madeira

#### PD222- Um caso de Neuroblastoma

Monica Cró Braz<sup>2</sup>; Filipa Caldeira<sup>1</sup>; Monica Costa<sup>1</sup>; Ana Dias Alves<sup>1</sup>; Manuela Braga<sup>1</sup>; Paulo Calhau<sup>1</sup>; Ana Neto<sup>2</sup>; Mário Chagas<sup>2</sup>

1- Hospital Garcia de Orta; 2- Instituto Português de Oncologia de Lisboa

**Introdução:** o Neuroblastoma é uma neoplasia embrionária do sistema nervoso simpático periférico com um amplo espectro de apresentação clínica. Representa o terceiro cancro mais frequente em pediatria, com média de idade de diagnóstico de 2 anos. O prognóstico é variável, oscilando entre a regressão espontânea e a multi-resistência à terapêutica. **Descrição do Caso:** criança do sexo masculino, 31 meses, sem antecedentes relevantes, inicia 5 semanas antes do internamento febre intermitente não quantificada, irritabilidade e diminuição do grau de actividade, com limitação da actividade diária. Duas semanas antes do internamento é observado em Urgência Hospitalar. Realiza avaliação analítica: GV 3.91x10<sup>12</sup>/L, Hb 86g/L, Htc 26%, VGM 67.2fL, HGM 22pg, CHM 33g/L, RDW 17%, GB 11000x10<sup>9</sup>/L, N 54%, L

36%, M 9%, E 0.3%, B 0.2%, plaquetas 479.000x10<sup>9</sup>/L, PCR 6.7mg/dL. Tem alta, medicado sintomaticamente e com ferro oral com diagnósticos de anemia ferropénica e infecção viral. Melhoria aparente mas, uma semana antes do internamento, reinicia a mesma sintomatologia, pelo que recorre ao Serviço de Urgência. Internado para esclarecimento diagnóstico, mantendo febre, anorexia, recusa da marcha e irritabilidade. Melhoria clínica com naproxeno. Teleradiografia de tórax, ecocardiograma e ecografia abdominal sem alterações. Avaliação analítica: GV 3x10<sup>12</sup>/L, Hb 63g/L, Htc 20%, VGM 65fL, HGM 20pg, CHM 32g/dL, RDW 19%, reticulócitos 1.8%, plaquetas 352000x10<sup>9</sup>/L, GB 9700x10<sup>9</sup>/L, N 51%, L 36%, M 12%, E 0.3%, B 0.5%, PCR 11.2 mg/dL, VS>120mm/1ªhora, ureia 17 mg/dL, creatinina 0.2 mg/dL, AST 52UI/L, ALT 8UI/L, sideremia 25mcg/dL, transferrina 197mg/dL, ferritina 262ng/dL, bilirrubina 0.2mg/dL, LDH 1760UI/L. RA teste, anticorpos anti-nucleares e dsDNA negativos. Prova tuberculínica, Huddleson e Widal negativas. Hemocultura, urocultura e coprocultura negativas. Serologias VIH, EBV, mycoplasma, vírus respiratórios e enterovírus negativas. IgG anti-CMV e anti-Parvovírus B19 positivas. Realiza biópsia óssea e medulograma que mostram infiltração bilateral de células em roseta compatíveis com neuroblastoma. Repetição de ecografia abdominal revela massa na glândula supra-renal. **Discussão:** este caso demonstra que perante um quadro arrastado de sintomas gerais, inespecíficos deve admitir-se a presença de uma neoplasia, hipótese reforçada pela documentação de anemia, elevação da VS e da LDH. O diagnóstico atempado de neuroblastoma pode influenciar favoravelmente o tratamento e o prognóstico.

**Palavras-chave:** anemia, neuroblastoma

#### PD223- Múltiplas lesões extra-axiais do SNC - da incerteza ao diagnóstico

Ana Filipe Almeida<sup>1</sup>; Natacha Santos<sup>1</sup>; Cristina Castro<sup>2</sup>; Artur Bonito Vitor<sup>1</sup>; Josué Pereira<sup>3</sup>; Sérgio Castro<sup>4</sup>; Maria Manuel Campos<sup>5</sup>; Ana Carneiro<sup>6</sup>; Nuno Farinha<sup>2</sup>; Carla Costa<sup>1</sup>; Maria João Gil-da-Costa<sup>3</sup>

1 - S. Pediatria/UAG-MC Hospital S. João E.P.E - Porto; 2 - Unidade de Hemato-Oncologia/ Serviço Pediatria - UAG-MC Hospital S. João E.P.E - Porto; 3 - Serviço de Neurocirurgia Pediátrica Hospital S. João E.P.E - Porto; 4 - Serviço de Neurorradiologia Hospital S. João E.P.E - Porto; 5 - Unidade de Neurologia/ Serviço Pediatria - UAG-MC Hospital S. João E.P.E - Porto; 6 - Serviço de Hematologia Clínica Hospital S. João E.P.E - Porto

**Introdução:** Os PNET (Primitive Neuroectodermal Tumours) do Sistema Nervoso Central (SNC) são tumores embrionários malignos que apresentam diferenciação divergente, de grau variável, nomeadamente neuronal, glial e outras. Correspondem a 10 a 20% dos tumores do SNC e ocorrem geralmente antes dos 15 anos, com ligeiro predomínio no sexo masculino. A localização preferencial é a fossa posterior e têm tendência a metastizar. **Caso Clínico:** Descreve-se o caso clínico de um rapaz de 7 anos, previamente saudável, observado no serviço de urgência por cefaleias frontais intensas, com 15 dias de evolução, associadas a vómitos. Ao exame objectivo não apresentava alterações, nomeadamente comprometimento neurológico. Do estudo efectuado destaca-se a RM cerebral e medular que mostrou a presença de múltiplas massas extra-axiais (dispersas pelas cisternas da base, IV ventrículo e espaço sub-aracnoideu medular, a mais importante das quais se encontra a nível da medula cervical, de C2 a C6, observando-se, nas restantes regiões do raquis, múltiplas zonas de moldagem do cordão medular, embora com menor expressão), tendo sido colocadas as hipóteses de etiologia infecciosa/granulomatosa ou neoplásica. Documentou-se ainda um défice isolado e persistente de IgA (<6 mg/dL), IgM positiva para HSV1, PCR EBV positiva (>103), esfregaço de sangue periférico com linfócitos reactivos e ausência de células neoplásicas, incluindo blastos, no líquor. A discussão clínica e imagiológica fez-se numa abordagem multidisciplinar imprescindível neste doente. O diagnóstico definitivo só foi possível após biópsia da lesão extra-axial medular cervical, que revelou tratar-se de um PNET do SNC com diferenciação glial, índice de proliferação pelo MIB1(Ki67) superior a 50%, com infiltração do tecido nervoso adjacente. O estadiamento tumoral, fora do SNC, foi todo negativo. Iniciou quimioterapia neoadjuvante com carboplatinium e etoposídeo no sentido de controlar a disseminação tumoral e, eventualmente, permitir remoção cirúrgica do principal componente tumoral, antes de avançar para quimioterapia e radioterapia posterior. Após dois ciclos, verificou-se uma diminuição marcada das lesões, embora o prognóstico se mantenha muito reservado. **Comentários:** Os autores relevam a importância da colaboração multidisciplinar como forma de alcançar o diagnóstico, assim como de dar a conhecer uma forma rara de apresentação imagiológica de um PNET do SNC.

**Palavras-chave:** PNET do SNC

**PD224- Tumor de Wilms em pequeno lactente. Caso clínico.**

Juliana Roda<sup>1</sup>; Sónia Silva<sup>2</sup>; Manuel João Brito<sup>2</sup>; Fátima Heitor<sup>2</sup>; Nuno Figueiredo<sup>1</sup>

1 - Serviço de Pediatria do Hospital Distrital da Figueira da Foz; 2 - Unidade de Hematologia e Oncologia do Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** O tumor de Wilms é a neoplasia renal mais comum da criança. A apresentação clínica mais frequente corresponde à detecção duma massa abdominal (80%), mas em 20% dos casos existe hematuria e/ou hipertensão arterial (HTA). A maioria dos casos ocorre abaixo dos 5 anos e a idade média de diagnóstico é 3 anos, sendo, no entanto, menos frequente antes dos 6 meses de idade. **Caso clínico:** Lactente de 2 meses, do sexo masculino, previamente saudável, que recorre ao Hospital Distrital local por episódio de hematuria macroscópica. Ao exame objectivo apresentava-se apirético, com bom estado geral, mucosas coradas e hidratadas, sem massa abdominal palpável ou edemas periféricos. Foi constatada HTA (133/77 mmHg). A análise sumária de urina confirmou a presença de hematuria, sem leucocitúria ou nitritos, sendo a urocultura negativa. Fez ecografia abdominal que revelou uma volumosa formação nodular com 6,9 cm, sólida com áreas quísticas, ao nível do terço médio e inferior do rim direito, compatível com tumor renal. Foi submetido a nefrectomia direita, tendo ocorrido ruptura capsular localizada do tumor durante a mesma. O estudo anatomo-patológico confirmou o diagnóstico de tumor de Wilms, com histologia favorável. Iniciou quimioterapia segundo protocolo NWTS-5 (estádio II) que completou aos 6 meses de idade. **Comentários:** No pequeno lactente com hematuria macroscópica isolada deve ser excluída a hipótese de tumor de Wilms através da realização de ecografia renal, um exame acessível e inócuo.

**Palavras-chave:** Tumor de Wilms, lactente, hematuria

**PD225- Hamartoma Hepático: um achado.**

Juliana Roda<sup>1</sup>; Sónia Silva<sup>2</sup>; Manuel João Brito<sup>2</sup>; Fátima Heitor<sup>2</sup>; Lurdes Moura<sup>1</sup>

1 - Serviço de Pediatria do Hospital Distrital da Figueira da Foz; 2 - Unidade de Hematologia e Oncologia do Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** O hamartoma hepático representa 17% dos tumores hepáticos benignos da criança. A apresentação clínica mais frequente é a de uma massa abdominal palpável e distensão abdominal. **Caso clínico:** Menino de 14 meses que, por ligeiro atraso motor, associado a ausência de aumento ponderal no último mês, realizou a nível de cuidados primários exames complementares de diagnóstico. Estes revelaram discreta elevação da transaminase oxalacética (57 U/L) e da hormona tireostimulante (TSH) (6,22 uUI/ml) e quistos hepáticos na ecografia abdominal, pelo que foi orientado para o Hospital Distrital local. Ao exame objectivo apresentava bom estado geral, sem sinais de desnutrição ou icterícia, tiróide não palpável e fígado palpável 3 cm abaixo de rebordo costal à direita. A repetição da ecografia abdominal revelou massa hiperecogénica no lobo esquerdo do fígado, com cerca de 7,5 cm e formações quísticas no seu interior, condicionando desvio da veia suprahepática média. A tomografia axial computadorizada e a ressonância magnética confirmaram a existência de tumor hepático colocando as hipóteses de diagnóstico de hamartoma, hemangioendotelioma e hepatoblastoma. A restante investigação mostrou aumento da TSH, da triiodotironina (T3), da tiroglobulina e da alfa-fetoproteína (AFP) (334 UI/ml). A ecografia da tiroide era normal. Foi submetido a excisão total do tumor e o estudo anatomo-patológico confirmou o diagnóstico de hamartoma hepático. Posteriormente verificou-se normalização dos valores da TSH, T3, tiroglobulina e AFP. **Comentários:** A elevação da TSH e hormonas tiroideas descrita no hemangioendotelioma hepático não é característica do hamartoma hepático. O diagnóstico e cirurgia precoces do hamartoma hepático, permite evitar as complicações associadas, nomeadamente, compressão visceral ou malignização.

**Palavras-chave:** Hamartoma, tumor hepático, TSH

**PD226- Da claudicação ao hepatoblastoma - Um passo**

Susana Corujeira<sup>1</sup>; Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Filipa Flor de Lima<sup>1</sup>; Teresa Campos<sup>1</sup>; Paulo Soares<sup>1</sup>; Cristina Castro<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Nuno Farinha<sup>1</sup>

1 - Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de São João, E.P.E. Porto

**Introdução:** Os tumores hepáticos malignos representam <1% das neoplasias malignas em idade pediátrica, sendo o hepatoblastoma o tumor mais comum. **Caso clínico:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de sexo feminino, 23 meses de idade, trazida ao SU por febre há 2 dias e claudicação do membro inferior direito nos últimos 2 meses, associada a quedas frequentes. À admissão foi objectivada otite média aguda e bordo hepático

palpável 3 cm abaixo do rebordo costal. Exame neurológico sem alterações. A avaliação por Ortopedia excluiu patologia osteo-articular. A ecografia abdominal revelou massa hepática de contornos bem definidos (9 cm de diâmetro). A RM abdominal mostrou fígado de dimensões aumentadas (13,5 cm de diâmetro longitudinal) e identificou uma massa heterogénea, de 83x69x80 mm bem delimitada no lobo hepático direito, centrada nos segmentos VII e VIII (esboçando mesmo uma cápsula), que capta contraste. Estudo analítico sem alterações, excepto trombocitose e alfa-fetoproteína 1403.6 ng/mL. Cintilograma ósseo e radiografia da anca e membro inferior direito normal. A biópsia por agulha foi compatível com hepatoblastoma. O estadiamento mostrou um tumor localizado Pretext II. Iniciou quimioterapia com cisplatina seguido de 3 ciclos de cisplatina e doxorubicina (PLADO) com boa resposta. Realizou ressecção total da lesão e complementou o tratamento com 2 ciclos PLADO. A sintomatologia articular desapareceu nas primeiras semanas. **Comentários:** Este caso revela a importância de uma abordagem cuidada no Serviço de Urgência, onde podem ser diagnosticados tumores em crianças cuja sintomatologia que motiva a vinda ao SU não está relacionada com o tumor, colaborando assim para um diagnóstico mais precoce.

**Palavras-chave:** Hepatoblastoma, Tumor hepático, Hepatomegalia

**PD227- Teratoma do ovário**

Marina Amaral<sup>1</sup>; Jorge Sales Marques<sup>1</sup>; Pinho de Sousa<sup>1</sup>; Céu Rosinha<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar Gaia/Espinho

**Introdução:** Os teratomas são neoplasias raras e os teratomas do ovário representam a maioria dos tumores do ovário, tanto na criança como na adolescência. Frequentemente manifestam-se clinicamente como uma dor abdominal aguda ou como uma massa abdominal assintomática. Os autores apresentam um caso diagnosticado e tratado num Hospital Central, evidenciando aspectos diagnósticos, achados operatórios e as opções terapêuticas tomadas. **Caso clínico:** - Doente do sexo feminino, 9 anos, recorreu ao serviço de urgência por quadro de dor abdominal de início súbito, com poucas horas de evolução. Sem febre, sem sintomas gastrointestinais ou genitourinários associados. Ao exame objectivo apresentava uma massa abdominal evidente, pouco dolorosa à palpação profunda. - Os exames auxiliares de diagnóstico efectuados, particularmente a ecografia abdominal e TC abdominopélvica, evidenciaram a presença de uma volumosa formação quística multisseptada na cavidade abdominal, sugestiva de tumor anexial. Os marcadores tumorais alfa-fetoproteína e  $\beta$ -HCG encontravam-se ambos dentro dos parâmetros na normalidade, 0,72 UI/ml e <0,2 mil/ml respectivamente. - A doente foi submetida a laparotomia exploradora com ooforectomia e o exame histológico confirmou o diagnóstico de teratoma cístico maduro do ovário. - Não ocorreram complicações pós-operatórias, encontrando-se a doente sem queixas. **Comentário:** Os teratomas fazem parte de um conjunto de tumores denominados tumores das células germinativas. São neoplasias raras, representando menos de 1% de todas as neoplasias diagnosticadas em crianças até aos 15 anos de idade. Na adolescência, o teratoma mais frequente é o do ovário. Clinicamente podem manifestar-se ou como uma dor abdominal aguda, quando existe torção e/ou hemorragia da massa ou, como uma massa abdominal/pélvica assintomática. Muitas vezes estes tumores chegam a atingir os 10-15cm. O tratamento cirúrgico visa a ressecção completa da massa e, se possível, a preservação do ovário de modo a que a adolescente desenvolva uma puberdade normal. Os marcadores tumorais e os meios complementares de imagem são fundamentais para o follow-up dos teratomas, prevenindo as recidivas locais ou no ovário contralateral.

**Palavras-chave:** Teratoma, ovário, massa abdominal

**Área Científica – Outros****PD228 - Modificación de los conocimientos sobre drogas en adolescentes de la Secundaria básica “Orlando Fernández Badell”.**

Lic. Yamile Blanco H.<sup>1</sup>

1-Licenciada, especialista en A.P.S

La drogadicción representa un serio problema de salud en el mundo actual, una de las epidemias sociales de mayor y más rápida extensiones en la pasada centuria, con la probabilidad de extenderse y hacerse aún más grave en el siglo XXI, fenómeno que representa una amenaza para la salud y el bienestar de los seres humanos, al menoscabar las bases socio-económicas, culturales y políticas de la sociedad. Se realizó un estudio de intervención comunitaria a 100 adolescentes entre 12 y 15 años, pertenecientes a la secundaria básica Orlando Fernández Badell del Policlínico Armando García Aspúri de la Ciudad de

Santiago de Cuba, durante el trimestre marzo-mayo del año 2008. Con el objetivo de modificar conocimientos sobre drogas en la adolescencia. La muestra se tomó al azar por el método de números aleatorios entre todos los adolescentes que dieron su consentimiento en participar en la intervención quedando constituida por 100 adolescentes de un universo de 516 alumnos. Se identificó el nivel de conocimientos que tenían, se utilizaron técnicas participativas y clases en grupo, así como videos relacionados con el tema, obteniéndose resultados satisfactorios. Lográndose modificar el conocimiento de los mismos sobre el tema con una alta efectividad. Sé recomendó diseñar programas de educación sobre drogas, así como extender este tipo de trabajo a otras áreas de salud.

#### PD229- Serviço de Urgência Pediátrico: Casuística de um Hospital Nível II da Região Centro

Andreia Oliveira<sup>1</sup>; Marcela Pires Guerra<sup>1</sup>; Filipa Cunha<sup>1</sup>; Lígia Peralta<sup>1</sup>; Sílvia Almeida<sup>1</sup>; Adelaide Bicho<sup>1</sup>

1- Hospital Infante D. Pedro, Aveiro

**Introdução:** O Serviço de Urgência Pediátrico (SUP) destina-se à assistência de crianças com doenças que necessitam de cuidados emergentes/urgentes não acessíveis nos Cuidados de Saúde Primários (CSP). O SUP do Hospital Infante D. Pedro, Aveiro admite crianças com menos de 15 anos, registando-se uma afluência média de 104 admissões/dia. **Objetivo:** Caracterizar as admissões ao SUP num hospital nível II da região Centro, analisando o impacto das patologias por grupo etário e na dinâmica hospitalar. **Metodologia.** Estudo retrospectivo das fichas clínicas das admissões ao SUP num período de 24 horas nos meses ímpares de Setembro/2007 a Agosto/2008. Os parâmetros avaliados foram: idade, sexo, hora de admissão, referenciação, triagem, exames auxiliares, tratamentos, diagnósticos e orientação. **Resultados:** Nos dias estudados registaram-se 607 admissões, tendo-se excluído 15 por abandono do SUP. A distribuição mensal foi regular com ligeiro predomínio em Janeiro. Das crianças admitidas, 51% eram do sexo feminino e 62,8% tinham menos de 5 anos (mediana = 3,2 anos). Entre as 8:00h e as 17:59h ocorreram 51,5% das admissões. A referenciação prévia ocorreu em 10,5% dos casos e atribuiu-se a maior prioridade na observação médica em 3,2% das crianças. Os diagnósticos mais frequentes foram: doenças do aparelho respiratório e otorrinolaringológico (39,7%) sobretudo em crianças com menos de 5 anos (73,6%); doenças do aparelho digestivo (18,2%) com maior afluência relativa de madrugada (19,4%); acidentes, traumatismos e intoxicações (17,6%), responsáveis por 41,9% das admissões nos adolescentes. Realizaram exames auxiliares 31,1%, terapêutica 39,5% e observação por outras especialidades 16,0%. A taxa de internamento foi de 8,3%: no Serviço de Observação (4,9%) os diagnósticos mais frequentes foram as doenças do aparelho digestivo (41,4%) e os acidentes, traumatismos e intoxicações (17,6%); na Enfermaria (3,4%) as principais patologias foram as doenças do aparelho respiratório (30%) e as do aparelho digestivo (20,0%). Foram transferidas 4 crianças, 3 das quais para observação por Especialidade. Não se registaram óbitos. **Conclusão:** As admissões ao SUP foram maioritariamente motivadas por patologias sem carácter urgente, sem referenciação, nos primeiros anos de vida e no período laboral. A taxa de internamento foi elevada considerando a natureza não crítica da maioria das admissões. É vital a sensibilização da população para recorrer aos CSP nas situações não urgentes.

**Palavras-chave:** Serviço Urgência Pediátrico, Diagnóstico

#### PD230- Medical resources use and indirect costs of otitis media in Portugal- An Internet survey

Cardoso, Cristina<sup>1</sup>; Speets, Anouk<sup>2</sup>; Wolleswinkel, Judith<sup>2</sup>;

1- GlaxoSmithKline, Portugal; 2- Pallas Health Research and Consultancy, The Netherlands

**Objectives:** Estimate resources consumption and societal impact of otitis media (OM) in children < 5 yo in Portugal, potentially large, as acute otitis media (AOM) is a mostly mild but one of the most common childhood diseases worldwide. Differences in healthcare/societal systems make it important to have country-specific data. **Methods:** Generic symptoms and childhood diseases self-report questionnaire developed, also implemented in other 7 European countries, covering several domains: socio-demographic data, disease episode characteristics, medical resources use, caregivers' productivity loss and travel-related costs. During March09 was sent to 45,200 members of a local agency Internet panel, obtained a sample of 2,091 parents with children < 5 yo, and 1,769 were suitable to complete it with details about their child's most recent disease episode (previous 12 months). Medically confirmed OM (MD-OM) episodes: earache/running ear, and/or OM diagnosis by a medical doctor (MD). Direct medical and non-medical and indirect non-medical costs were calculated per episode. A Spanish OM epidemiological study (EpiS), was used

to extrapolate to our population and estimate 214,648 episodes of AOM/year among children < 5 yo. **Results:** Sample representative of general population. 334 suspected OM cases, 46% consulted a Pediatrician, 25% a GP, 34% an ER and 9,4% other Med. specialties. In several cases more than 1 MD was visited. Reports of 203 recent MD-OM, mean duration: 6.1 days (SD 7.5 days). 9% of MD-OM were 4th-10th episode in previous year. Hospital admission with overnight stay in 9 cases, mean duration: 3.9 days (SD 3.6 days). MD prescribed antibiotics in 92% of MD-OM, drugs w/out prescription were bought in 49% of MD-OM. 27% of MD-OM, caregivers lost days of paid job, average 19.8 hours/episode (SD 23.0 hours). In 65% of MD-OM, caregivers who worked, reported productivity loss, average 21.0 hours/episode (SD 25.3 hours). Mean costs (direct-medical and non-medical, and indirect non-medical) were estimated as 334€/OM episode, extrapolating to a societal economic burden of ≈72 M€/year, being 39% indirect non-medical costs. **Conclusion:** The survey was an important assessment tool for knowledge acquisition on OM impact to Portuguese society, both on medical and economic burden levels. It should be assessed by an EpiS to characterize its real impact for society and allow for planned interventions to decrease its economic and disease burden.

**Palavras-chave:** otitis media, disease burden, costs, societal impact

#### PD231- Internamentos por Traumatismo Craniano - Casuística de uma Unidade de Pediatria Geral de um Hospital Central

Sara Aguilár<sup>1</sup>; Inês Girbal<sup>1</sup>; Marta Valente<sup>1</sup>; Gabriela Araújo e Sá<sup>1</sup>; António Siborro Azevedo<sup>1</sup>

1- Hospital de Santa Maria

**Introdução:** Os traumatismos cranioencefálicos (TCE) são frequentes na população pediátrica. A maioria é ligeira e não se associa a lesão cerebral. Uma minoria associa-se a lesão cerebral, com necessidade de internamento, ocasionalmente sem alterações neurológicas ou fracturas aparentes. **Objetivo:** Caracterização epidemiológica dos internamentos por TCE da Unidade Pluridisciplinar Assistencial de Pediatria do Hospital de Santa Maria. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos das crianças internadas nesta Unidade por TCE por um período de 18 meses (Dezembro de 2007 e Maio de 2009). **Resultados:** Durante o período referido foram admitidas 60 crianças por TCE, o que correspondeu a 10% dos internamentos nesta Unidade. Destas, 38 (63%) eram do sexo masculino, com idade mediana de 6 anos (min 7 dias; max 15 anos), 44(73%) tinham idade superior a 2 anos. A mediana dos dias de internamento foi 7 dias (min 2; max 91). Vinte e oito (46%) crianças foram transferidas da Unidade de Cuidados Intensivos. Verificou-se maior prevalência de internamentos nos meses de Abril e Outubro. As causas principais de TCE foram quedas superiores à própria altura (40%), atropelamento (20%) e acidentes de viação (13%). Dezanove (31%) apresentavam politraumatismos. Quarenta e um (68%) dos traumatismos foram presenciados. Na observação à entrada, verificou-se história de perda de conhecimento em 20 (33%) crianças, sonolência em 25 (42%) e vômitos em 9 (1,5%). Ao exame objectivo 16 (27%) tinham Glasgow<13. Não se verificou qualquer alteração no exame neurológico em 17 (28%) das crianças, o que correspondeu a 68% (10) das crianças com idade inferior a 2 anos e a 12% (7) do grupo etário com idade maior ou igual a dois anos. Todas as crianças realizaram TC-CE, verificando-se fractura craniana em 40 (66%) e lesão intracraniana em 38 (63%). Os principais tipos de lesão intracraniana foram hemorragia subdural em 14 (23%), hemorragia epidural em 10(17%) e hemorragia subaracnoideia em 9 (15%). Seis (10%) crianças necessitaram de intervenção neurocirúrgica. Não se verificaram óbitos. **Conclusão:** Os TCE com fractura ou lesão intracraniana foram durante este período motivo de internamento frequente nesta Unidade. Verificou-se ausência de parâmetros clínicos iniciais sugestivos de lesão neurológica em mais de 1/4 das crianças, principalmente no grupo etário abaixo dos dois anos, pelo que se impõe ensino aos pais sobre sinais de alarme, assim como sobre medidas de prevenção de acidentes.

**Palavras-chave:** Traumatismo cranioencefálico, Internamento, Casuística

#### PD232- O valor da imagem no diagnóstico diferencial das nefropatias: a propósito de 2 casos clínicos

Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Susana Corujeira<sup>1</sup>; Susana Soares<sup>1</sup>; José Miguel Jesus<sup>2</sup>; Helena Pinto<sup>1</sup>; Carla Rego<sup>3</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>;

1- S. Pediatria da UAG-MC do Hospital de S. João, E.P.E. - Porto; 2- S. Radiologia do Hospital de S. João, E.P.E. - Porto; 3- S. Pediatria da UAG-MC do Hospital de S. João, E.P.E. - Porto / Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** A detecção clínica ou imagiológica de massas renais é sempre um sinal de alarme que deve conduzir a uma avaliação e orientação imedia-

tas, de forma a distinguir a natureza da lesão e a actuar em conformidade. As técnicas de imagiologia desempenham um papel fundamental nesta distinção etiológica. Os autores apresentam dois casos, respectivamente uma lesão renal benigna e outra maligna, discutindo as suas diferentes formas de apresentação clínica e imagiológica. Caso 1: Criança de 9 anos, do sexo feminino, sem história pessoal ou familiar de relevo, que é referenciada ao SU por hematuria macroscópica. A avaliação ecográfica inicial mostrou uma imagem nodular complexa no rim direito, com componente quístico e elemento nodular sólido vegetante, o qual foi identificado como vestígio hemorrágico em ecografia posterior. A TC realizada no SU complementou esta informação, evidenciando rins quísticos bilateralmente e excluindo lesões sugestivas de malignidade e sugerindo, por conseguinte, o diagnóstico de Doença Renal Poliquística Autossómica Dominante. Efetuada ecografia renal aos pais, que não revelou alterações, pelo que se considera tratar de uma mutação de novo na família. Caso 2: Criança de 5 anos, do sexo masculino, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes, que recorre ao SU por tumefacção escrotal à esquerda com alguns dias de evolução. Ao exame objectivo, constatado um volumoso varicocele e uma massa abdominal palpável no flanco esquerdo. Realizou inicialmente ecografia, que confirmou a existência de varicocele bilateral, mostrando ainda uma massa abdominal esquerda, com cerca de 13 cm de maior diâmetro. A posterior avaliação por TC veio mostrar uma massa na vertente anterior do rim esquerdo, com cerca de 111x108x95 cm, com necrose central, compressão do ureter e vasos gonadais, bem como a existência de 8 lesões hepáticas secundárias. Realizou citologia aspirativa, tendo sido diagnosticado um Tumor de Wilms estadio IV, com metastização hepática. **Comentário:** A imagiologia tem um papel fulcral no diagnóstico diferencial de lesões benignas e malignas renais. Estes dois casos ocorreram em simultâneo; os autores salientam a necessidade de um diagnóstico diferencial atempado em patologias com prognóstico tão diverso.

**Palavras-chave:** Tumor renal, Tumor de Wilms, Doença Renal Poliquística, Varicocele

#### PD233- “Um caso de dor abdominal recorrente”

Sónia Santos<sup>1</sup>; Susana Branco<sup>2</sup>; Elisabete Santos<sup>3</sup>; Conceição Salgado<sup>3</sup>;  
1- Hospital São Teotónio - Viseu; 2- Hospital São Teotónio - Viseu; 3- Hospital São Teotónio - Viseu

**Introdução:** A dor abdominal recorrente é um sintoma frequente na Urgência Pediátrica (UP), sendo a malrotação intestinal uma causa rara a considerar. Esta consiste numa anomalia congénita resultante de um erro na normal rotação e/ou fixação do intestino embrionário. **Caso clínico:** Rapaz de 9 anos que recorre à UP por dor abdominal peri-umbilical, tipo cólica e de agravamento progressivo, com evolução de dezoito horas, acompanhada de vómitos, inicialmente alimentares e posteriormente biliares. Referia igualmente anorexia e uma dejectação tipo cíbala na manhã do internamento. Ao exame físico apresentava um abdómen difusamente doloroso à palpação (sobretudo no epigastro), sem defesa e com ruidos hidro-aéreos presentes. Nos seus antecedentes, a referir dois internamentos por gastroenterite aguda e desde os dois anos obstipação e história de dor abdominal recorrente, por vezes acompanhada de vómitos, que já tinham motivado internamento na Suíça (onde viveu até aos 8 anos) com estudo etiológico inconclusivo. Nos antecedentes familiares de referir mãe com litíase vesicular, avó paterno falecido aos 57 anos por carcinoma intestinal e avó materna com pólipos intestinais. À entrada na UP realizou estudo analítico, ecografia abdominal e radiografia simples do abdómen que foram normais. Durante o internamento, constatou-se um agravamento clínico sempre que se tentava a alimentação, e ausência de dejectões. Por suspeita de sub-oclusão intestinal secundária a malrotação/vólvo intermitente, realizou clister opaco: “Difícil progressão retrógrada do contraste, sem obstáculos desde o recto até à porção média do transversa, a partir do qual não foi possível mais progressão por imagem de “estenose”. Para despiste de lesão tumoral realizou colonoscopia: “grande redundância de sigmóide com posição anómala do pólo cecal - observa-se luz do endoscópio a nível da transição epigastro/hipocôndrio esquerdo”, sem outras alterações. Perante o diagnóstico de malrotação intestinal, a D13 de internamento realizou laparoscopia com lise de bandas de Ladd, desrotação intestinal e apendicectomia de ocasião. Constatou-se boa evolução pós-operatória. **Conclusão:** A malrotação intestinal é um desafio diagnóstico. A clínica pode ser aguda com necessidade de cirurgia emergente por vólvo ou obstrução duodenal subjacentes ou insidiosa, com dor abdominal recorrente e vómitos esporádicos que podem responder à existência de vólvos intermitentes.

**Palavras-chave:** Dor abdominal, malrotação intestinal

#### PD234- Incontinentia Pigmenti: mais do que uma questão dermatológica

Diana Gonzaga<sup>1</sup>; Teresa Oliveira<sup>2</sup>; Eduarda Osório Ferreira<sup>3</sup>; Susana Tavares<sup>2</sup>  
1- Centro Hospitalar do Porto- Hospital Santo António; 2- Centro Hospitalar entre Douro e Vouga; 3- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho

As genodermatoses representam um largo grupo de doenças genéticas raras com manifestações cutâneas. Assim, o reconhecimento das lesões cutâneas é importante não só para a instituição do tratamento dermatológico, bem como para a detecção de alterações sistémicas associadas. Lactente do sexo feminino, fruto de Ilgestação (abortamento espontâneo às 11 semanas IG- cariótipo 46XY), complicada por Diabetes e pré-eclampsia. Parto hospitalar distóxico (IFP) às 37 semanas. Apgar 9/10; lesões cutâneas vesiculares desde o nascimento na região gemelar bilateral, com diagnóstico de melanose pustular neonatal transitória. Rastreio séptico negativo, salientando-se apenas discreta eosinofilia. Pais jovens, não consanguíneos. História familiar de lesões hipopigmentadas nos membros inferiores (mãe e 2 tias maternas). Aos 5 meses de idade, trazida ao SU por temperatura sub-febril com 2 dias de evolução e noção de agravamento das lesões cutâneas com extensão para o tronco e membros superiores, nas 12 horas precedentes à admissão. Sem outras queixas. Ao exame objectivo apresentava lesões maculopapulares hiperqueratóticas, algumas com aspecto verrucoso, com áreas eritematosas e vinosas, com atingimento dos membros inferiores, tronco, face interna do membro superior esquerdo; lesões exsudativas, pustulosas no hálux esquerdo, pernas e dorso da mão esquerda. Restante exame sem alterações. Foi colocada como hipótese o diagnóstico de Incontinentia Pigmenti (IP) associada a piodermite. Rastreio séptico negativo. Efetuou Flucloxacilina EV, com regressão dos sinais inflamatórios cutâneos. A biopsia cutânea confirmou o diagnóstico de IP. O rastreio de alterações sistémicas, nomeadamente radiografia do esqueleto foi normal. Aparecimento de estrabismo convergente 1 mês após o diagnóstico. O estudo molecular do gene NEMO foi positivo, tendo sido orientada para aconselhamento genético. Actualmente com 22 meses de idade, apresenta exame neurológico normal, a salientar lesões hiperpigmentadas no hemicorpo esquerdo e estrabismo. A IP é um síndrome neurocutâneo, de transmissão autossómica dominante ligada ao cromossoma X, que se associa em 50-80% dos casos a manifestações sistémicas potencialmente graves. É importante considerar esta patologia no diagnóstico diferencial dos exantemas vesiculares neonatais, uma vez que o diagnóstico precoce e o rastreio das manifestações sistémicas, permitem um melhor tratamento das complicações associadas, com importantes implicações no prognóstico.

**Palavras-chave:** Incontinentia pigmenti, exantema vesicular, neonatal

#### PD235- Fendas labio-palatinas e anomalias associadas

Vanessa Mendonça<sup>1</sup>; A. Raquel Silva<sup>2</sup>; Susana Corujeira<sup>1</sup>; Ana Ramalho<sup>1</sup>; Carla Moura<sup>3</sup>; Miguel Leão<sup>3</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Grupo Transdisciplinar de Fendas Labio-Palatinas do S. João

1- Serviço Pediatria - UAG-MC do H. de S. João do Porto, E.P.E.; 2- Serviço Pediatria Cirúrgica - UAG-MC do H. de S. João do Porto, E.P.E.; 3- Serviço de Genética Humana da UAG-MC do H.S. João, E.P.E-Porto

**Introdução:** As fendas oro-faciais, particularmente as labio-palatinas não sindrómicas, são as malformações craniofaciais mais frequentes. A sua etiologia e patogénese apesar de extensamente estudada ainda não estão completamente esclarecidas. Como tal, o conhecimento das anomalias associadas e fundamental para proceder a uma classificação sindrómica baseada na identificação de síndromes já descritos e para permitir a descrição de novas entidades, designadas na literatura por private syndromes. **Objectivo:** Investigar a prevalência e o tipo de malformações congénitas (de acordo com a Classificação Internacional de Doenças: ICD10) associadas presentes no grupo de doentes seguidos na consulta do Grupo Transdisciplinar das Fendas Labio-Palatinas do Hospital de S. João. **Metodos:** Análise retrospectiva dos dados relativos aos doentes seguidos por este grupo entre 1992 e 2009. **Resultados:** Dos 294 doentes seguidos por este grupo, 123 (42%) tem outras malformações associadas além da fenda. Deste subgrupo, a maioria (55%) não se enquadra numa síndrome reconhecível. Foram identificadas 207 malformações, sendo as da face (29%) as mais frequentes, seguidas das musculoesqueléticas (24%) e das cardíacas (22%), respectivamente. O tipo de fenda mais frequentemente associado a outras malformações foi a palatina isolada (53%), seguida da labio-palatina (30%). Registou-se história familiar positiva em 30 (24%) doentes. **Conclusão:** Apesar da incidência e tipo de malformações associadas as fendas labio-palatinas variar nos diferentes estudos, registou-se uma elevada prevalência de malformações associadas, que foi superior a maioria das series publicadas. Salienta-se a importância do seu rastreio bem

como do seu registo em bases de dados como elementos fundamentais para o adequado seguimento destes doentes, para a compreensão da sua etiologia e para a descrição de novas síndromes.

**Palavras-chave:** fenda labial, fenda palatina, malformação; síndrome

#### PD236- Fendas orofaciais sindrómicas - a nossa realidade

Vanessa Mendonça<sup>1</sup>; A. Raquel Silva<sup>2</sup>; R. Santos Silva<sup>1</sup>; Sofia Pauperio<sup>1</sup>; Carla Moura<sup>3</sup>; Miguel Leao<sup>3</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Grupo Transdisciplinar de Fendas Labio-Palatinas do S.João

1- Serviço Pediatria - UAG-MC do H. de S. João do Porto, E.P.E.- Porto; 2- S. Pediatria Cirúrgica - UAG-MC do H. de S. João do Porto, E.P.E.Porto; 3- Serviço de Genética Humana da UAG-MC do H.S.João, E.P.E-Porto

**Introdução:** As fendas labio-palatinas constituem uma das malformações craniofaciais congénitas mais comuns, afectando cerca de 1 em cada 700 a 1000 recém-nascidos, sendo na sua maioria (50-70%) não sindrómicas. A importância do enquadramento das fendas oro-faciais numa síndrome reside na possibilidade de melhor definir o prognóstico e de permitir o aconselhamento genético familiar e o diagnóstico pré-natal numa futura gestação. **Objectivo:** Descrever as síndromes identificadas no grupo de doentes seguidos na consulta do Grupo Transdisciplinar das Fendas Labio-Palatinas do Hospital de S. Joao. **Métodos:** Análise retrospectiva dos dados relativos aos doentes seguidos por este grupo entre 1992 e 2009. **Resultados:** Dos 294 doentes seguidos por este grupo, 71 (24%) são portadores de síndromes já descritas. Este subgrupo de doentes tem idades compreendidas entre 1 mes de vida e os 20 anos de idade, sendo na maioria (56%) do sexo feminino. A fenda palatina isolada (Tipo III de Spina) foi a mais frequente (60%), seguida da labio-palatina. Das síndromes identificadas, a de Pierre-Robin (PR) foi a mais frequente (32%), seguida das Síndromes da Microdeleção 22q11.2 (12%), Van der Woude (7%), CHARGE (4%) e Moebius (3%). De referir que em 14 das síndromes identificadas, verificou-se a coexistência da sequência de PR. Em 29% dos doentes ha historia familiar positiva e em 3 doentes foram identificadas cromossomopatias. Registaram-se 3 síndromes teratogénicas: 2 casos de embriopatia feto-alcoólica e 1 de rubéola congénita. **Conclusões:** A percentagem de síndromes identificadas neste grupo de doentes é ligeiramente inferior a outras séries já publicadas. A identificação, através de uma abordagem multidisciplinar, das síndromes com fendas labio-palatinas é indispensável para que se proceda ao aconselhamento genético individual em estreita colaboração do geneticista clínico. E, também, relevante para o conhecimento da epidemiologia das fendas labio-palatinas na população portuguesa e permite adquirir experiência na abordagem das patologias mais frequentes, atendendo as suas necessidades e complicações, bem como com aquelas que, sendo mais raras, exigem um estudo mais detalhado do respectivo prognóstico e padrão de hereditariedade.

**Palavras-chave:** Fenda labial, fenda palatina, Pierre-Robin, síndrome

#### PD237- Tem sido a prevenção eficaz? Três anos de experiência em intoxicações agudas

Teresa Oliveira e Castro<sup>1</sup>; Ana Maria Mateus<sup>1</sup>; Marta Póvoas<sup>1</sup>; Henrique Galha<sup>1</sup>; Carla Cruz<sup>1</sup>; Hélder Gonçalves<sup>1</sup>;

1- Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE

**Introdução:** As intoxicações agudas na idade pediátrica revestem-se de grande importância dada a sua morbi-mortalidade. É necessário que os profissionais de saúde estejam atentos a este problema e sejam capazes de lhe responder rápida e adequadamente. **Objectivo:** Caracterizar a população que recorre ao Serviço de Urgência Pediátrica (SUP) do Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE (HESE), por quadros de intoxicação aguda, comparar com estudos anteriormente efectuados e avaliar o impacto das medidas preventivas instituídas. **Métodos:** Estudo observacional, retrospectivo e descritivo. Amostra de conveniência constituída pelos utentes que recorreram ao SUP do HESE por quadros de intoxicação aguda, no período de Janeiro de 2006 a Dezembro de 2008. Principais variáveis estudadas: idade, sexo, substância causal, sintomas apresentados, procedimentos efectuados, intoxicação voluntária ou accidental. Colheita de dados a partir dos registos clínicos e tratamento em Excel. **Resultados:** Durante o período do estudo registaram-se 65 admissões por intoxicação aguda (representando 0,12% do total de admissões, que corresponde a metade do observado no estudo anterior). 83% dos casos necessitaram de internamento na Unidade de Internamento de Curta Duração (2,3% do total de internamentos). Das 65 crianças admitidas, a média de idades foi de 6,2 anos. Salienta-se que 23% das intoxicações foram intencionais, contabilizando-se 5 tentativas de suicídio (menos 9 que no estudo anterior). Apesar da maioria das crianças não apresentar sintomas, os mais comuns

foram náuseas e vómitos e em 8 crianças observaram-se alterações neurológicas. Os tóxicos implicados foram maioritariamente medicamentos (49% das admissões, sendo as benzodiazepinas os mais frequentes), seguidos dos produtos domésticos de limpeza (26%) e do álcool etílico (18%). Em 15% dos casos foi administrado carvão activado. A pesquisa de tóxicos na urina foi positiva em 21%. A maioria das crianças teve alta referenciada ao seu médico assistente, sendo que 5 foram internadas na Enfermaria de Pediatria e 3 necessitaram de transferência para hospital central. **Conclusão:** As intoxicações agudas em idade pediátrica continuam a ser um problema importante e complexo. Apesar da evolução parecer ser positiva, é necessário continuar a apostar na sua prevenção, reforçando as medidas que até aqui têm sido desenvolvidas. Pretende-se actualizar protocolos de actuação na urgência para uniformizar atitudes e aumentar a eficácia.

**Palavras-chave:** Pediatria, Serviço Urgência, Intoxicação

#### PD238- Casuística do 1º ano de funcionamento do SO do Hospital Infante D. Pedro

Marcela Pires Guerra<sup>1</sup>; Andreia Oliveira<sup>1</sup>; Filipa Inês Cunha<sup>1</sup>; Lúcia Peralta<sup>1</sup>; Sílvia Almeida<sup>1</sup>

1- Hospital Infante D. Pedro

**Introdução:** O Serviço de Urgência Pediátrica (SUP) do Hospital Infante D. Pedro admite crianças até aos 15 anos (exclusive) e, desde Maio de 2007, tem integrado um Serviço de Observação (SO), destinado a situações de resolução previsível em menos de 24h ou situações com necessidade de monitorização permanente. Os estudos efectuados demonstram a eficácia dos SO na diminuição dos internamentos em enfermaria, permitindo ainda um diagnóstico mais preciso e/ou administração terapêutica em casos observados no SUP. **Objectivo:** Caracterização dos internamentos no SO de um hospital de nível 2 e determinação do seu impacto na taxa de internamento do Serviço de Pediatria. **Métodos:** Consulta do episódio de urgência e de internamento de todas as crianças e jovens internados no SO do HIP durante o ano de 2008. Foram analisados: sexo, idade, proveniência, observação médica prévia, motivo e duração do internamento, atitudes médicas, destino após a alta e recorrência ao SUP. **Resultados:** Em 2008 registaram-se 37085 episódios no SUP e 1609 internamentos em SO (4,3%) com uma distribuição mensal que variou entre 102 (Setembro) e 164 (Dezembro). Não houve diferenças significativas entre sexos. A idade média foi 3,9 anos (26,2% dos casos com idade inferior a 12 meses). Apesar de 34,2% dos doentes terem uma observação médica prévia, apenas 14,5% tinham sido referenciados para observação no SUP. No grupo da patologia médica (85%) a mais frequente foi a gastrointestinal (42%) seguida da febre sem foco (18%) e da patologia respiratória (14,8%); no grupo da patologia cirúrgica (15%) predominou o traumatismo (69,3%) e a apendicite (12,4%). 78,6% realizaram exames complementares sendo os mais frequentes: análises sanguíneas (64,6%), análises à urina (56,6%) e radiografia (35,1%). Foi administrada terapêutica em 35,5% dos casos. A maioria dos internamentos (57,5%) teve uma duração entre 6 a 18 horas. O destino após a alta foi o domicílio em 70%, internamento em enfermaria em 21,3%, consulta externa em 6,5%, transferência para outro hospital em 1,7% e Hospital de Dia em 0,2%. Tiveram alta contra parecer médico os restantes 0,3%. Registaram-se 8,6% de recorrências ao SU nas 72h após a alta. **Conclusão:** A taxa de internamento em SO, bem como as suas características, são concordantes com o referido na literatura nacional e internacional. O SO teve um impacto importante no Serviço de Pediatria verificando-se uma redução da taxa de internamento de 5,8% (2006) para 2,8% (2008).

**Palavras-chave:** Serviço de Urgência Pediátrica, Serviço de Observação, Patologia

#### PD239- Incontinência pigmenti - a propósito de um caso clínico

Sandra Costa<sup>1</sup>; Joana Dias<sup>1</sup>; Fernando Pardal<sup>2</sup>; Iris Maia<sup>3</sup>; Susana Nunes<sup>3</sup>; Almerinda Pereira<sup>4</sup>

1- Interna de Formação Específica de Pediatria, Hospital de Braga, Braga; 2- Director do Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de Braga, Braga; 3- Assistente hospitalar de Pediatria, Hospital de Braga, Braga; 4- Directora do Serviço de Pediatria, Hospital de Braga, Braga

**Introdução:** A incontinência pigmentar (OMIM #308300) é uma genodermatose dominante ligada ao X, causada pela mutação no gene NEMO, com manifestações cutâneas, neurológicas, oftalmológicas e dentárias em diferentes graus. Habitualmente é letal no período pré-natal, no sexo masculino, e 97% das crianças afectadas são do sexo feminino. As alterações cutâneas ocorrem em 4 estágios: vesículas inflamatórias no período perinatal, placas

verruccas hiperqueratóticas, áreas de hiperpigmentação e atrofia da derme. **Caso clínico:** Lactente do sexo feminino, filho de pais jovens, saudáveis, não consanguíneos, sem antecedentes pessoais e familiares de relevo. Ao nascimento apresentava como alteração ao exame objectivo, área de alopecia ao nível do vértice, tendo sido observada por Dermatologia, que encaminhou para vigilância na consulta externa. Aos 2 meses de idade, houve aparecimento de vesico-bolhas em disposição linear, simétricas, nas mãos, braços, pés, pernas e tronco. Cerca de 3-4 semanas depois, as referidas lesões foram substituídas por placas eritematosas, violáceas, com alguma hiperpigmentação residual. Realizou-se biópsia das lesões que revelou epiderme com acentuada apoptose queratinocítica, focos de espongiose com exocitose eosinofílica e com formação de microabcessos de eosinófilos, associado a infiltrado inflamatório polimorfo na derme, compatível com incontinência pigmentar. Actualmente, aos 7 meses, não apresenta lesões cutâneas, excepto a área de alopecia no vértice, e apresenta uma boa evolução estaturponderal e um desenvolvimento psicomotor adequado à idade. **Conclusão:** A variabilidade de expressão da doença, e as suas complicações, leva-nos a enfatizar a importância do seguimento multidisciplinar de forma a intervir precocemente e minimizar o impacto da doença na vida da criança e sua família. A orientação para uma consulta de genética é igualmente importante pois permitirá o aconselhamento genético ao doente e sua família.

**Palavras-chave:** alopecia, vesico-bolhas, incontinência pigmentar

#### PD240- Tumefacção facial congénita em criança de raça negra - Desafio Diagnóstico em Síndrome de Sturge-Weber

Inês Carmo Girbal<sup>1</sup>; Sara Aguiar<sup>1</sup>; Marta Valente<sup>1</sup>; Gabriela Araújo e Sá<sup>1</sup>; António Siborro de Azevedo<sup>1</sup>

1- Hospital de Santa Maria

**Introdução:** O Síndrome de Sturge-Weber (SSW) é um distúrbio congénito raro, de etiologia desconhecida caracterizado por presença de angioma de distribuição maxilofacial tipicamente “cor de vinho do Porto” associado a angioma leptomeningeo ipsilateral, alterações neurológicas e oculares. Ocasionalmente assiste-se a hipertrofia dos tecidos moles infra-adjacentes e raramente a alterações ósseas. Apresenta-se caso clínico de SSW em que o diagnóstico foi dificultado pela raça da criança e alterações imagiológicas contraditórias. **Caso clínico:** Descreve-se caso de menina de raça negra, 3 anos, evacuada da Guiné para investigação de tumefacção facial esquerda congénita de crescimento progressivo, associada ocasionalmente a sinais inflamatórios locais, com febre e múltiplos internamentos no país de origem. Durante o internamento na Unidade Pluridisciplinar Assistencial do Hospital de Santa Maria, realizou exames complementares (EC) incluindo: TAC-CE e angio-ressonância (ARm), evidenciando-se alterações compatíveis com rhabdomyosarcoma das partes moles, retinoblastoma homolateral associado, e reforço do sinal leptomeningeo homolateral na ARm; citologia aspirativa, inconclusiva. Perante estas alterações realizou avaliação multidisciplinar com TAC-CE, cintigrafia óssea, radiografia da face e biópsia excisional de adenopatia, tecidos moles da face e mandíbula esquerda. Durante o internamento observou-se ligeira alteração da coloração da hemiface esquerda. Foi colocada a hipótese de SSW, correspondendo a massa facial observada a hemolinfangioma com envolvimento das leptomeninges. O envolvimento ósseo subjacente observado em biópsia foi compatível com displasia óssea localizada. Observações oftalmológicas revelaram descolamento total da retina, provavelmente por extensão da lesão primária, excluindo-se hipótese de patologia neoplásica. A criança mantém seguimento multidisciplinar, sem alterações neurológicas ou outra sintomatologia, exceptuando desconforto local. **Conclusão:** Dados os resultados díspares nos EC, a abordagem multidisciplinar (Pediatria, Cirurgia Pediátrica, Cirurgia Plástica, Oftalmologia, Oncologia) aliada à investigação imagiológica extensa revelaram-se essenciais no diagnóstico correcto e exclusão de patologia neoplásica. O seguimento adequado visa não apenas o das complicações mais comuns (locais, neurológicas, oculares) mas também o das alterações ósseas, por possível transformação neoplásica, descrita previamente em um caso na literatura.

**Palavras-chave:** Sturge Webber, displasia óssea

#### PD241- Eritema Nodoso - Casuística de 8 anos do Hospital Infante D. Pedro

Fátima Ribeiro<sup>1</sup>; Sandra Rebimbas<sup>2</sup>; Sónia Regina Silva<sup>1</sup>; Sílvia Almeida<sup>1</sup>  
1-Hospital Infante D. Pedro - Aveiro; 2-C.H.V.N. Gaia/Espinho

**Introdução:** O eritema nodoso (EN) é a paniculite septal mais frequente. Caracteriza-se pelo aparecimento de nódulos eritematosos e dolorosos,

habitualmente na região pré-tibial. Apesar de idiopático em 55% dos casos, deve ser efectuada investigação etiológica pois os restantes casos associam-se a uma grande variedade de processos patológicos. **Objetivos:** Estudar as características dos casos de EN, nomeadamente, idade, sexo, antecedentes pessoais, motivo e evolução no internamento, investigação realizada e seguimento posterior. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos casos de EN diagnosticados no HIP de Janeiro 2001 a Junho 2009. **Resultados:** Ocorreram 7 casos, 57% do sexo feminino, com idade média de diagnóstico de 9A (máxima de 13A 6M e mínima de 5A 3M). Todos apresentavam exantema maculonodular nos membros inferiores, associado a febre em 43% dos casos. Em 29% dos casos havia história de amigdalites frequentes. Cinco crianças foram internadas com duração média de 7 dias (máximo 15 e mínimo de 2 dias) sendo todas medicadas com paracetamol, apresentando boa evolução clínica. Das restantes crianças, uma fez terapêutica em ambulatório com ibuprofeno e apresentou melhoria do quadro em 3 semanas. A outra criança foi observada no SU por uma lesão inflamatória do braço direito, tendo sido inicialmente medicada com flucloxacilina por suspeita de celulite e posteriormente com Claritromicina (por provável doença da arranhadela do gato), por manutenção das queixas fez ainda ciprofloxacina. Um mês após o início do quadro surgiram lesões compatíveis com eritema nodoso nos membros inferiores. O estudo laboratorial e imagiológico efectuado permitiu chegar ao diagnóstico etiológico apenas num dos casos - doença da arranhadela do gato. **Comentários:** O EN é uma situação pouco frequente nas crianças como está documentado neste trabalho (7 casos em 8,5 anos). Ao contrário da literatura, tivemos um ligeiro predomínio do sexo feminino o que pode ser explicado por ser uma amostra pequena. A febre foi uma manifestação em menos de metade dos casos o que está de acordo com a literatura. A maioria dos casos foi idiopática. Em apenas um dos casos foi feito o diagnóstico etiológico. A regressão das lesões ocorreu em 3-4 semanas, sem recidivas.

**Palavras-chave:** eritema nodoso; exantema maculonodular

#### PD242- Osteoporose secundária - um obstáculo à reabilitação motora de uma criança com lesão medular de causa tumoral

Sílvia Magalhães<sup>1</sup>; Virgínia Reis<sup>1</sup>; Ana Vasconcelos<sup>1</sup>; Isabel Batalha<sup>1</sup>  
1- Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão

A lesão medular condiciona uma diminuição substancial da massa mineral óssea, abaixo do nível de lesão. Nas lesões medulares de etiologia oncológica, a ocorrência de fracturas de baixo impacto resulta da associação de múltiplos factores predisponentes nomeadamente tratamentos de quimioterapia / radioterapia, corticoterapia, imobilidade e flacidez. Em Abril de 2009, foi admitida no Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão uma criança com 11 anos de idade com um quadro clínico de paraplegia flácida ASIA A, nível neurológico D11, seqüela de tumor neuro-endócrino periférico, com invasão do canal medular (diagnóstico em 2008); submetido a tratamentos de quimioterapia, radioterapia e corticoterapia. Integrada num programa global de reabilitação, iniciou carga progressiva com boa tolerância. Em Junho de 2009 revelou sinais inflamatórios no joelho direito, não associados a história de traumatismo local, tendo-lhe sido diagnosticada, por exame radiológico, uma fractura supracondiliana do fémur homolateral; ficou com imobilização gessada cruro-podálica e em repouso no leito. Desde então teve ainda as seguintes intercorrências ortopédicas sem história de traumatismo local:

- Fractura proximal da tibia esquerda a 01.07.09;
  - Fractura do corpo da vértebra de L5, detectada em RM realizada em 22.07.09;
  - Fractura da extremidade distal da tibia direita a 03.08.09;
  - Fractura da extremidade distal dos ossos da perna esquerda a 04.08.09
- A 18 de Agosto foi realizada osteodensitometria, a qual revelou osteopenia grave - Z Score: -3,8.

Foram adoptadas diversas medidas terapêuticas, como estimulação eléctrica neurotrófica dos membros inferiores, terapêutica endovenosa com bifosfonato, suplementação oral com cálcio e vitamina D, ortótese tóraco-lombosagrada e ainda períodos diários de helioterapia. Este caso clínico expõe as consequências graves decorrentes da diminuição acentuada da densidade mineral óssea em crianças com múltiplos factores predisponentes para osteoporose secundária. A prevenção de fracturas patológicas deverá constituir uma parte fundamental do programa de Reabilitação, com recurso à terapêutica farmacológica, ortóteses e técnicas de reabilitação, contribuindo para uma maior participação do doente na estratégia de reabilitação e uma maior qualidade de vida do doente.

**Palavras-chave:** Osteoporose secundária, lesão medular

**PD243- Osteomielite da Clavícula - Uma Patologia Rara**Inês Simão<sup>1</sup>; Francisco Sant'Anna<sup>2</sup>; M. Cassiano Neves<sup>3</sup>

1- Hospital Dona Estefânia; 2- Serviço Ortopedia do Hospital de Dona Estefânia; 3- serviço de Ortopedia do Hospital de Dona Estefânia

A osteomielite da clavícula é uma patologia rara secundária a disseminação hematogénea, a traumatismo, a cirurgia da cabeça e pescoço ou a colocação de cateter venoso central na subclávia. Corresponde a 1-5% das situações de osteíte. O diagnóstico é difícil, a maioria dos doentes apresentam dor, febre, sinais inflamatórios locais, e analiticamente velocidade de sedimentação (VS) aumentada, hemoculturas positivas para *Staphylococcus aureus*. O tratamento consiste em antibioterapia com ou sem drenagem cirúrgica. O caso clínico que apresentamos é de um lactente de um mês e dez dias de idade, com antecedentes pessoais relevantes de fractura da clavícula intraparto e otite média aguda (OMA) aos 30 dias de vida, medicada com amoxicilina 10 dias. Deu entrada no Serviço de Urgência (SU) do hospital da área de residência por tumefacção da região médio-diafisária da clavícula direita com agravamento progressivo e aparecimento de sintomas sistémicos 3 dias após a primeira ida ao SU do HTV, o que motivou a transferência para a Urgência de Ortopedia Pediátrica do HDE. Foi efectuada drenagem e limpeza cirúrgicas, tendo sido medicado com antibioterapia dupla endovenosa (Flucloxacilina e Gentamicina) durante 21 dias. À entrada apresentava PCR 3,07 mg/dL que negativou em D10 de pós-operatório; leucocitose de 22550/uL que normalizou em D2; VS de 70mm/h que normalizou a D16. Hemocultura estéril. Exame bacteriológico do exsudado do abcesso justa-clavicular revelou a presença de *Staphylococcus aureus* metilicilino sensível. Com a apresentação deste caso clínico pretendemos chamar a atenção para esta entidade nosológica pela a sua raridade e pelo facto de que nem sempre a existência de tumefacção da clavícula no recém-nascido ou no pequeno lactente é sinónimo de calo ósseo. A inexistência de porta de entrada que local quer para a via hematogénea claramente conhecida, neste caso, aumenta a atipia desta situação.

**Palavras-chave:** Osteomielite clavícula fractura intraparto**PD244- Cefaleias, náuseas e otalgia: que diagnóstico?**Filipa Flor de Lima<sup>1</sup>; Carla Rocha<sup>2</sup>; Mariana Magalhães<sup>2</sup>; Mariana Couto<sup>2</sup>; Henrique Soares<sup>3</sup>; Cristina Castro<sup>2</sup>; Helena Pinto<sup>2</sup>; Manuel Mendes Leal<sup>4</sup>; Carla Moura<sup>5</sup>; Raquel Sousa<sup>6</sup>

1-Hospital São João, E.P.E.; 2-Serviço de Pediatria, UAG Mulher e Criança, Hospital São João, E.P.E.; 3- Serviço de Pediatria, UAG Mulher e Criança, Hospital São João, E.P.E.; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4-Serviço de Otorrinolaringologia, UAG Cirurgia, Hospital São João, E.P.E.; 5-Serviço de Otorrinolaringologia, UAG Cirurgia, Hospital São João, E.P.E.; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 6-Unidade de Neuro pediatria, Serviço de Pediatria, UAG Mulher e Criança, Hospital São João, E.P.E.

**Introdução:** A otite média aguda (OMA) é uma entidade frequente em idade pediátrica, de evolução habitualmente benigna, associando-se por vezes a complicações intra e/ou extracranianas. As complicações intracranianas (meningite, abscesso e trombose dos seios venosos), embora raras, condicionam uma morbidade elevada. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, de cinco anos de idade, recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por cefaleias, náuseas e reaparecimento de otalgia esquerda. Como antecedentes relevantes há a salientar a existência de história de OMA à esquerda, com início sete dias antes do recurso ao SU e submetida a antibioterapia em dose terapêutica. O exame objectivo revelou membrana timpânica esquerda baça, sem outros sinais ou sintomas associados. O estudo analítico revelou leucocitose com neutrofilia e PCR elevada (222 mg/L). A TC cerebral demonstrou OMA esquerda complicada com mastoidite e trombose extensa dos seios transversos, sigmóide e porção superior da veia jugular esquerda, confirmada posteriormente por AngioRM. A criança foi submetida a miringotomia de urgência e, por agravamento clínico, 24 horas depois, a mastoidectomia. Efectuou antibioterapia de largo espectro durante 21 dias e tratamento anticoagulante com heparina de baixo peso molecular. O estudo pró-trombótico não apresentou alterações. Em D7 de internamento houve agravamento das cefaleias e aparecimento de diplopia, tendo sido diagnosticada parésia do VI par esquerdo, pelo que iniciou prednisolona. Não foi possível isolar o agente etiológico do processo infeccioso. Teve alta a realizar terapêutica com varfarina. Actualmente a criança está assintomática, apresentando otoscopia normal. **Discussão/Conclusão:** Neste caso, os sintomas neurológicos associados à recorrência das queixas otológicas, despoletaram a investigação das complicações de OMA. A TC e a AngioRM mostraram-se meios essenciais no diagnóstico, monitorização e tratamento das complicações intracranianas de

OMA. Segundo alguns autores, a incidência de trombose dos seios venosos como complicação de otomastoidite aguda tem vindo a aumentar, facto potencialmente atribuível à utilização inadequada de antibióticos e ao aumento das resistências. O diagnóstico atempado destas complicações assenta num elevado índice de suspeição, permitindo o tratamento precoce e a prevenção de complicações mais graves.

**Palavras-chave:** cefaleias, otomastoidite e trombose dos seios venosos**PD245- Síndrome Ehlers Danlos. Um diagnóstico a não esquecer!**Andreia Leitão<sup>1</sup>; Carla Costa<sup>1</sup>; Cíntia Correia<sup>2</sup>; Manuel Fontoura<sup>1</sup>

1- Hospital S. João; 2 - Hospital S. João

**Introdução:** O Síndrome Ehlers Danlos (SED) é causado por uma panóplia de anomalias da síntese e metabolismo do colagénio (componente da matriz) e outras proteínas do tecido conjuntivo. É um grupo heterogéneo de patologias hereditárias do tecido conjuntivo caracterizadas por hiper mobilidade articular, fragilidade cutânea e hiperextensibilidade. Estão descritos mais de 10 tipos de doença. Os tipos I e II constituem a forma clássica da doença. As mutações subjacentes podem envolver os genes do colagénio COL5A1, COL5A2, tenascina, bem como COL1A2. A sua prevalência é cerca de 1 em cada 400 000 indivíduos, embora as formas incompletas ou ligeiras possam ser subdiagnosticadas. **Caso Clínico:** Criança do sexo feminino, 6 anos de idade, referenciada à Consulta de Pediatria por hiperlaxidez ligamentar, dificuldade de cicatrização, hiperextensibilidade cutânea, equimoses com traumatismos minor. Tinha antecedentes neonatais irrelevantes, sendo a antropometria ao nascimento: peso 2750 g; comprimento 46 cm; perímetro cefálico 34 cm. Manteve boa evolução estatura ponderal. O desenvolvimento psicomotor era adequado à idade. O pai e o irmão de 7 anos e 9 meses de idade, apresentavam características clínicas similares. Salientava-se ao exame objectivo marcada elasticidade cutânea e hiperlaxidez ligamentar. Para além disso, tinha 3 cicatrizes por segunda intenção de grandes dimensões, em "papel de cigarro", despoletadas por traumatismos minor e múltiplas equimoses localizadas predominantemente nos joelhos e cotovelos. Os principais dilemas de diagnóstico diferencial foram os vários subtipos de SED. No entanto, a associação dos 3 critérios major anteriormente referidos e a história familiar positiva tem elevada especificidade no diagnóstico da forma clássica do SED. Por conseguinte, tendo como 1ª hipótese de diagnóstico SED forma clássica, foi pedido estudo genético. O exame cardiovascular não revelou alterações. O estudo analítico básico e o estudo da coagulação não revelaram igualmente alterações. **Conclusão:** Os autores salientam este caso dado que, mesmo sendo uma entidade rara, em apresentações clínicas semelhantes, deverá colocar-se como hipótese de diagnóstico Síndrome Ehlers Danlos.

**Palavras-chave:** colagénio, cicatriz, Síndrome Ehlers Danlos**PD246- Quisto Epidermóide Subdiafragmático - um caso raro**Ana Raquel Silva<sup>1</sup>; Tiago Henriques Coelho<sup>1</sup>; Susana Corujeira<sup>1</sup>; José Luís Carvalho<sup>1</sup>; Jorge Correia-Pinto<sup>1</sup>; Helena Barroca<sup>1</sup>; Conceição Guerra<sup>1</sup>; Ana Maria Maia<sup>1</sup>; Carlos Mariz<sup>1</sup>

1- Hospital São João E.P.E. Porto

**Introdução:** Os quistos epidermóides são lesões benignas muito comuns na pele, no entanto, este tipo de lesão é extremamente raro em posição intra-abdominal e existe apenas um caso de quisto epidermóide subdiafragmático descrito na literatura. Os autores descrevem o caso clínico de uma criança com quisto epidermóide subdiafragmático. **Caso Clínico:** Criança de 6 anos de idade, sexo feminino, sem antecedentes de relevo, referenciada por achado de imagem quística justa-esplénica em ecografia abdominal realizada no contexto de dor abdominal. O exame clínico e o estudo analítico foram irrelevantes. A RM confirmou a presença de neoformação quística, com cerca de 6,4cm de maior diâmetro, localizada na vertente posterior do baço, de difícil caracterização relativamente à etiologia e à relação com estruturas adjacentes. Foi submetida a Laparoscopia Exploradora que revelou tumefacção quística integrada na porção posterior do diafragma esquerdo. A lesão foi excisada e o defeito diafragmático decorrente reparado, mantendo a via mini-invasiva. O período pós-operatório decorreu sem complicações, com alta clínica ao 3º dia pós-operatório. O estudo anátomo-patológico concluiu tratar-se de um quisto epidermóide subdiafragmático. **Comentário final:** As lesões quísticas mais frequentes nesta topografia são quistos de origem esplénica, quistos broncogénicos e quistos hidáticos. Estão descritas algumas lesões quísticas epidermóides no baço mas apenas uma, para além da presente, como parte integrante do diafragma. A decisão pela excisão cirúrgica prende-se com a necessidade de esclarecer o diagnóstico, quando a imagiologia não per-

mite excluir malignidade, bem como de prevenir sintomatologia decorrente de infecção ou ruptura eventual da lesão.

**Palavras-chave:** dor abdominal, quisto epidermóide subdiafragmático, laparoscopia

**PD247- Doseamento de ácido úrico na Imunodeficiência Severa Combinada (SCID): uma pista útil...**

Ana Novo<sup>1</sup>; Helena Sousa<sup>1</sup>; Joana Cardoso<sup>2</sup>; Anabela Bandeira<sup>1</sup>; Lúcia Rodrigues<sup>2</sup>; Júlia Vasconcelos<sup>1</sup>; Laura Marques<sup>3</sup>; Margarida Guedes<sup>1</sup>  
1-Centro Hospitalar do Porto, EPE - Hospital de Santo António; 2-Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 3-Centro Hospitalar do Porto, EPE - Hospital Maria Pia

**Introdução:** A Deficiência da Fosforilase dos Nucleotídeos Purínicos (PNP) é uma doença hereditária rara, que representa 4% das imunodeficiências severas combinadas. A clínica é heterogénea e inespecífica, o que pode atrasar o diagnóstico. **Caso clínico 1:** Menino de 17 meses, primeiro filho de pais não consanguíneos e saudáveis, internado por febre, recusa alimentar e prostração. Crescimento no P10-25. Atraso do desenvolvimento psicomotor (ADPM) e distonia dos membros. Crises de pieira recorrentes, pneumonia lobar aos 14 meses e fístula perianal aos 16 meses. À admissão: razoável aspecto geral, palidez, candidíase oral/perineal e fístula perianal. Iniciada antibioterapia de largo espectro. Agravamento clínico, com anemia e necessidade de transfusão. O estudo de populações linfocitárias revelou ausência de células T (CD4+ e CD8+), linfopenia B e NK. O valor diminuído de ácido úrico sérico (<0,2mg/dL) orientou para o diagnóstico de défice de PNP, confirmado por ausência de actividade enzimática e estudo molecular. Foi isolado, fez imunoglobulina endovenosa (IGIV) e proposto para transplante medular. Agravamento clínico progressivo, com morte após falência multi-órgão. **Caso clínico 2:** Menina de 19 meses, primeira filha de casal saudável, não consanguíneo, internada por febre, hipotonia e obnubilção. Crescimento no P25 e ADPM. Infecção urinária baixa e otite aos 8 meses. Investigada etiologia infecciosa, metabólica e tóxica. Analiticamente: linfopenia extrema (118/mm<sup>3</sup>) e anemia. Líquor e RMN cerebral normais. EEG com ondas lentas. Estudo metabólico normal, pesquisa de tóxicos e serologias negativas. Colocada hipótese de imunodeficiência primária e estudo celular a evidenciar uma quase ausência de linfócitos T CD8+. Ácido úrico indoseável. O estudo enzimático confirmou o diagnóstico de défice de PNP sendo identificada a mutação. Foi isolada, fez IGIV, profilaxia de infecções oportunistas e hemoderivados irradiados. Proposta para transplante medular. Faleceu após 4 meses com sépsis e falência multi-órgão. **Comentários:** O défice de PNP provoca uma imunodeficiência combinada severa mas nem sempre manifestada por infecções graves durante o primeiro ano de vida. O ADPM associado ou não a outras alterações neurológicas pode constituir a sintomatologia inicial. A linfopenia grave é característica e contribui para o diagnóstico. O doseamento do ácido úrico pode permitir um diagnóstico precoce destes casos com consequente aumento da sobrevida e diminuição de sequelas.

**Palavras-chave:** Deficiência de PNP, imunodeficiência severa combinada, ácido úrico

**PD248- A propósito de 3 casos clínicos: Agenesia lombo-sagrada - Síndrome de Regressão Caudal**

Paulo Venâncio<sup>1</sup>; João Henriques<sup>2</sup>; Fátima Alves<sup>2</sup>; Paulo Casella<sup>2</sup>  
1- Hospital Distrital de Santarém; 2- Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** A agenesia lombo-sagrada, malformação congénita rara, faz parte do Síndrome de Regressão Caudal (SRC). Pode haver associação de malformações urinárias, anorrectais, ortopédicas, cardiovasculares e neurológicas várias. A sua incidência é de 1/25000 nados vivos e é mais frequente em filhos de mães diabéticas (16% dos casos). **Casos clínicos:** Os autores apresentam 3 casos de SRC, com diferentes manifestações e fases de evolução, seguidos no Hospital Dona Estefânia. 1 - Recém-nascido de 11 dias, pré-termo, com diagnósticos de: fístula perineal permeável e funcionante; agenesia sagrada (ecográfica e radiológica) e do cone medular (RMN), compatíveis com SRC; incontinência fecal e urinária; bexiga hiperreflexa e capacidade vesical reduzida (estudo urodinâmico); persistência do canal arterial. 2 - Criança de 5 Anos, com diagnóstico pré-natal de pés equinovarus e SRC. Diagnósticos neonatais de: agenesia do sacro e do cone medular; fístula vestibular; refluxo vesicoureteral (RVU) bilateral grau III e ureterohidronefrose; e pés planos congénitos. Evolução: Bexiga neurogénica grave e pielonefrites recorrentes, sendo realizada vesicostomia (2006). Desde então, verifica-se incontinência urinária total com emissão urinária preferencial por esta. Há

atrofia muscular e força 3/5, mas marcha normal. Períodos de obstipação. Nos 2 1<sup>os</sup> casos, houve diabetes gestacional. 3 - Adolescente de 16 Anos, fruto de gravidez não vigiada (pais desconhecidos), com síndrome polimalformativa: ânus imperfurado e fístula perineo-vestibular; SRC, lipoma intradural extramedular em L4 e fixação medular em L5-S1; comunicação interventricular; rim único em ferradura pélvico, bexiga neurogénica, RVU grau IV e uretero ectópico esquerdo; artrogripose, displasia do desenvolvimento da anca e pés botos. Evolução: Correção anorrectal realizada nos 1<sup>os</sup> dias, mantendo períodos de obstipação. Correção neurocirúrgica e ortopédica faseada. Reimplantação ureteral por pielonefrites recorrentes. Diplegia flácida, com mobilização em cadeira de rodas. **Conclusão:** Os 3 casos têm à partida potencial ambulatorio reservado, mas marcha comunitária possível (como no 2<sup>o</sup>). Não se pode excluir a diabetes gestacional da origem do SRC. Fruto da sua complexidade clínica e frequente associação com múltiplas malformações, o SRC deve ser tratado por uma equipa multidisciplinar, com vista a identificar alterações anatómicas/ funcionais e oferecer um tratamento integral.

**Palavras-chave:** Regressão caudal, Diabetes, Multidisciplinar

**PD249- Uma causa rara de obstrução intestinal, uma apresentação comum**

Amélia Moreira<sup>1</sup>; João Moreira Pinto<sup>2</sup>; Carla Meireles<sup>1</sup>; Banquart Leitão<sup>2</sup>  
1- Centro Hospitalar Alto Ave - Guimarães; 2- Hospital Maria Pia - Porto

A obstrução intestinal mecânica na criança deve-se frequentemente a hérnia inguinal encarcerada, invaginação intestinal, bridas pós-operatórias e malformações congénitas. Dos 3 meses aos 6 anos a causa mais comum é a invaginação intestinal. As malformações congénitas, na grande maioria das vezes, têm tradução clínica logo no período neonatal ou durante os primeiros 2 anos de vida. Os autores apresentam um caso clínico de uma criança sexo masculino, 17 meses, fruto de gestação vigiada sem intercorrências e com período neonatal assintomático, admitida no serviço de urgência por vómitos alimentares com 3 dias de evolução. Sem outras queixas. Ao exame objectivo apresentava-se prostrado, apirético e com boa perfusão periférica; lábios e língua secos, olhos encovados; abdómen mole e depressível, sem defesa ou contractura, globalmente timpanizado, com ruídos hidroaéreos aumentados; testículos palpáveis nas bolsas; orifícios herniários livres. No estudo analítico: tira teste de urina com cetonúria no máximo, densidade urinária 1030, hemograma sem alterações, sódio 132 mEq/L e PCR 33.6 mg/L. Internado para fluidoterapia endovenosa. Em D2 de internamento, houve agravamento do estado geral, apresentando-se prostrado, queixoso, recusa alimentar com vómitos biliares, sem dejectões espontâneas. Ao exame objectivo de notar o aumento do perímetro abdominal, globoso, doloroso à palpação superficial e profunda, com timpanismo generalizado e diminuição dos ruídos hidroaéreos. Repetiu estudo analítico sendo de realçar a hiponatremia (128 mEq/L); uma ecografia abdominal mostrou líquido intra-abdominal, com distribuição e distensão generalizada de ansas intestinais, essencialmente gasosa; na radiografia abdominal simples, eram visíveis abundantes níveis hidroaéreos. Foi colocada sonda nasogástrica com saída de conteúdo acastanhado e transferiu-se a criança para Cirurgia Pediátrica por suspeita de oclusão intestinal. Foi submetido a laparotomia exploradora, observando-se obstrução do intestino delgado por duplicação intestinal com vólvulo, confirmado no exame anatomo-patológico. O pós-operatório decorreu sem complicações. Para além da sua raridade pretende-se lembrar a necessidade do reconhecimento precoce dos quadros obstrutivos intestinais, independentemente da sua etiologia, salientando que o vómito biliar na criança é um sinal de alarme extremamente importante sendo fundamental a observação clínica seriada.

**Palavras-chave:** vómito biliar, obstrução intestinal

**PD250- Espectro de Defeitos Moebius/Poland - a propósito de um caso índex numa família**

Ana Filipe Almeida<sup>1</sup>; Janine Coelho<sup>1</sup>; Margarida Ayres Basto<sup>2</sup>; Miguel Leão<sup>3</sup>; Eunice Trindade<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>  
1- S. Pediatria UAG-MC do Hospital S. João E.P.E. - Porto; 2- Serviço de Neurorradiologia UAG-MC do Hospital S. João E.P.E. - Porto; 3- Serviço de Genética Humana UAG-MC do Hospital S. João E.P.E. - Porto

**Introdução:** O Síndrome de Moebius caracteriza-se por hipoplasia congénita do nervo facial, manifestando-se fundamentalmente por défice de enervação dos músculos da face. É uma entidade rara, com cerca de 300 casos descritos. A clínica e o prognóstico são variáveis, podendo incluir outros nervos cranianos. Associa-se, frequentemente, a malformações musculoesqueléticas e orofaciais. **Caso Clínico:** RMSG, 6 anos de idade, sexo masculino, cauca-



siano, com diagnóstico de Sequência de Pierre Robin (SPR) ao nascimento (glossoptose, micrognatismo e fenda palatina), pé equinovaro e clinodactilia bilateral do 5º dedo das mãos. Traqueostomia aos 14 dias de vida. Engasgamento fácil desde o nascimento tendo sido alimentado por gavagem e posteriormente por gastrostomia. Correção cirúrgica de pé equinovaro aos 9 meses e palatoplastia aos 12 meses. Efectuada tentativa de encerramento da traqueostomia aos 5 anos, sem sucesso. Antecedentes familiares de prima paterna com SPR associada a hemiatrofia da língua, hipoplasia do peitoral esquerdo e, de tio paterno com hipoplasia do peitoral direito, ainda sob investigação. Do exame objectivo destaca-se a ausência total de mímica facial, exibindo um fâcies inexpressiva, tipo masklike, com oftalmoplegia completa, incapacidade absoluta para sorrir, encerrar as pálpebras, chorar com lágrimas ou deglutir (lesões indicativas de lesão do III, IV, VI, VII e IX pares cranianos). A RM cerebral mostra agenesia bilateral do VII par e a electromiografia relata alterações sugestivas de perda axonal dos nervos faciais. A video-fluoroscopia confirma deglutição inadequada, não funcional, com interrupção da passagem do bolo para o segmento faríngeo-esofágico, contra-indicando a alimentação por via oral. **Comentários:** O espectro Moebius/Poland, apesar de raro, apresenta manifestações clínicas típicas que, aliadas à imagiologia, facilitam o diagnóstico. A correcta caracterização das lesões subjacentes é muito importante, não só em termos de prognóstico, mas também no sentido de garantir a melhor intervenção em cada caso. Apesar de as lesões neurológicas não serem progressivas, podem comprometer seriamente a qualidade de vida por interferirem com funções básicas como a comunicação (verbal e não verbal), a alimentação (pela impossibilidade total e permanente para deglutir qualquer alimento ou a própria saliva) e a respiração, presentes no nosso doente. É indispensável um acompanhamento integrado, individualizado e ininterrupto ao longo da vida.

**Palavras-chave:** Pierre Robin, Moebius

#### PD251- Prevalência da Rinite Alérgica numa Consulta Pediátrica de Patologia do Sono

Sara Aguilar<sup>1</sup>; Rosário Ferreira<sup>1</sup>

1- Hospital de Santa Maria

**Introdução:** A rinite alérgica afecta cerca de 15-30% da população pediátrica. A obstrução nasal mantida interfere com a duração e qualidade do sono, com consequências no desempenho físico e psicossocial das crianças. Tem sido apontada como um dos factores de risco para a ocorrência e gravidade da apnéia obstrutiva do sono (AOS). **Objectivos:** Determinar a prevalência da rinite alérgica numa consulta pediátrica de patologia do sono e fazer a caracterização dessa população. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças com rinite alérgica seguidas na Consulta Pediátrica de Patologia do Sono do Hospital de Santa Maria. Consideraram-se que tinham rinite as crianças que referiam diagnóstico realizado por médico. **Resultados:** Das 140 crianças seguidas na consulta de patologia do sono, 18 (12,8%) foram referenciadas com o diagnóstico prévio de rinite, [50% do sexo feminino; mediana de idades de 9,5 anos (min 2; max 15)]. Quinze (83%) estavam previamente medicadas com corticóide nasal, anti-histamínico ou ambos. Os motivos de referenciação à consulta do sono foram roncopatia em quinze (83%), sonolência diurna em duas (11%) e pausas respiratórias em uma (5,5%). Foram efectuados estudos do sono em 12 (66%): 6 (50%) revelaram AOS; 4 (33%) foram normais e os restantes foram inconclusivos ou revelaram apenas alterações da estrutura do sono. Cinco crianças tiveram remissão dos sintomas após optimização da terapêutica da rinite e tiveram alta, cinco foram propostas para cirurgia ORL, 2 abandonaram a consulta e as restantes mantêm seguimento na consulta por coexistência de outra patologia. **Conclusão:** A rinite alérgica é uma patologia prevalente nas crianças com patologia do sono, podendo coexistir com a hipertrofia do tecido linfóide. A optimização da terapêutica médica, associada ou não a cirurgia, permite a resolução da maioria das situações.

**Palavras-chave:** Rinite alérgica, Patologia do sono

#### PD252- Pseudotumor inflamatório orbitário - forma miosítica

José Carlos Fraga<sup>1</sup>; Aida Sá<sup>1</sup>; Cristina Cândido<sup>1</sup>; José Pereira Pinto<sup>2</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria do CHTMAD, EPE - Hospital de Vila Real; 2- Serviço de Oftalmologia do CHTMAD, EPE - Hospital de Vila Real

**Introdução:** O pseudotumor da órbita caracteriza-se por um processo inflamatório que pode atingir qualquer estrutura da órbita, nomeadamente os músculos. Alguns autores têm demonstrado uma associação com infecção respi-

ratória prévia ou processos auto-imunes. É uma entidade nosológica rara em idade pediátrica e benigna mas se não reconhecida e tratada precocemente pode comprometer o nervo óptico. Apresentamos um caso clínico ilustrativo desta entidade e a importância do exame de imagem no seu diagnóstico. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, de 9 anos de idade, sem antecedentes pessoais relevantes, que iniciou 5 dias antes da admissão dor ocular direita aguda acompanhada de edema palpebral homolateral. Sem febre, vómitos ou cefaleias. Objectivamente apresentava proptose, edema palpebral moderado com rubor local, limitação da elevação da pálpebra e da abdução do olho direito e diplopia vertical no desvio ocular para a direita e para cima; a acuidade, campos visuais, fundoscopia e reflexos pupilares normais. Restante exame objectivo e neurológico sem alterações. A TC da órbita mostrou espessamento do recto medial e superior e dos tecidos periorbitários à direita. De referir processo de sinusopatia maxilar direita. A RMN confirmou os dados da TC e não se observaram alterações do parênquima encefálico, anomalias ósseas ou fístula AV. Hemograma, VS, função tiroideia e estudo de auto-imunidade com resultados normais. Este quadro clínico e imagiológico foi sugestivo de pseudotumor inflamatório da órbita (forma miosítica) com celulite periorbitária e sinusopatia. Foi instituída antibioterapia e cumpriu 5 dias de corticóide sistémico com melhoria clínica nas primeiras 72 horas. Por recidiva das queixas é reinternado 2 dias após a alta e iniciou prednisolona oral 60mg/dia com melhoria rápida do quadro. **Conclusão:** No doente pediátrico que se apresenta com proptose e oftalmoparésia dolorosa, uni ou bilateral, de evolução aguda ou subaguda, o pseudotumor inflamatório constitui um dos principais diagnósticos. A anamnese, o exame clínico, os métodos de imagem, em particular a RMN, permitem efectuar o diagnóstico. A resposta clínica à corticoterapia é praticamente uniforme e tem valor diagnóstico se evidenciada nos primeiros dias de tratamento.

**Palavras-chave:** pseudotumor inflamatório, forma miosítica, exames de imagem

#### PD253- Assimetria Facial com o choro em lactente - a propósito de um caso clínico

Catarina Scortenschi<sup>1</sup>; Susana Moleiro<sup>1</sup>; Fernando Tapadinhas<sup>1</sup>

1- Hospital de Faro E.P.E

A Síndrome da Assimetria Facial com o Choro (SAFC) é uma anomalia congénita minor causada por hipoplasia ou agenesia unilateral do músculo depressor anguli oris. Esta situação é habitualmente diagnosticada após o parto, tendo uma frequência de 1-160 recém-nascidos. Afecta predominantemente o sexo masculino, ocorrendo em 80% dos casos no lado esquerdo da face. Pode surgir isoladamente ou em associação com outras anomalias congénitas maior - em 50% dos casos, nomeadamente cardíacas (como por exemplo, a síndrome de Cailier, que se relaciona com a deleção 22q11). Os autores relatam o caso de um lactente de 6 meses, do sexo masculino, observado no Serviço de Urgência em contexto de gastroenterite aguda, tendo-se constatado aquando do exame físico um desvio inferior da comissura labial direita ao chorar ou rir, sem outras assimetrias faciais (como assimetria do sulco nasogeniano ou da mímica periorbitária), e sem alterações em repouso. O restante exame neurológico e geral não revelou outras alterações. Foi colocada a hipótese diagnóstica de Síndrome de Assimetria Facial com o choro, sendo o lactente referenciado para a consulta de Pediatria e de Cardiologia Pediátrica, para exclusão de patologia malformativa associada. Apesar da sua baixa frequência, a singularidade da apresentação clínica da SAFC permite um diagnóstico rápido, devendo-se então avaliar a criança quanto à existência de patologia malformativa associada.

**Palavras-Chave:** Assimetria Facial, Choro, Lactente

#### PD254- ALTE- De uma série de casos à elaboração de um protocolo

Andreia Francisco<sup>1</sup>; Patrícia Gonçalves<sup>2</sup>; Gabriela Sá e Melo<sup>2</sup>; António Azevedo<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Hospital de Santa Maria/ Hospitais Universidade de Coimbra, EPE; 2- Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Hospital de Santa Maria

**Introdução:** O ALTE (Apparent life-threatening event) é um termo que descreve sinais súbitos e assustadores do padrão respiratório do lactente. Não se trata de um diagnóstico específico mas de um grupo heterogéneo de incidentes, com múltiplas etiologias cuja abordagem necessita de ponderação e individualização. **Objectivo:** Caracterizar os casos de ALTE internados e atitudes tomadas com vista à elaboração de um protocolo de actuação. **Metodologia:** Estudo descritivo, retrospectivo, cuja amostra é constituída pelos doentes internados na Unidade Pluridisciplinar Assistencial do Hospital

de Santa Maria, de Julho de 2007 a Julho de 2009. **Resultados:** Foram internados seis doentes, com idades compreendidas entre os 10 dias e os 2,5 meses, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. As formas de apresentação mais comuns foram cianose (6), apneia (5), hipotonia (2) e engasgamento (1) que reverteram após manobras de estimulação. Quatro doentes apresentaram menos de três episódios e os restantes múltiplos episódios, verificando-se num deles relação com a amamentação. Não se observaram alterações no exame objectivo e todos os lactentes foram sujeitos a monitorização cárdio-respiratória e exames complementares de diagnóstico. Em dois doentes foi identificada a etiologia: um caso de refluxo gastro-esofágico (RGE) e outro de RGE associado a laringomalácia. O número médio de dias de internamento foi de dez, verificando-se 2 reinternamentos pela recorrência de episódios. Quatro lactentes ficaram referenciados à consulta hospitalar e dois ao seu médico assistente. Não se verificaram óbitos. **Discussão:** Ao compararmos a nossa série com os dados apresentados na literatura, verificamos que são sobreponíveis relativamente à idade, sintomatologia mais frequente e patologia subjacente. Verificou-se que o estado de ansiedade do cuidador do lactente torna imprecisa a colheita de dados fidedignos, o que associado a um exame objectivo normal dificulta a orientação do pedido de exames complementares de diagnóstico. A inexistência de guidelines de orientação levou-nos à elaboração de um protocolo de abordagem para os doentes com suspeita de ALTE no nosso serviço.

**Palavras-chave:** ALTE, apneia, protocolo, abordagem

#### PD255- Hábitos de exposição ao ecrã de uma população pediátrica

Dora Gomes<sup>1</sup>; Maristela Margatho<sup>2</sup>; Livia Fernandes<sup>3</sup>

1- Hospital São Teotónio, EPE-Viseu; 2- Hospital Pediátrico de Coimbra; 3- Centro de Saúde S. Martinho do Bispo-Coimbra

**Introdução:** A televisão e outros meios audiovisuais podem ser benéficos na infância mas o seu uso excessivo pode ter impacto negativo na saúde, relacionando-se com mau aproveitamento escolar, dificuldade de interacção com os pares, défice de atenção, obesidade, alterações do padrão do sono, comportamentos agressivos, entre outros. O tempo passado em frente da televisão e computador é subtraído a actividades importantes como os trabalhos escolares, a leitura, interacção com a família e desenvolvimento social. **Objectivos:** Conhecer os hábitos de exposição ao ecrã de televisão e computador numa população pediátrica. Caracterizar a actividade física e de lazer, o tempo de estudo e o tempo de sono. **Material e métodos:** Estudo transversal com recolha de dados, através de inquérito auto-preenchido aplicado a crianças a frequentar o 3º e 4º anos de escolaridade de duas escolas primárias na área de influência de um Centro de Saúde de Coimbra, em Junho de 2009. **Resultados:** Foram incluídas 75 crianças, entre os 8 e os 11 anos (mediana de 9 anos), com predomínio do sexo feminino (63%). Todas as crianças possuíam televisão em casa e 60% no próprio quarto. Assistiam a uma média diária de 2,2 horas durante a semana e 2,6 horas ao fim de semana. 29% das crianças assistia menos de 1 hora diária de televisão durante a semana (ao fim de semana esta percentagem diminuía para 15%). O tempo total de exposição ao ecrã de televisão contabilizava duas ou mais horas por dia em 60% das crianças. A maioria dos inquiridos (59%) tinha computador pessoal, com acesso à Internet em 48%. A média diária ao computador era de 1,7 horas durante a semana e 1,9 horas ao fim de semana. Quanto à Internet, afirmavam navegar sozinhos 30% das crianças, visitar chats em 56% e conversar com desconhecidos em 12%. Verificou-se a existência de outros meios audiovisuais no quarto da criança: playstation (61%), DVD (35%). Possuíam telemóvel 66% das crianças. 75% praticava actividade desportiva menos de 1 hora diária. O tempo médio de estudo era de 1,7 horas. O número médio de horas de sono era de 9,4. Apresentavam dificuldades escolares 16% das crianças. **Conclusão:** Na população pediátrica estudada verificou-se um excesso de tempo lúdico preenchido com meios audiovisuais. O conhecimento dos hábitos de exposição ao ecrã de televisão/computador permite ajustar a informação a dar aos pais na consulta de vigilância infantil. Os pediatras devem estimular um consumo racional dos meios de comunicação e um espírito crítico sobre o seu uso.

**Palavras-chave:** ecrã, televisão, computador

#### PD256- Adenite submandibular secundária à imipramina

Vinhas da Silva<sup>1</sup>; António Vilarinho<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho

**Introdução:** A adenite submandibular é uma patologia relativamente frequente e benigna em idades pediátricas. A etiologia é muito variável, sendo

as causas infecciosas as principais. A imipramina devido aos seus efeitos anticolinérgicos provoca frequentemente xerostomia e, raramente, adenites submandibular e sublingual secundárias. **Caso Clínico:** Adolescente de 16 anos de idade, sexo feminino, com história de depressão reactiva medicada com imipramina, recorreu ao SU por apresentar tumefacção na região submandibular à esquerda com 3 semanas de evolução, previamente medicada com 2 ciclos de antibioticoterapia (amoxicilina+ácido clavulânico e flucloxacilina) e, actualmente, medicada com ceftriaxone intra-muscular. A ecografia cervical revelou a presença de glândula submandibular globosa e ecogenecidade diminuída e heterogénea compatível com processo inflamatório. A tomografia confirmou a suspeita de adenite submandibular. Os marcadores analíticos de infecção não revelaram alterações de relevo e as serologias víricas foram negativas. Após a suspensão do tratamento com a imipramina, verificou-se uma resolução rápida da sintomatologia. **Discussão:** Apesar dos processos inflamatórios da região cervical serem situações clínicas frequentes, a sua etiologia é muito variável, o que exige uma história clínica detalhada e um exame objectivo sistematizado para identificar potenciais agentes etiológicos e orientar a realização de exames complementares. O caso clínico apresentado alerta para uma associação rara e benigna, cujo diagnóstico é clínico.

**Palavras-chave:** Imipramina, adenite submandibular

#### PD257- Pneumonia recidivante?

Catarina Ribeiro<sup>1</sup>; Arminda Marques<sup>1</sup>; Cristina Borges<sup>2</sup>; Ermelinda Gonçalves<sup>1</sup>

1- CHMT, EPE - Hospital Torres Novas; 2- H. D. Estefânia

A hérnia diafragmática congénita, é uma patologia diagnosticada habitualmente no período neonatal precoce, manifestando-se por um quadro de dificuldade respiratória. O diagnóstico para além deste período é mais complexo, havendo necessidade de fazer o diagnóstico diferencial com outras entidades clínicas. Apresenta-se o caso de uma criança do sexo feminino, com 13 meses de idade, internada no primeiro mês de vida, após engasgamento com leite materno, tendo sido feito o diagnóstico de Pneumonia de aspiração à direita. Teve boa evolução clínica. Manteve-se assintomática até aos 7 meses, altura em que na sequência de quadro de febre e tosse lhe foi diagnosticada Pneumonia à direita. Esteve internada durante 48h, tendo evoluído favoravelmente com terapêutica antibiótica. Cerca de duas semanas depois, em consulta de controlo, encontrava-se clinicamente bem, com auscultação pulmonar normal, pelo que não foi feito controlo radiológico. Aos 13 meses, após iniciar quadro respiratório, com tosse, rinorreia mucosa, conjuntivite e febre, fez radiografia do tórax, que revelou novamente imagem de condensação da base direita. Para esclarecimento diagnóstico foi pedida TAC pulmonar, que mostrou tratar-se de Hérnia diafragmática com fígado e rim intratorácicos. Foi contactado Serviço de Cirurgia Pediátrica, para correcção cirúrgica.

**Palavras-chave:** Pneumonia recidivante, Hérnia diafragmática

#### PD258- Vômitos no Lactente: Um desafio diagnóstico

Filipa Almeida Leite<sup>1</sup>; Joana Pereira<sup>1</sup>; Cristina Faria<sup>1</sup>; Cristina Baptista<sup>1</sup>; Conceição Salgado<sup>1</sup>

1- Unidade de Cuidados Especiais ao Recém - Nascido; Hospital de São Teotónio - Viseu

**Introdução:** Anomalias da rotação intestinal ocorrem como resultado de um processo incompleto de rotação e fixação do intestino durante a maturação embrionária. A malrotação intestinal representa 10% das obstruções intestinais neonatais. Os sintomas devem-se à obstrução do intestino, colocando problemas no diagnóstico. **Caso clínico:** Lactente do sexo feminino, 41 dias de vida, fruto de gravidez vigiada, parto por cesariana às 40 semanas. Filho de pais jovens, saudáveis e não consanguíneos. Referência a regurgitação desde o nascimento. Trazido ao Serviço de Urgência (SU) por vômitos em jacto após as mamadas, com início em D26, com aumento progressivo da frequência e gravidade e má evolução ponderal nos últimos 15 dias de vida. Aleitamento materno exclusivo, com apetite conservado e dejeções mantidas. À entrada, sem sinais de desidratação ou outras alterações ao exame físico. Foram colocadas as seguintes hipóteses diagnósticas: infecção do tracto urinário, estenose hipertrófica do piloro e refluxo gastro-esofágico. Realizou análise sumária de urina e uricult® que não revelaram alterações e realizou ecografia abdominal que revelou "critérios ecográficos de estenose hipertrófica do piloro". Foi submetido de imediato a laparotomia com constatação intra-operatória de malrotação intestinal, pâncreas anular e diafragma duodenal; realizada também apendicetomia por invaginação do apêndice. Evolução clínica favorável, com alta em D51. Actualmente tem 3 anos, apre-

senta boa evolução estatura-ponderal e desenvolvimento adequado. **Conclusões:** A malrotação intestinal deve ser sempre considerada nas hipóteses diagnósticas de recém-nascido/pequeno lactente com vômitos repetidos.

**Palavras-chave:** vômitos, malrotação intestinal

#### PD259- Vômitos e dor abdominal como forma de apresentação de teratoma do ovário

Cristina Gonçalves<sup>1</sup>; Helena Vieira<sup>2</sup>; Sandra Lobo<sup>3</sup>; Cristina Borges<sup>4</sup>  
1- Serviço de Pediatria - Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE; 2- Serviço de Pediatria - Hospital de São Francisco Xavier, CHLO, EPE; 3- Serviço de Pediatria - HPP - Hospital de Cascais; 4- Serviço de Cirurgia Pediátrica - Hospital Dona Estefânia - CHLC

**Introdução:** Os quadros de vômitos, dor e distensão abdominal, frequentes na população pediátrica, são maioritariamente de causa infecciosa. No entanto, na presença de sintomas persistentes, a etiologia não infecciosa deve fazer parte da marcha diagnóstica. **Caso Clínico:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 3 anos, internada por vômitos incoercíveis e dor abdominal peri-umbilical. Ao exame objectivo à entrada tinha bom estado geral, abdómen distendido e timpanizado, difusamente doloroso, sem sinais de irritação peritoneal. Analiticamente sem alterações significativas. Em D2 de internamento iniciou dieta líquida com boa tolerância, mantendo distensão abdominal e dor tipo cólica com melhoria ligeira após administração de microclister. Radiografia de abdómen em pé: aerocolia sem níveis hidro-aéreos. Dada a manutenção do quadro de distensão, dor abdominal e obstipação, efectuou ecografia abdominal que revelou lesão expansiva com cerca de 6cm, heterogênea de predomínio quístico, localizada ao nível da transição hipogastro-região umbilical. Foi referenciada ao Serviço de Cirurgia Pediátrica, tendo sido submetida a laparotomia de urgência por abdómen agudo. Constatou-se a existência de torção isquémica de massa anexial esquerda com componente sólido e líquido que foi excisada, tendo o exame de anatomia patológica revelado um teratoma benigno. O pós-operatório decorreu sem complicações, e com um mês de follow-up encontra-se clinicamente estável, assintomática. **Comentários finais:** Na presença de uma criança com dor e distensão abdominal persistentes torna-se essencial a exclusão de invaginação intestinal ou outra causa de abdómen agudo. Apesar de ser uma causa pouco frequente, a torção de um ovário patológico deve ser considerada no diagnóstico diferencial.

**Palavras-chave:** Vômitos, Dor Abominal, Teratoma

#### PD260- Displasia Craniometafisária - caso clínico

Ana Margarida Costa<sup>1</sup>; José Fraga<sup>1</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>; Martins Martins<sup>1</sup>  
1- Serviço Pediatria, H.S.Pedro, CHTMAD,EPE

**Introdução:** A Displasia craniometafisária (DCM; MIM # 12300, 21840) é uma doença genética esclerosante do osso, muito rara, de transmissão AD ou AR, com início na infância e expressão fenotípica variável. Caracteriza-se por hiperostose e esclerose dos ossos craniofaciais e modelagem alterada das metafises dos ossos longos. As anomalias faciais típicas incluem bossas paranasais, hipertelorismo e estreitamento das coanas com respiração oral. A compressão dos nervos cranianos, pode condicionar défice visual e/ou auditivo e paralisia dos nervos faciais. **Caso Clínico:** Apresenta-se o caso de uma menina de 5 anos de idade, filha de pais não consanguíneos, fruto de uma gravidez de termo, vigiada e sem intercorrências perinatais. Sem antecedentes familiares relevantes. Antecedentes de obstrução nasal marcada e infecções das vias aéreas superiores de repetição desde os 8 meses de idade, o que motivou estudo imunológico que foi negativo. Referenciada à consulta de pediatria por deformidade facial com agravamento progressivo e obstrução nasal persistente. Apresentava uma ponte nasal larga e achatada, hipertelorismo, bossa paranasal e maxilares proeminentes. As radiografias realizadas mostraram espessamento diafisário dos ossos longos (epífises e metafises poupadas). A TAC da face revelou hiperostose da calote craniana e do maciço facial (ossos nasais, maxilas, zigomáticos e apófises zigomáticas dos ossos temporais). Foi colocada a hipótese diagnóstica de DCM. Aguarda possibilidade de confirmação do diagnóstico por estudo molecular. **Discussão:** A DCM pertence ao grupo das doenças ósseas genéticas esclerosantes. As anomalias faciais são habitualmente o primeiro sinal da doença. As crianças afectadas têm inteligência, estatura e esperança de vida normais. O diagnóstico diferencial faz-se principalmente com a doença de Camurati-Engelmann (na infância, quando a esclerose diafisária sem expansão metafisária está presente nos doentes com DMC, como ocorre nesta criança) e com a displasia craniodiafisária (em que não há alteração das metafises, sendo muito mais grave o atin-

gimento das diáfises e a hiperostose e esclerose dos ossos craniofaciais). O estudo molecular desta doença encontra-se ainda em fase de investigação. A forma AD é causada por mutações no gene ANK, localizado no cromossoma 5 (5p 15.2-p14.1); o gene responsável pela transmissão AR foi localizado no cromossoma 6 (6q21-q22).

**Palavras-chave:** displasia craniometafisária, dismorfia facial

#### PD261- Apresentações Síndrome van der Woude - expressividade variável

Joana Jardim<sup>1</sup>; Daniel Gonçalves<sup>1</sup>; Ana Ramalho<sup>1</sup>; Carla Pinto Moura<sup>2</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>;

1- Serviço de Pediatria UAG-MC Hospital de S.João, E.P.E.-Porto; 2- Serviço de Genética Humana UAG-MC Hospital de S.João, E.P.E.-Porto/Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** A Síndrome van der Woude tem hereditariedade autossómica dominante e caracteriza-se pela associação de fenda lábio-palatina a fossetas no lábio inferior. As fossetas são local de drenagem de glândulas salivares acessórias. Apresenta penetração incompleta e expressividade variável, incluindo a intrafamiliar. A mutação está identificada localizando-se ao nível do cromossoma 1, sendo o gene responsável o interferon regulatory factor - 6. É a síndrome mais frequentemente associada à fenda lábio-palatina, com uma incidência de 1-2 %. Está, no entanto, subdiagnosticada. **Objectivos:** Caracterização das famílias dos doentes com Síndrome van der Woude seguidos pelo Grupo Transdisciplinar das Fendas Lábio-Palatinas do Hospital de S. João, E.P.E. **Métodos:** Avaliação dos dados relativos às crianças com Síndrome van der Woude tratadas pelo Grupo entre 1992 e 2009 e respectivas famílias, incluindo manifestações fenotípicas e história familiar. **Resultados:** Dos 294 doentes seguidos nesta consulta foram identificadas 5 crianças (1.7 %) com Síndrome van der Woude, pertencentes a 4 famílias distintas; 4 são do sexo feminino (80%), com idades entre os 1-16 anos; numa das crianças observou-se a presença de fenda tipo II, tendo as restantes (80%) fenda tipo III (Classificação de Spina). Nenhum dos doentes avaliados tinha hipoacusia. As fossetas labiais apresentam caracteristicamente atenuação fenotípica ao longo da idade. **Comentários:** É de realçar a necessidade de rastreio específico desta síndrome em todos os portadores de fenda lábio-palatina, devido à sua elevada frequência e ao facto de ter expressividade variável e atenuação fenotípica. O diagnóstico modifica o aconselhamento genético, dado ter um risco de recorrência na descendência de 50%.

**Palavras-chave:** Síndrome van der Woude, Fendas lábio-palatinas, fossetas labiais

#### PD262- "ALTE" - Casuística do Serviço de Pediatria do HPP Cascais em 6 anos

Helena Vieira<sup>1</sup>; Cristina Gonçalves<sup>2</sup>; Ana Mafalda Martins<sup>3</sup>  
1- Hospital de São Francisco Xavier, CHLO, EPE; 2- Serviço de Pediatria - Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE; 3- Serviço de Pediatria - HPP, Hospital de Cascais

**Introdução:** Um "acontecimento com aparente ameaça de vida" (ALTE) é um episódio assustador para o observador, caracterizando-se por alguma combinação de apneia, alteração da cor, alteração do tónus, sufocação ou engasgamento. Os factores de risco para a ocorrência e gravidade do ALTE ainda não estão bem estabelecidos. **Objectivos:** Determinar as características dos internamentos por ALTE incluindo idade, sexo, duração da gravidez, tipo de acontecimento, presença de sintomas de infecção respiratória alta, relação com alimentação, exame objectivo, diagnóstico e evolução em internamento. **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo dos processos de internamento por ALTE entre Setembro de 2003 e Agosto de 2009 (6 anos), na Unidade de Internamento de Curta Duração. **Resultados:** Foram obtidos 17 casos com a nossa estratégia de procura (ALTE e equivalentes). Destes, três foram excluídos por não corresponderem aos critérios clínicos de ALTE, e uma criança teve um reinternamento (14 casos em 4219 internamentos). A idade cronológica média foi de 36 dias, a idade gestacional média de 37.5 semanas e a idade pós-concepcional média de 43 semanas. Eram prematuras quatro crianças, três com necessidade de ventilação no período perinatal. A maioria das crianças internadas era do sexo masculino (57%). A apneia associada a alteração da cor, e o engasgamento associado a alteração da cor, foram os acontecimentos mais frequentes e ocorreram em igual percentagem (43%). A presença de sintomas de infecção respiratória alta verificou-se em 14%. Existia relação com a alimentação em 21%, não tendo sido realizados em todos os casos exames complementares para exclusão de refluxo gastro-esofágico

(RGE). A maioria das crianças não tinha alterações relevantes no exame objectivo (64%). Houve recidiva do acontecimento em 14%. A etiologia idiopática foi o diagnóstico mais identificado (64%), seguida do RGE (21%), e das dificuldades alimentares e infecção respiratória alta com o mesmo valor percentual (7%). A duração média de internamento foi de 3,7 dias. Nenhuma das crianças teve alta para ambulatório com um monitor de apneia. **Comentários:** O ALTE é uma causa pouco frequente de internamento. A maioria dos internamentos verificou-se nos lactentes com idade pós-concepcional inferior a 48 semanas. Há uma grande variedade de diagnósticos após avaliação de um ALTE, o que torna necessário haver um consenso no protocolo de actuação.

**Palavras-chave:** ALTE, Casuística

#### PD263- Dor Abdominal e Leucorreia Persistentes - Um Caso Clínico

Marcela Pires Guerra<sup>1</sup>; Rita Abreu<sup>2</sup>; Lígia Peralta<sup>1</sup>; Andreia Oliveira<sup>1</sup>; Filipa Inês Cunha<sup>1</sup>; Mário Oliveira<sup>2</sup>

1- Hospital Infante D. Pedro - Pediatria; 2- Hospital Infante D. Pedro - Ginecologia/Obstetrícia

**Introdução:** O útero didelphus com hemivagina obstruída é resultante da não fusão dos segmentos distais dos ductos müllerianos com obstrução assimétrica, tendo uma incidência estimada entre 0.1% e 3.8%. Esta anomalia está frequentemente associada a agenésia renal ipsilateral. A esta associação dá-se a designação de Síndrome de Herly-Werner-Wunderlich (HWW). **Caso Clínico:** MPLL, sexo feminino, 13 anos, referenciada ao Serviço de Urgência Pediátrica do Hospital Infante D. Pedro pelo médico de família por quadro de dor no hipogastro, disúria, leucorreia e ardor vulvar com 1 mês de evolução e resistente ao tratamento com antifúngicos. De referir, menarca há 7 meses com ciclos regulares e dismenorreia de agravamento progressivo. Ao exame ginecológico não se observaram anomalias dos genitais externos e o toque vaginal unidigital revelou abaulamento da parede vaginal anterior de consistência quística com 7X4 cm. Na ecografia abdominal e pélvica era visível uma dilatação do hemiútero direito e ausência de rim à direita. Na ressonância magnética (RM) observou-se um útero didelphus com hematometra e hematocolpos à direita e sinais sugestivos de duas vaginas. A doente foi submetida a excisão do septo vaginal, correspondente à hemivagina direita cega, sob anestesia geral. Após septostomia houve drenagem de volumoso hematocolpos tornando evidente o colo uterino direito. Na evolução pós-operatória e no follow-up aos 6 meses não há registo de intercorrências. **Comentários:** A síndrome de Herly-Werner-Wunderlich (HWW) é rara, sendo necessário um elevado índice de suspeição para o seu diagnóstico. A leucorreia e/ou ardor vulvar não são habitualmente os sintomas de apresentação. O diagnóstico pode também ser dificultado pela manutenção e regularidade dos ciclos menstruais devido à existência de uma hemivagina não obstruída. O exame ginecológico com toque digital foi crucial para o início da marcha diagnóstica, evidenciando a importância da sua realização (pelo médico de família ou pediatra) quando as queixas são persistentes, mesmo em doentes que ainda não iniciaram actividade sexual. A RM é considerada o meio de imagem mais sensível para o diagnóstico de malformações uterinas. Neste caso, o diagnóstico correcto e atempado permitiu prevenir eventuais complicações e, consequentemente, preservar a fertilidade desta jovem.

**Palavras-chave:** Leucorreia, hematocolpos, útero didelphus

#### PD264- Síndrome de Morte Súbita do Lactente, Estamos a Prevenir?

Pedro Miguel Duarte Mendes<sup>1</sup>; Isabel Ferreira<sup>2</sup>

1- Hospital de São Bernardo, Setúbal; 2- Centro de Saúde da Amora, Seixal

**Introdução:** O Síndrome de Morte Súbita do Lactente consiste na morte súbita e sem explicação de um bebé no 1º ano de vida. Actualmente sabe-se que existem algumas medidas preventivas que permitem reduzir a o número de casos de morte súbita do lactente. **Objectivo:** Avaliar o grau de conhecimento e cumprimento das medidas preventivas do Síndrome de Morte Súbita do Lactente (SMSL), por parte dos seus pais. **Método:** Aplicação de inquérito (sobre medidas preventivas do SMSL) aos pais dos lactentes entre os 0 e 2 meses de vida, que tiveram consulta de Pediatria no Centro de Saúde da Amora entre os meses de Março e Agosto de 2009. **Resultados:** Obteve-se um total de 63 inquéritos. Quando questionados sobre SMSL, 55,5% sabiam do que se tratava. Houve domínio de lactentes do sexo masculino (n=35). Relativamente à idade gestacional, 7 lactentes são pré-termo (11,1%). Quando questionados sobre o modo de deitar o bebé verificou-se que 17,5% dos pais deitam o lactente em decúbito ventral, 35% em decúbito dorsal e 47,5% de lado. Constatou-se que 28,6% dos inquiridos

coloca o lactente a dormir na cama dos pais. Dos casos analisados 14 dos lactentes são expostos ao fumo do tabaco. A maioria (73%) dos pais desconhece a temperatura ideal do quarto. Apenas 4 lactentes não fazem aleitamento materno. A maioria utiliza chupeta (n= 39). **Conclusão:** Através da análise dos resultados, verifica-se que ainda existem pais de lactentes que desconhecem as medidas preventivas do SMSL. Pretende-se salientar o papel fundamental que o pediatra tem na informação aos pais, acerca das medidas a adotar na prevenção do SMSL, permitindo assim diminuir o número de casos ocorridos.

**Palavras-chave:** Prevenção Morte Súbita Lactente

#### PD265- Invaginação Intestinal - Casuística de 10 Anos

Cândida Cancelinha<sup>1</sup>; Joana Marinho<sup>1</sup>; Lia Gata<sup>1</sup>; Fernanda Rodrigues<sup>1</sup>; Luís Januário<sup>1</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A invaginação intestinal é a principal causa de obstrução intestinal nos primeiros anos de vida. A tríade clássica (dor abdominal, rectorragia e massa abdominal palpável) é descrita em 25 a 50% dos casos. A realização de ecografia para confirmação diagnóstica e intervenção terapêutica depende da suspeição clínica. **Objectivos:** Caracterizar os doentes internados por invaginação intestinal no Hospital Pediátrico de Coimbra, no período compreendido entre 1 de Janeiro de 1999 e 31 de Dezembro de 2008. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças com diagnóstico de invaginação intestinal. **Resultados:** Durante este período, houve 103 casos de invaginação intestinal referentes a 101 crianças, com predomínio no sexo masculino (68%). A idade de apresentação variou entre 2 meses e 8 anos, ocorrendo a maioria (89%) nos primeiros 2 anos de vida (71% no primeiro ano). As manifestações clínicas principais foram: vómitos (77%), dor abdominal (68%) e rectorragias (52%). Apenas 15% apresentaram a tríade clássica. A prostração ocorreu em cerca de metade dos casos, sendo em 6 a manifestação principal, levando a evocar inicialmente outros diagnósticos. Todos os casos foram confirmados por imagem (ecografia ou clister opaco), excepto 1, cujo diagnóstico se baseou em achados cirúrgicos compatíveis com invaginação já reduzida. A abordagem terapêutica inicial foi por redução hidrostática (RH) em 88 casos (85%) e cirúrgica em 12 (12%). No entanto, 41 crianças submetidas a RH vieram a necessitar de cirurgia por reinvasiações ou RH não conseguida. Constatou-se redução espontânea em 5 crianças, em 2 durante o acto operatório. Os achados patológicos incluíram 5 Divertículos de Meckel em crianças com menos de 2 anos, 1 Linfoma de Burkitt e 1 Iléite por Yersinia enterocolítica, em crianças com 6 anos. Não houve complicações relacionadas com RH. Uma criança foi reoperada por complicação cirúrgica precoce e em 2 casos verificou-se recorrência de invaginação após redução cirúrgica com intervalos de 3 e 6 meses. **Conclusão:** O diagnóstico de invaginação intestinal requer um alto grau de suspeição clínica, uma vez que a maioria das crianças não apresenta a tríade clássica e que, numa minoria, a prostração é a manifestação principal. A ecografia é actualmente o exame complementar de diagnóstico de 1ª linha, possibilitando o recurso à RH, que no seu conjunto constituem, uma terapêutica segura e, num número significativo de casos, eficaz.

**Palavras-chave:** invaginação intestinal, redução hidrostática

#### PD266- Nistagmo e a importância de um exame objectivo completo.

Cristiana Couto<sup>1</sup>; Maria José Cáliz<sup>1</sup>; Manuel Oliveira<sup>1</sup>; Teresa São Simão<sup>1</sup>; Ângela Dias<sup>1</sup>; Cláudia Neto<sup>1</sup>; Ana Fernandes<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Alto Ave - Guimarães

**Introdução:** O nistagmo traduz um distúrbio do controlo oculomotor e, na infância, é um indicador de alterações visuais bilaterais. A sua identificação no lactente condiciona, além da colheita da anamnese, um exame objectivo completo e estudo complementar direccionado para as suas principais causas, nomeadamente hipoplasia do nervo óptico e distrofias retinianas infantis. **Descrição do caso:** Lactente de 2 meses, sexo feminino, raça caucasiana, enviada ao Serviço de Urgência pelo Médico Assistente por nistagmo notado em observação de rotina. Antecedentes pessoais irrelevantes e, dos antecedentes familiares, de destacar avô materno com nistagmo secundário a meningite na infância e meios-irmãos do avô materno com albinismo oculocutâneo. Na observação inicial destacava-se hipopigmentação da pele, cabelo e olhos, bem como nistagmo. Foi observada por Oftalmologia, detectando-se endotropia alternante com nistagmo horizontal e alterações da pigmentação da retina; os potenciais evocados visuais mostraram decussação anómala e diminuição bilateral da amplitude, achados compatíveis com albinismo

oculocutâneo. Esta criança apresentava ainda atraso do desenvolvimento psicomotor, pelo que foi orientada para Estimulação Precoce, com recuperação parcial das competências para a idade. O estudo complementar realizado foi normal (hemograma, bioquímica, estudo imunológico, função tiroideia, cariótipo, estudo molecular para os síndromes de Prader-Willi e de Angelman, doseamento de homocisteína e CDTs, ecografia transfontanelar e abdominopélvica), excepto alteração no estudo metabólico, que será repetido. Actualmente mantém seguimento em Consulta de Pediatria Geral e de Oftalmologia, aguardando avaliação em Consulta de Genética Médica. **Discussão:** O albinismo oculocutâneo, uma distrofia retiniana infantil, consiste na ausência ou redução da pigmentação da pele, cabelo e olhos e associa-se a anomalias na decussação dos nervos ópticos. O nistagmo é um indicador da baixa acuidade visual nestes lactentes e poderá, como no caso apresentado, ser o primeiro sinal de alerta para o diagnóstico desta patologia. O teste molecular para o albinismo oculocutâneo raramente é necessário como meio diagnóstico, sendo no entanto fundamental excluir outras causas de hipopigmentação generalizada, bem como de nistagmo. A fotoproteção é essencial, cutânea e ocular, e o seguimento destas crianças deverá incluir a monitorização de possíveis complicações e de eventual patologia associada.

**Palavras-chave:** Nistagmo, Hipopigmentação, Albinismo oculocutâneo.

#### PD267- Acidentes em Pediatria - casuística de três meses no Hospital de Ponta Delgada

Ana Raquel Ramalho<sup>1</sup>; Ana Faro<sup>1</sup>; Glória Silva<sup>1</sup>; José Rodrigues<sup>1</sup>; Carlos Pereira Duarte<sup>1</sup>

1- Hospital do Divino Espírito Santo

**Introdução:** Os acidentes são uma das principais causas de recurso ao Serviço de Urgência, e tal como por sua definição são igualmente preveníveis. **Objectivo:** Avaliar as características dos acidentes que motivam a ida ao serviço de urgência. **Metodologia:** Estudo descritivo observacional, em que se procedeu à análise dos processos de lactentes e crianças admitidos no Serviço de Urgência do Hospital de Ponta Delgada entre Agosto e Outubro de 2006. Da análise de um total de 591 casos, entre as idades de 4 meses e 14 anos, verificou-se que 61,7% eram do sexo masculino. A queda foi responsável por 59,8% dos acidentes. O traumatismo de crânio assume 20,3% das lesões, seguido da ferida incisa. Em 70,7% dos casos apenas um órgão tinha sido atingido. Em casa ocorreram 49,5% dos acidentes e na via pública 23,17%. Em 44,3% estavam presentes um dos pais, verificando-se que a proporção de acidentes sem vigilância (23,1%) ocorreram sobretudo em casa e na via pública. Quando questionados, 79,4% dos acompanhantes admitiam não terem cumprido as regras preventivas. Foram admitidos em internamento 3,4% dos casos e encaminhados para consulta 11,4%. **Discussão e Conclusão:** Este estudo apresenta-se condicionado pelo período de tempo abrangido e pelas características da referência ao Hospital na ilha de S. Miguel. Permite objectivar uma maior frequência das quedas e o trauma de crânio como motivo mais frequente de recurso ao Serviço de Urgência. Atendendo aos resultados obtidos podemos afirmar que existe uma maior frequência dos acidentes em casa, e sob os cuidados parentais. Somando-se a este facto uma elevada percentagem dos cuidadores admitem não utilizar correctamente os mecanismos de prevenção. Saliento como tal a necessidade de maior informação no sentido da prevenção dos acidentes.

**Palavras-chave:** Acidentes, Prevenção

#### PD268- Síndrome de Cayler - A propósito de um caso clínico

Nicole Silva<sup>1</sup>; Manuela Costa-Alves<sup>2</sup>; Cristina Castro<sup>3</sup>; Henedina Antunes<sup>3</sup>  
1- Hospital Braga; 2- Hospital de Braga; 3- Hospital de Braga, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho

**Introdução:** A assimetria facial congénita (ASF), uma anomalia congénita menor, resulta da ausência ou hipoplasia do músculo depressor angularis, podendo estar associado a anomalias congénitas maior, sendo as cardiopatias as mais prevalentes. A associação de AFC com cardiopatia designa-se por Síndrome de Cayler ou Cardiofacial. Recentemente foi demonstrado que este síndrome, por vezes, associa-se a deleções do cromossoma 22, fazendo parte do fenótipo CATCH 22. **Caso clínico:** Apresentamos o caso clínico de um lactente, sexo feminino, referenciada à consulta de Pediatria geral aos 5 meses, por desvio da comissura labial durante o choro. Pais saudáveis e não consanguíneos. IG, IP, gravidez vigiada, sem intercorrências. Parto eutócico, na Suíça. Ao exame objectivo de realçar face simétrica em repouso, com desvio da comissura labial para a esquerda durante o choro, sopro sistólico, fossetas pré-auriculares bilaterais e fosseta sacrococígea. O ecocardiograma

revelou canal arterial patente com shunt esquerdo moderado. Do restante estudo efectuado de salientar estudo analítico, ecografia transfontanelar, ecografia abdominal, RMN Cerebral, RM do sacro e cariótipo com BAR sem alterações. Foi orientada para a consulta de Neuropediatria, Cardiologia e Ortopedia. Aos 12 meses foi referenciada à Consulta de Gastroenterologia por suspeita não confirmada de disfagia, tendo sido nesta altura diagnosticada a Síndrome de Cayler. Actualmente tem 4 anos, apresenta crescimento estatura-ponderal e desenvolvimento psico-motor adequado à idade, notando-se apenas a assimetria facial quando exprime emoções. **Comentários:** Perante um recém-nascido/lactente com desvio da comissura labial durante o choro, o Síndrome Cardiofacial ou de Cayler deve ser considerado, de modo a diagnosticar precocemente malformações associadas. A familiarização com este Síndrome permite direccionar o estudo evitando investigações e orientações desnecessárias.

**Palavras-chave:** cardiopatia, assimetria facial

#### Área Científica – Pediatria Social

#### PD269 - Queimaduras no distrito de Viana do Castelo - Estudar o passado para prevenir no futuro

Mariana Costa<sup>1</sup>; Filipa Miranda<sup>1</sup>; Emilia Belo<sup>1</sup>; Licinia Lima<sup>1</sup>; José Rei Amorim<sup>1</sup>

1-Unidade Local de Saúde do Alto Minho

As queimaduras são a terceira causa de morte acidental na criança. Apesar dos avanços no tipo de tratamento prestado, a morbilidade a longo prazo é importante não só pelos danos psicológicos e físicos que provocam mas também pelo custo económico e social que acarretam. **Objectivos:** avaliar a incidência, causas e factores associados aos internamentos por queimaduras na Unidade Local de Saúde do Alto Minho (ULSAM) nos últimos 4 anos e 8 meses para poder elaborar um plano de prevenção primária. **Material e métodos:** Foi efectuado um estudo transversal retrospectivo através da consulta dos processos clínicos dos doentes internados no Serviço de Pediatria da ULSAM entre Janeiro de 2005 e Agosto de 2009. As queimaduras foram classificadas segundo o ICD-10. O tratamento dos dados estatísticos foi feito utilizando o Microsoft Office Excel 2003. **Resultados:** Durante o período estudado foram internadas 74 crianças, 13 em 2005, 11 em 2006, 17 em 2007, 20 em 2008 e 13 nos 8 meses iniciais de 2009. Verificou-se um maior número de casos nos meses de Junho, Julho e Agosto (42%). A maioria era do sexo masculino (62,2%) e apresentava menos de 2 anos de idade (62,2%) (dos 2 aos 24 meses). A incidência mais alta verificou-se no concelho de Viana do Castelo. As queimaduras foram térmicas em (n=70), eléctricas em (n=3) doentes e por inalação de fumo em (n=1) doente. No grupo das queimaduras térmicas as mais prevalentes foram por contacto com líquido quente (64,9%) seguidas do contacto com superfície quente (24,3%). Houve 1 caso de queimadura por pirotécnia. A área corporal mais frequentemente afectada foi a das mãos (n=24, 32,4%). Na sua maioria as queimaduras foram de 2º grau. O tempo médio de internamento foi de 8 dias. Em 16,2% das crianças (n=12) houve necessidade de intervenção cirúrgica. Uma das crianças foi referenciada por maus tratos. Não se registaram óbitos. **Conclusão:** As crianças eram na sua maioria do sexo masculino e apresentavam entre 0 e 2 anos. As queimaduras térmicas foram as mais prevalentes e aconteceram quase sempre em ambiente doméstico. Parece-nos assim pertinente a intervenção envolvendo toda a comunidade quer ao nível dos cuidados de saúde primários, das consultas programadas, das escolas e infantários, de acções de formações aos pais e profissionais que trabalham directamente com as crianças, no sentido de prevenir este e outro tipo de acidentes responsáveis por lesões graves/morte de um grande número de crianças.

**Palavras-chave:** Queimaduras; Acidente; Comunidade.

#### PD270 - Maus tratos - A realidade de um distrito

Filipa Miranda<sup>1</sup>; Mariana Costa<sup>1</sup>; Ricardo Garcia<sup>1</sup>; Branca Miquelino<sup>1</sup>; Licinia Lima<sup>1</sup>; José Rei Amorim<sup>1</sup>

1-Unidade Local de Saúde do Alto Minho

**Introdução:** Segundo a UNICEF, em cada cem mil crianças com menos de 15 anos, 3,7 morrem anualmente vítimas de negligência ou maus tratos em Portugal, ocupando o nosso país o sexto lugar numa lista de 27 países industrializados. O papel do pediatra é fundamental na sinalização de crianças em risco. **Objectivo:** Estudar a população internada no serviço de Pediatria da Unidade Local de saúde do Alto Minho por suspeita de maus tratos, para ela-

borar estratégias de intervenção. **Material e Métodos:** Foi efectuado um estudo transversal retrospectivo, através da consulta dos processos clínicos e dos processos do Núcleo de Apoio às Crianças e Jovens, dos doentes internados na ULSAM entre Janeiro de 2005 e Agosto de 2009 por suspeita de maus tratos. Os dados foram inseridos e tratados no Microsoft Excel 2007. **Resultados:** Foram internados 51 doentes: 8 em 2005, 10 em 2006, 10 em 2007, 12 em 2008 e 11 nos primeiros nove meses de 2009. A maioria era do sexo masculino (55%) e 24% tinham entre 4 e 6 anos (idade média foi 7 anos). Dezoito foram internados por maus tratos físicos, 16 por abuso sexual, 10 por negligência e 7 por abuso emocional. Foram referenciados pelos serviços de saúde em 45%, pela família em 17,7%, pela escola em 11,8%, pela Comissão de Protecção de Menores em 9,8%. Eram na sua maioria do meio urbano (57%), apresentavam más condições habitacionais (67%) e o ensino básico era a escolaridade mais frequente dos pais (39%). O agressor pertencia ao agregado familiar em 75% e havia história prévia de maus tratos em 51% e de alcoolismo em 39%. Três crianças tiveram mais que um internamento. O tempo médio de internamento foi de 5 dias e 39% das crianças foram retiradas aos pais. Todos foram referenciados e acompanhados pelo núcleo de apoio às crianças e jovens e pelo serviço social. Necessitaram de Psicologia 41%, de Pedopsiquiatria 24% e de Pediatria 33%. **Discussão:** Os casos de maus tratos foram mais frequentes nos meios mais desfavorecidos, sendo na maioria das vezes o agressor um elemento do agregado familiar da criança e o alcoolismo um factor associado. É importante definir estratégias de aproximação das escolas, centros de saúde e hospital para a detecção precoce destes casos e a actualização do protocolo de maus tratos em vigor na ULSAM com encaminhamento de todas as crianças para a consulta externa.

**Palavras-chave:** Maus tratos, abuso sexual, negligência

## Área Científica – Pneumologia

### PD271- Bronquiolite obliterante pós-infecçiosa em criança com asma alérgica severa.

Joana Cardoso<sup>1</sup>; António Vinhas da Silva<sup>1</sup>; Diana Moreira<sup>1</sup>; Lúcia Rodrigues<sup>1</sup>; Herculano Costa<sup>1</sup>; Isabel Carvalho<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

**Introdução:** A Bronquiolite Obliterante (BO) é uma doença pulmonar crónica, rara e severa. Nas crianças é geralmente precedida por uma infecção das vias aéreas inferiores. O diagnóstico é confirmado pela biópsia pulmonar, mas pode ser admitido perante rápida progressão de sintomas, obstrução brônquica sem resposta a broncodilatadores e lavado broncoalveolar com mais de 25% neutrófilos. **Caso clínico:** Rapaz de 4 anos, com bronquiolite por adenovírus aos 18 meses, associada a SDR moderado e necessidade de oxigenoterapia 10 dias. Assintomático até aos 2 anos, altura em que necessitou de dois internamentos por crise asmática no contexto de infecções respiratórias, complicados por insuficiência respiratória tipo 1, com necessidade de oxigenoterapia. Ao exame objectivo notado hipocratismo digital. Analiticamente, IgE total 4018 IKU/L e phadiatop positivo para ácaros, pêlo de gato e cão, clara do ovo e pólenes de gramíneas. TC torácico com densificação sequelar no segmento medial do lobo médio e língula, sem bronquiectasias. Teste de suor (condutividade) 39 mEq/L e genética molecular de fibrose quística negativa. Lavado broncoalveolar com alveolite neutrofílica intensa, sem linfocitose. Pesquisa de BK, precipitinas séricas das aves e IgE para aspergillus negativa. Orientado para consulta de imunologia, tendo iniciado corticoterapia inalatória e salbutamol SOS. Desde então, com crises de broncospasma frequentes e necessidade de vários ciclos de corticoterapia oral. Realizou TC-AR torácico que revelou espessamento difuso das paredes dos brônquios, fenómenos de “air-trapping” e densificação cicatricial no lobo médio; estudo analítico mantendo eosinofilia periférica (1460 eosinófilos/uL) e IgE total 3019 IKU/L. Dada a asma grave complicada por BO a adenovírus, iniciou montelucaste associado à evicção de alérgenos, tratamento precoce de infecções respiratórias e cinesioterapia respiratória, com melhoria clínica significativa. Por manter exacerbações clínicas, iniciou broncodilatador de acção prolongada associado à terapêutica prévia. **Comentários:** O caso apresentado evidencia o desafio do tratamento da BO, sobretudo se associada a asma alérgica, dado que a resposta aos broncodilatadores é insuficiente. A emergência dos anticorpos monoclonais anti-IgE e a sua utilização nos casos refractários poderá ter um papel importante na melhoria da qualidade de vida dos doentes, permitindo o controlo da asma.

**Palavras-chave:** Bronquiolite obliterante, Asma alérgica

### PD272- Um caso pouco comum de tuberculose

Paula Afonso<sup>1</sup>; Susana Correia<sup>1</sup>; Dolores Barros<sup>1</sup>; Manuela Henriques<sup>1</sup>  
1 - Hospital Nossa Senhora do Rosário

A tuberculose continua a ser um problema de saúde pública mundial. Atinge habitualmente o pulmão e na infância é frequentemente primária. Lactente de 8 meses, filha de mãe VIH1 positiva com tuberculose pulmonar, com 5 amostras para polimerase chain reaction de VIH1 negativas. Internada por febre com 15 dias de evolução. Radiografia de tórax - múltiplos focos de hipotransparência difusos bilateralmente. Prova da tuberculina - 8 mm de induração (sem BCG). Iniciou terapêutica antibacilar tripla e corticoterapia, com isolamento posterior de *Mycobacterium tuberculosis* no lavado bronco-alveolar. Ecografia abdominal - aspectos sugestivos de nefrocalcinose. Boa evolução clínica, tendo alta ao 27º dia de terapêutica antibacilar. Descreve-se este caso pela forma de apresentação, com dissociação clínico-imagiológica e pela presença de nefrocalcinose. As perturbações do metabolismo do cálcio associadas à tuberculose são pouco frequentes, mas têm implicação no seguimento e no prognóstico.

**Palavras-chave:** Tuberculose, nefrocalcinose, metabolismo fosfo-cálcico

### PD273- Um caso curioso de pneumomediastino espontâneo

Fátima Ribeiro<sup>1</sup>; Helena Rios<sup>2</sup>; Gina Rubino<sup>2</sup>; Sílvia Almeida<sup>1</sup>; Maria Manuel Flores<sup>1</sup>

1 - Hospital Infante D. Pedro - Aveiro; 2 - Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** O pneumomediastino espontâneo é raro, benigno, mais frequente em recém-nascidos, mas que pode surgir em adultos jovens expostos a uma mudança súbita da pressão intratorácica. Apresenta-se o caso de uma criança do sexo masculino, 19 meses, observada num serviço de urgência por quadro de rinorreia mucopurulenta, tosse emetizante, pieira e prostração com 2 dias de evolução. Ao exame objectivo encontrava-se apirético; tiragem global, adejo nasal e polipneia; murmúrio vesicular globalmente diminuído. Analiticamente leucocitose (20,5 x10<sup>5</sup>/L), neutrofilia (17,3 x10<sup>5</sup>/L), proteína C reactiva 2,71mg/dL. Radiografia torácica descrita como normal. Sem história de episódios anteriores de dispneia expiratória ou aspiração de corpo estranho. Transferido para o Hospital Infante D. Pedro, onde ficou internado por dificuldade respiratória com necessidade de oxigénio suplementar. No dia seguinte (terceiro dia de doença) já melhorado do quadro e sem necessidade de oxigénio suplementar, foi constatado enfisema subcutâneo do pescoço e face anterior do tórax, tendo repetido radiografia torácica, a qual revelou pneumomediastino. A evolução clínica foi favorável com melhoria progressiva do enfisema subcutâneo. Durante todo o internamento manteve contacto difícil, chorando vigorosamente à aproximação e os pais mostraram-se muito renitentes em relação ao trabalho dos profissionais de saúde. A radiografia torácica no segundo dia de internamento evidenciou melhoria imagiológica do pneumomediastino, tendo tido alta. **Discussão:** O diagnóstico mais provável é o de pneumomediastino espontâneo no contexto de bronquiolite aguda. Este quadro de infecção respiratória baixa obstrutiva associada a frequentes acessos de tosse por vezes emetizantes e ao choro vigoroso fácil quando do contacto, poderão justificar um aumento da pressão alveolar com ruptura e saída de ar com formação de pneumomediastino. Não é frequente a co-existência destas duas situações mas este caso clínico mostra a importância do exame físico na detecção de sinais que podem alertar para um determinado diagnóstico quando outros parecem óbvios.

**Palavras-chave:** pneumomediastino, bronquiolite

### PD274- Tratamento ambulatório das pneumonias adquiridas na comunidade - Estudo retrospectivo

Lara Lourenço<sup>1</sup>; Marta Santalha<sup>1</sup>; Cristina Ferreira<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar do Alto Ave-Guimarães, E.P.E.

**Introdução:** A pneumonia é uma patologia frequente na prática clínica pediátrica, ocorrendo 10-15casos/1000crianças/ano. A morbidade das crianças tratadas na comunidade é difícil de determinar, sendo a evolução habitualmente favorável em crianças previamente saudáveis. **Objectivos:** Caracterizar os doentes com pneumonia tratados em ambulatório: apresentação clínica, recurso a exames auxiliares de diagnóstico, opção terapêutica e evolução (regresso ao SU ou reavaliação em consulta). **Métodos:** Estudo retrospectivo através da consulta do registo informático dos episódios de urgência das crianças com diagnóstico de alta “pneumonia por microrganismo não identificado” observadas no período de 1 de Janeiro a 31 de Dezembro de 2008 no SU Pediatria do CHAA Guimarães. **Resultados:** Foram observadas 263 crianças, com o pico de incidência em Janeiro e Fevereiro. A média de idades foi de 4,58+3,49 anos (At:8 meses - 16 anos) com 52,9% dos doentes entre os 2-6 anos e 53,6% eram do sexo mas-

culino. Verificou-se patologia prévia em 36,5%, em 58,3% dos casos do foro respiratório. Os sintomas mais frequentes foram: febre (89,4%) e tosse (79,1%) com tempo médio de evolução de 3,24±3,55 dias. Estavam previamente medicados com antibiótico 18,3% (38,8% com amoxicilina+ácido clavulânico). Ao exame físico o achado mais frequente foi a auscultação pulmonar alterada (73%). Foi realizada radiografia torácica em 99,2% e estudo analítico em 16,4% (32,6% com leucocitose e 85,7% com PCR +). Em 52% dos casos foi prescrita amoxicilina (macrólide em 41% dos doentes). A duração média do tratamento foi de 9,66±2,31 dias. Constatou-se que 17,5% dos doentes recorreram ao SU em média 4,4 dias depois. Os motivos mais frequentes foram a persistência da febre (26%), sintomas respiratórios (22%) e indicação médica (20%). Dos doentes reavaliados no SU, em 13% foi necessário modificar o antibiótico prescrito e 15% foram internados. Da totalidade dos doentes 10% foram observados em consulta, sendo que 2 doentes não tiveram uma boa resposta clínica imediata, necessitando de maior tempo de seguimento e realização de exames adicionais. **Conclusões:** Verificou-se uma boa evolução clínica na maioria das crianças observadas o que está de acordo com a literatura. O regresso ao SU ocorreu num pequeno número de doentes e em apenas 2,3% dos casos foi necessário internamento. Constatou-se um recurso excessivo à radiografia de tórax, uma vez que a confirmação imagiológica não altera a abordagem terapêutica.

**Palavras-chave:** Pneumonia, Tratamento, Ambulatório

#### PD275- Malformação pulmonar congénita - que tipo? Caso clínico

Ana Leça Torres<sup>1</sup>; Filomena Barreto<sup>2</sup>; Pedro Bastos<sup>3</sup>; Guilhermina Reis<sup>4</sup>

1 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE (Serviço Pediatria); 2 - Hospital São João, EPE (Serviço Anatomia Patológica); 3 - Hospital São João, EPE (Serviço Cirurgia Cardiorádica); 4 - Hospital Santo António - Centro Hospitalar do Porto, EPE (Serviço Pediatria)

As malformações pulmonares congénitas (MPC) são raras e de etiologia desconhecida. A malformação adenomatóide quística pulmonar congénita (MAQPC) é uma lesão com comunicação com a árvore traqueobrônquica, vascularização arterial pulmonar e sem predomínio lobar, ao contrário do que sucede com o sequestro pulmonar (SP). Clinicamente é variável, sendo 2/3 detectados nos períodos pré e neonatal. O diagnóstico ecográfico pré-natal permite ainda rastrear co-morbilidades congénitas e programar o parto num centro diferenciado. Geralmente as lesões persistem e cerca de 50% permanecem assintomáticas. A dificuldade respiratória no recém-nascido é a clínica mais frequente. O Rx de tórax, mesmo nos assintomáticos, é útil para o diagnóstico, podendo ser normal. A TAC pós-natal confirma o diagnóstico (mesmo se Rx normal), exclui diagnósticos diferenciais e detecta alterações associadas. A ressecção cirúrgica pós-natal das lesões assintomáticas é controversa, mas habitualmente recomendada. MNC, sexo feminino. Diagnóstico ecográfico pré-natal MAQPC esquerda, às 22 semanas; com regressão parcial. Sem outras malformações ou intercorrências. Recém-nascido de termo, assintomático e com exame físico normal e sem morbilidades no período neonatal. Rx tórax e ecografia transfontanelar sem alterações. Vigilância na consulta de Pneumologia Pediátrica, sem intercorrências, nomeadamente infecciosas. TAC torácico (4 meses): sugestivo de MAQPC tipo 2, no segmento basal posterior inferior esquerdo. Orientada para a consulta de Cirurgia Cardiorádica. Efectuado TAC torácico (14 meses): na impossibilidade de exclusão de ramo aórtico da lesão, colocadas hipóteses diagnósticas - MAQPC e SP intra-lobar. Realizada lobectomia electiva inferior esquerda, tendo-se observado artéria sistémica no ligamento triangular. Confirmação anatomo-patológica de artéria elástica da lesão (SP intra-lobar). Evolução clínica, até à data, favorável. Os autores apresentam o caso, lembrando uma patologia, cuja ecografia pré-natal permite suspeitar e orientar, já que muitas das MPC são assintomáticas, mesmo no período pós-natal. O diagnóstico de SP intralobar apenas foi definitivo na peça operatória. A decisão de lobectomia perante MAQPC ou SP, na ausência de sintomas, baseou-se na baixa morbilidade cirúrgica e na prevenção de complicações respiratórias (pneumonias recorrentes e pneumotórax) e de degenerescência maligna das MAQPC.

**Palavras-chave:** malformação pulmonar congénita, malformação adenomatóide quística pulmonar congénita, sequestro pulmonar

#### PD276- Pneumonia por Adenovírus e Bronquiolite Obliterante

Gina Rubino<sup>1</sup>; Filipa Rodrigues<sup>2</sup>; Núria Madureira<sup>1</sup>; Henrique Patrício<sup>1</sup>; Maria José Noruegas<sup>1</sup>; Maria Helena Estêvão<sup>1</sup>; Maria Manuel Flores<sup>2</sup>

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra; 2 - Hospital Infante D. Pedro, Aveiro

**Introdução:** A pneumonia por adenovírus pode ser causada por qualquer tipo respiratório do agente, embora as infecções mais graves estejam associadas

aos tipos 3, 7 e 21. A lesão do epitélio brônquico resultante da produção de citocinas pró-inflamatórias pode conduzir a bronquiectasias, bronquiolite obliterante e, mais raramente, fibrose pulmonar. **Descrição do caso:** Menina de 2A3M internada por dispneia expiratória (D6) e febre elevada (D2). Um mês antes tivera o primeiro episódio de dispneia expiratória, com duração superior a uma semana, medicada com broncodilatadores e antibióticos. A radiografia torácica no actual internamento revelou infiltrado intersticial bilateral. Analiticamente - leucócitos 13300/ $\mu$ L (neutrófilos 10250/ $\mu$ L, linfócitos 1090/ $\mu$ L); PCR 6.82 mg/dL. Imunofluorescência das secreções respiratórias - adenovírus positivo, Chlamydomphila pneumoniae negativa. Realizou terapêutica com salbutamol, betametasona (D1) eritromicina (D4) e oxigenoterapia (D6). Após a alta, sob salbutamol inalado e ciclo de deflazacort oral manteve acessos de tosse irritativa, pelo que iniciou budesonido e montelukaste. Após 4 semanas de cinesiterapia respiratória e budesonido em doses crescentes, manteve tosse semi-produtiva, tiragem supra-esternal, frequentes crepitações bilaterais de predomínio basal e alguns sibilos. Da investigação realizada salienta-se: rastreio de imunodeficiências, IgE específica painel multi-infantil, prova tuberculínica, teste do suor e ecocardiograma - sem alterações; VS 62 mm (1<sup>h</sup>); imunofluorescência das secreções respiratórias - Chlamydomphila pneumoniae positiva; IgG para adenovírus - positiva. Cumpriu 2 semanas de eritromicina, sem melhoria. Quatro meses após a alta realizou TC-torácica, que revelou fenómenos compatíveis com bronquiolite obliterante no parênquima dos vários lobos pulmonares. **Comentário:** Em Pediatria, a bronquiolite grave e/ou pneumonia por adenovírus constituem um dos factores desencadeantes mais frequentes de bronquiolite obliterante. Esta situação rara deverá ser suspeitada perante a persistência de sintomatologia após uma infecção respiratória inferior grave e resposta fraca ou ausente à terapêutica. O tratamento de suporte e a corticoterapia oral nem sempre previnem o desenvolvimento de complicações como bronquiectasias e atelectasias. A suspeita precoce é importante, atendendo a que o seguimento regular e a preservação da função pulmonar permitem melhorar o prognóstico, sobretudo no primeiro ano após o diagnóstico.

**Palavras-chave:** adenovírus, pneumonia, bronquiolite obliterante

#### PD277- Hérnia diafragmática congénita num contexto de sibilância recorrente

Alberto Berenguer<sup>1</sup>; Paula Ornelas<sup>1</sup>; Lucília Aveiro<sup>1</sup>; Carla Pilar<sup>1</sup>; Fátima Alves<sup>1</sup>; Filomeno Gomes<sup>1</sup>; Rui Vasconcelos<sup>1</sup>

1 - Hospital Central do Funchal

**Introdução:** A hérnia diafragmática congénita é uma perturbação do desenvolvimento embrionário que consiste num defeito de formação e/ou fusão da membrana pleuro-peritoneal. As consequências podem ser variáveis, existindo formas minimamente sintomáticas até quadros clínicos em que se associam múltiplas malformações incompatíveis com a vida. A apresentação clínica além do período neonatal é rara constituindo um desafio diagnóstico. **Caso clínico:** Os autores apresentam o caso de uma criança de 2 anos, sexo masculino. Antecedentes pessoais: gestação 39 semanas, vigiada, cujo estudo analítico e ecográfico não revelou alterações. Parto eutócico. Índice de APGAR de 9/10/10. Peso: 3259g. Período neonatal sem intercorrências. Em Janeiro de 2009, recorreu ao serviço de urgência por episódios de "sibilância recorrente" desde os 4 meses gravada no último mês e vômitos incoercíveis com 24 horas de evolução. Referência a ortopneia desde há vários meses. Sem febre. Ao exame objectivo apresentava-se hemodinamicamente estável. Apirético. Tiragem global e adejo nasal. Auscultação pulmonar revelou diminuição do murmúrio vesicular a nível do 1/3 inferior do hemitórax esquerdo e presença de ruídos hidro-aéreos. O estudo analítico sérico não revelou alterações. O estudo radiográfico do tórax revelou imagem compatível com ansas intestinais localizadas no 1/3 inferior do hemitórax esquerdo confirmado por estudo contrastado gastrointestinal. Submetido a laparotomia electiva tendo-se verificado presença de hérnia de Bochdaleck e má rotação intestinal incompleta. Efectuada correcção com herniorrafia diafragmática esquerda. Pós-operatório sem intercorrências tendo alta hospitalar ao 6<sup>o</sup> dia internamento. Actualmente, 9 meses após a cirurgia, a criança encontra-se assintomática e sem intercorrências respiratórias. Os autores discutem aspectos relacionados com o diagnóstico, tratamento e prognóstico. **Conclusão:** O presente caso permite enfatizar que, perante uma criança com episódios de sibilância recorrente ou queixas gastrointestinais e dificuldade respiratória, as possibilidades diagnósticas não se restringem à asma. Neste contexto, a hipótese de hérnia diafragmática congénita de apresentação tardia constitui um diagnóstico diferencial que não deve ser descurado.

**Palavras-chave:** hérnia diafragmática congénita, sibilância recorrente, asma

**PD278- Discinésia ciliar primária: um diagnóstico a suspeitar!**Joana Fermeiro<sup>1</sup>; Teresa Bandeira<sup>1</sup>; Luísa Pereira<sup>1</sup>

1 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Departamento da Criança e da Família; Clínica Universitária de Pediatria; Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

A discinésia ciliar primária é uma doença genética rara, com expressão fenotípica heterogénea, cuja patogénese é caracterizada por alterações da estrutura e função ciliares. A recorrência de infecções respiratórias altas e baixas é a expressão mais comum da doença, conduzindo frequentemente a sinusopatia e bronquiectasias. Pode ainda associar-se a infertilidade e a situs inversus total, em cerca de metade dos doentes. O subdiagnóstico e diagnóstico tardio favorecem a persistência de lesões pulmonares crónicas irreversíveis, que condicionam o prognóstico. Apresentam-se três casos clínicos que, pela diversidade da apresentação clínica, das diferentes idades no diagnóstico e da extensão das lesões, poderão contribuir para a orientação diagnóstica e terapêutica desta doença rara. Todos os casos tiveram apresentação clínica no período neonatal, mas com diagnósticos efectuados aos 8 meses, 5 e 12 anos. Dois doentes apresentam situs inversus total. Neste momento, com 2, 12 e 16 anos de idade, apresentam respectivamente otite média serosa bilateral, agudizações respiratórias pouco frequentes, e sinusopatia e agudizações infecciosas broncopulmonares. Os dois doentes com diagnóstico tardio apresentam ainda um padrão obstrutivo no estudo funcional respiratório e bronquiectasias clínicas e na tomografia computadorizada de alta resolução. O diagnóstico foi efectuado por microscopia electrónica do escovado nasal nos três doentes. Os autores discutem os diferentes padrões clínicos apresentados e evolução clínica subsequente, as alternativas actuais à marcha diagnóstica, a abordagem terapêutica adoptada e factores potencialmente implicados no diagnóstico tardio e as suas prováveis repercussões prognósticas.

**Palavras-chave:** Discinésia ciliar primária, situs inversus total, bronquiectasias**PD279- Eficácia do Palivizumab - casuística de 5 anos no Hospital Distrital de Santarém**Filipa Vilarinho<sup>1</sup>; Paulo Venancio<sup>1</sup>; Alexandra Gavino<sup>1</sup>; José Miguel Nogueira<sup>1</sup>; José Onofre<sup>1</sup>

1 - Hospital Distrital de Santarém

**Introdução:** O Palivizumab é um anticorpo monoclonal utilizado na prevenção da infecção grave pelo Vírus Respiratório Sincicial (VRS), em crianças com Idade Gestacional (IG)  $\leq$  32 semanas, Displasia broncopulmonar (DBP) ou Cardiopatia Congénita grave (CC). **Objectivos:** Avaliar a eficácia do Palivizumab na redução de Bronquiolite grave causada pelo VRS, sendo a necessidade de internamento o principal parâmetro de eficácia. **Métodos:** Estudo retrospectivo com base na análise dos processos clínicos das crianças que realizaram Palivizumab, no HDS, entre 2004 e 2009. Principais parâmetros avaliados: Idade Gestacional (IG), Peso ao nascer (PN), CC, diagnóstico clínico e internamento por bronquiolite. **Resultados:** 62 crianças realizaram a profilaxia da infecção pelo VRS, com um ligeiro predomínio do sexo feminino (51,6%). 74,2% foram incluídas pelos critérios IG  $\leq$  32s e/ou DBP (IG  $\leq$  32s - 38,7%, DBP - 0% e 35,5% com ambos os critérios) e 25,8% foram incluídas por CC (11,3% com cardiopatia cianótica e 14,5% com cardiopatia acianótica). A IG média foi de 33,6s [25,6-40,8s] e o PN médio foi de 2266,1g [698,6g- 4163,2g]. Foram realizadas em média 3,6 administrações/época. A percentagem de abandono do tratamento foi 4,8% correspondendo a CC operadas. Efeitos adversos descritos: Síndrome gripal-like (n=1) e edema no local de administração (n=1). O diagnóstico de bronquiolite foi feito em 12,9% (5 crianças com IG  $\leq$  32s e/ou DPB e 3 crianças com CC). 2 crianças necessitaram de internamento, ambas pertencentes ao grupo das CC. Nenhuma criança teve necessidade de ventilação assistida e não ocorreram óbitos. **Conclusões:** Das 62 que realizaram Palivizumab a percentagem de bronquiolites com necessidade de internamento no grupo IG  $\leq$  32s e/ou DBP foi de 0%, comparativamente ao estudo realizado sobre eficácia do Palivizumab (IMPact-RSV), no qual a taxa de internamento foi superior (4,6% EUA, 8,8% Canadá e 3,6% Inglaterra). Do grupo das crianças com CC grave, 3,2% tiveram bronquiolite com necessidade de internamento, valor inferior ao apresentado pelo estudo "Palivizumab prophylaxis reduces hospitalization due to RSV in young children with hemodynamically significant congenital heart disease", cuja taxa de internamento foi de 5,3%. Apesar da amostra ter sido reduzida, analisando o parâmetro de eficácia proposto, parece que a profilaxia com Palivizumab foi eficaz na prevenção de bronquiolite grave e é de salientar que não houve necessidade de ventilação assistida nem óbitos.

**Palavras-chave:** Eficácia do Palivizumab - casuística**PD280- Consulta de Tisiologia do Hospital de Santa Maria - A Tuberculose no Século XXI**João Núnico Crispim<sup>1</sup>; Rita Sousa Gomes<sup>1</sup>; Joana Fermeiro<sup>1</sup>; Isabel Esteves<sup>1</sup>; Luísa Farinha Pereira<sup>1</sup>

1 - Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, CHLN

**Introdução:** Apesar dos constantes avanços tecnológicos, a tuberculose (TB) acompanha a humanidade ao longo dos tempos. As crianças têm sido sempre afectadas pelas mudanças epidemiológicas desta doença. **Objectivo:** caracterização da epidemiologia, manifestações e curso clínico da TB em pediatria nos últimos anos. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos da Consulta de Tisiologia Infantil do Hospital de Santa Maria, de Janeiro de 2000 a Julho de 2009. Registo de dados de caracterização da população, factores de risco, manifestações clínicas, exames complementares, terapêutica e evolução. Estatística: análise descritiva estratificada por género e idade. Testes não paramétricos,  $\alpha=5\%$ . **Resultados:** Analisados 136 processos com diagnóstico de TB: 31,5% com TB contacto (TC), 36,2% com TB infecção (TI) e 32,3% com TB doença (TD). 49,3% eram do sexo feminino, com idade mediana de 4,5 anos [0;16], sendo 70,0% caucasianos e 25,8% de raça negra. 86,6% das crianças tinham vacina BCG, 8,1% possuíam factor de risco para TB, e foi identificado contacto em 72,1%. Dos contactos, 41,2% eram familiares em 1º grau e 19,4% possuíam factor de risco conhecido para TB. Nos casos de TB doença os sintomas mais frequentes foram: febre 70,7%; tosse 39,0%; anorexia 32,5%; perda ponderal 22,0%; sudorese 19,5%. A radiografia do tórax mostrou alterações em 90,5% (derrame pleural em 24,4%; caviatado em 4,9%) e o Mantoux foi positivo em 91,7%. O exame anatomopatológico foi sugestivo em 23,8%; foi identificado o BK em 40,5%. Os esquemas terapêuticos mais utilizados foram: TC- 3INH; TI- 2HRZ; TD- 2HRZ+4HR. Houve boa adesão à terapêutica em 91,2%, com boa evolução em 98,1%. Dois doentes ficaram com sequelas (4,8% das TD). A TD foi mais frequente que TC ou TI nas crianças mais velhas ( $p<0,01$ ), bem como na raça negra ( $p<0,05$ ), não parecendo haver influência do sexo, existência de factores de risco para TB ou características dos contactos. Nenhum destes factores parece ter influenciado a localização de doença ou evolução clínica. **Conclusões:** Estes resultados reafirmam que a TB permanece um desafio para os Pediatras, dadas as manifestações clínicas e radiológicas com amplos diagnósticos diferenciais. O agente é poucas vezes identificado, e a boa evolução clínica permanece como testemunho da resposta à terapêutica. A inexistência de associação estatística entre factores de risco clássicos para TB e a forma de manifestação da doença poderá dever-se à dimensão da amostra.

**Palavras-chave:** Tuberculose, Tisiologia, Casuística**PD281- Empiomas em Pediatria: Casuística de 3 anos**João Brissos<sup>1</sup>; Ana Casimiro<sup>1</sup>; J. Oliveira Santos<sup>1</sup>

1 - Hospital de Dona Estefânia

**Introdução:** Os derrames pleurais são complicações frequentes na pneumonia em idade pediátrica. Apesar dos avanços no âmbito da antibioterapia e programas de vacinação, assumem especial importância pelo internamento prolongado, suas complicações, heterogeneidade terapêutica e dificuldade em prever a sua evolução. **Objectivos:** Caracterizar uma população de doentes com empiema, avaliando a influência da intervenção terapêutica na evolução da doença. **Métodos:** Revisão casuística de doentes internados com diagnóstico de pneumonia com derrame pleural entre Janeiro de 2006 e Maio de 2009. **Resultados:** Foram estudadas 54 crianças, sendo 56% do sexo masculino, com mediana de idades de 2 anos. A incidência aumentou ao longo do período do estudo, sendo mais frequente no Outono e Inverno. Estavam sob antibioterapia prévia 14 doentes (25,9%). Na admissão, a sintomatologia mais frequente foi febre (100%), tosse (62,9%), dificuldade respiratória (40,7%) e vómitos (22,2%). Os exames auxiliares de imagem foram fundamentais, tendo sido realizada ecografia e TAC torácica em 87% e 46,3% dos casos, respectivamente, o que facilitou a caracterização de derrame, havendo septos em 66,7% dos doentes. Após o diagnóstico de empiema, o antibiótico mais utilizado foi o cefotaxime (38,9%), normalmente associado com vancomicina (29,6%), sendo a penicilina utilizada em 16,6% dos casos. A mudança de antibioterapia é frequente no internamento prolongado (78,5%), grupo este que partilha factores como uma sintomatologia mais exuberante, características do líquido pleural específicas e complicações médico-cirúrgicas. A toracoscopia com desbridamento pleural foi a técnica cirúrgica mais utilizada, correspondendo a 50,9% dos casos. As complicações apresentadas após o acto cirúrgico foram descritas em 16,6% das crianças. O agente responsável foi possível isolar em 33,3% dos casos, sendo o Streptococcus pneumoniae (14 casos) o mais frequente. A média de duração de interna-



mento foi de 22 dias e a de drenagem foi de 6 dias. **Conclusões:** Existe uma relação positiva entre a drenagem pleural e/ou intervenção cirúrgica precoce e a diminuição no tempo de doença, internamento, antibioterapia e necessidade de exames complementares de diagnóstico. Apesar da dificuldade em isolar o agente infeccioso e dado que 26% dos doentes já se encontravam previamente medicados, verificou-se uma percentagem significativa de culturas positivas.

**Palavras-chave:** pneumonia, empiema, drenagem, cirurgia

### PD282- Laringite aguda: casuística do Serviço de Urgência e proposta de protocolo de actuação

Ana Fernandes<sup>1</sup>; Nélia Ferraria<sup>1</sup>; Carina Borba<sup>1</sup>; Teresa Correia<sup>1</sup>; António Amador<sup>1</sup>

1 - Hospital de Nossa Senhora do Rosário, EPE

**Introdução:** A laringite aguda ou croup é um síndrome respiratória, de etiologia viral, caracterizado pela inflamação e obstrução da região subglótica da laringe. A literatura refere uma incidência de 6% em crianças abaixo dos 6 anos e é mais frequente nos meses de Outono e Inverno. A pedra basilar da terapêutica é a corticoterapia, em particular com dexametasona oral, embora também sejam eficazes as vias nebulizada e endovenosa, bem como outros fármacos deste grupo; a adrenalina nebulizada deve ser reservada para os casos de gravidade moderada a severa, e os doentes só devem ter alta pelo menos 2 horas após a utilização deste fármaco. A utilização de atmosfera húmida permanece controversa, tendo em conta a ausência de evidência do seu benefício. Alguns dados sugerem que o heliox é eficaz na terapêutica da laringite refractária à terapêutica convencional. **Objectivos:** Avaliar a necessidade de criação de um protocolo de tratamento da laringite aguda para o Serviço de Urgência e apresentação do protocolo. **Materiais e métodos:** Revisão retrospectiva das fichas do Serviço de Urgência Pediátrica dos doentes com diagnóstico de laringite aguda entre 1 de Janeiro e 30 de Abril de 2007, avaliando o grau de gravidade e a terapêutica instituída, seguida de elaboração de protocolo terapêutico. **Resultado:** Entre Janeiro e Abril de 2007 registaram-se 295 diagnósticos de laringite aguda (2% dos episódios de urgência) em crianças com idades compreendidas entre 1 mês e 14 anos (média 38 meses). 93% dos casos tinham uma gravidade ligeira de acordo com o score de Westley e os restantes tiveram uma gravidade média; não se registou nenhum caso de gravidade severa. A terapêutica instituída foi principalmente a aerossolterapia (em 97% das situações), na maioria dos casos (88,5%) com adrenalina, dexametasona e soro fisiológico (aerossol 1.2.3), seguida da corticoterapia (39,3%) e da atmosfera húmida (36,6%), utilizados individualmente ou em conjunto. O tempo de permanência no SU variou entre 7 minutos e 7 horas. Em dois casos houve necessidade de internamento. **Conclusão:** Os resultados da revisão das fichas de urgência mostraram uma heterogeneidade significativa na terapêutica da laringite aguda, realçando a necessidade de elaboração de um protocolo de actuação.

**Palavras-chave:** Laringite aguda, serviço de urgência, protocolo, terapêutica

**PD283- Bronquiolites - casuística de 2 anos do Hospital Infante D. Pedro**  
Sandra Rebimbas<sup>1</sup>; Helena Rios<sup>2</sup>; Filipa Rodrigues<sup>2</sup>; M<sup>a</sup> Manuel Flores<sup>3</sup>  
1 - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Hospital Pediátrico de Coimbra; 3 - Hospital Infante D. Pedro

**Introdução:** A bronquiolite aguda (BA) é segundo McConnochie o 1º episódio de sibilância, no contexto de quadro respiratório vírico em crianças com menos de 24 meses (M). É a infecção respiratória aguda mais comum nessa faixa etária. O agente mais frequente é o vírus sincicial respiratório (VSR). **Objectivos:** Analisar os internamentos codificados como BA no Serviço de Pediatria. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo de 01/07/2007 a 31/6/2009. Variáveis analisadas: motivo internamento (MI), exames complementares de diagnóstico (ECD), tratamento e evolução. Divididos em grupo A -BA pela definição de McConnochie, e grupo B -crianças com pieira recorrente (PR). **Resultados:** Analisados 312 internamentos (273 crianças), 58% do sexo masculino. No grupo A (221) a idade média foi 5M. A maioria dos internamentos foi no Inverno (70%), com contexto epidemiológico de doença em 30%. Os MI mais frequentes foram: dificuldade alimentar 38%, baixa idade 28%, dificuldade respiratória 24% e necessidade de oxigénio (O2) 16%. Realizaram ECD 94%. Das 173 pesquisas de VSR, 74% eram positivas. Em 18 crianças não se instituiu terapêutica. O2 necessário em 62 casos. Medicadas com broncodilatadores 67%, corticóides 23% e antibiótico (AB) 28%. Quatro crianças transferidas para a Unidade de Cuidados Intensivos. Maioria (73%) orientada para o médico assistente (MA). Alta sem terapêutica em 42%, prescritos broncodilatadores em 35% e corticóides em 3%. Reinternadas 12 crianças. No grupo B (76) a idade média foi de 11M. Sem predomínio sazonal. Contexto epidemiológico de doença em 7%. A dificuldade respiratória (32%) e a necessidade de O2 (29%) foram os principais MI. A maioria (98%) realizou ECD. Das 47 pesquisas de VSR, 43% foram positivas. Todas foram medicadas: broncodilatadores 97%, corticóides 55%, AB 37%. Necessitaram de O2 30%. Orientadas para MA em 55%, e 24% para consulta externa. Três reinternamentos. Alta sem terapêutica 14%, restantes medicados: broncodilatadores 62%, corticóides 22% e AB 26%. **Comentários:** Os internamentos por BA foram os mais comuns. Como esperado, neste grupo registou-se uma idade média mais baixa (5Mvs11M) e predomínio no Inverno. Os MI foram distintos: nas BA as dificuldades alimentares e baixa idade; nas PR a dificuldade respiratória e necessidade O2. A literatura refere não haver eficácia comprovada na terapêutica com broncodilatadores e corticóides. Na nossa prática clínica ainda são utilizados, o que será certamente uma situação a rever no futuro.

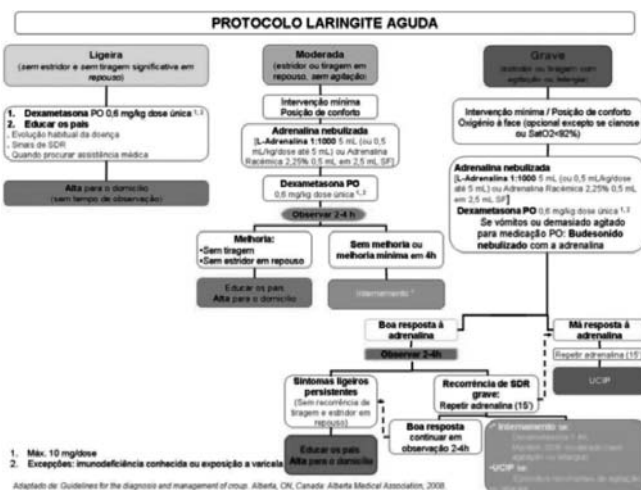
**Palavras-chave:** Bronquiolite aguda, pieira recorrente

### PD284- Pneumonia adquirida na comunidade - a experiência de um serviço de pediatria em 2008

Francisco Silva<sup>1</sup>; Cristina Freitas<sup>1</sup>; Alberto Berenguer<sup>1</sup>; Cristina Aveiro<sup>1</sup>; Jorge Cabral<sup>1</sup>; Paula Fernandes<sup>1</sup>; Rute Gonçalves<sup>1</sup>

1 - Hospital Central Funchal

**Introdução:** A Pneumonia Adquirida na Comunidade (PAC) é uma causa substancial de mortalidade pediátrica. Esta patologia motiva o maior número de internamentos na nossa enfermaria e a identificação dum agente etiológico representa sempre um desafio. **Objectivos:** Caracterizar clínica e epidemiologicamente a população pediátrica admitida no internamento por PAC durante 1 ano. Avaliar utilização de exames auxiliares ao diagnóstico etiológico. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva por consulta aos processos de crianças, com idade <14 anos, internadas no serviço de pediatria durante o ano de 2008. Durante este período foi realizada pesquisa de antígenos para S. Pneumoniae. **Resultados:** Foram admitidas 101 crianças, a distribuição entre sexos foi equivalente com idade média de 4,7 anos. Verificou-se uma incidência maior nos meses frios e a origem geográfica esteve de acordo com a distribuição populacional. A asma (21,8%) foi o factor de risco mais evidente. Em 44% dos casos tinham cobertura vacinal para doença pneumocócica. O início dos sintomas ocorreu em média 2,3 dias antes do diagnóstico sendo os mais frequentes febre (91,1%), tosse (81,1%), vômito (38,6%). A dificuldade respiratória/necessidade de O2 suplementar foi o critério de internamento mais comum (35,6%). Em 81% dos casos a foi encontrado na radiografia torácica uma imagem de condensação unilateral. Foi possível a identificação de um agente etiológico em 21,8% dos casos, 6,9% por S. Pneumoniae (cultura e/ou pesquisa de antígenos no sangue). A antibioterapia com ampicilina e claritromicina (25,7%) foi a mais utilizada com resposta média em apirexia às 33h. Complicados foram 7 casos com derrame pleural dos quais 3 necessitaram de drenagem. O ajuste terapêutico foi necessário em 8,9%. A mortalidade foi de 2% por insuficiência respiratória. A duração



média do internamento foi de 6,6 dias. **Conclusão:** Em 2008 verificamos um menor número de internamentos e de complicações. Salientamos a importância do uso de critério de internamento. A pesquisa de antígenos capsulares para *S. pneumoniae* permitiu a identificação de mais 3 casos comparativamente aos 4 casos encontrados pela hemocultura. A sua utilização foi pouco útil, uma vez que os resultados foram morosos e a sensibilidade muito baixa. Os serótipos dos pneumococos isolados não faziam parte da única vacina pneumocócica disponível na altura.

**Palavras-chave:** Pneumonia, antígenos, serótipos

#### PD285- Colonização Bacteriana em Doentes Pediátricos com Bronquiectasias sem Fibrose Quística

Maria do Céu Espinheira<sup>1</sup>; Ricardo Bianchi<sup>1</sup>; Inês Azevedo<sup>2</sup>

1 - Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital S. João, Porto; 2 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital S. João, Porto; Faculdade de Medicina do Porto

**Introdução:** Os doentes com bronquiectasias são frequentemente colonizados por microorganismos potencialmente patogénicos, o que representa um risco potencial para infecção pulmonar; estes agentes podem secretar mediadores inflamatórios que causam destruição tecidual progressiva e obstrução da via aérea. Os agentes frequentemente envolvidos são o *Haemophilus influenzae* e a *Pseudomonas* spp, isolados em 60 a 90% dos casos. **Objectivo:** Avaliar a incidência da colonização por microorganismos potencialmente patogénicos em doentes com bronquiectasias sem fibrose quística, os agentes envolvidos e o padrão de resistência antibiótica. **Método:** Incluíram-se as crianças seguidas numa consulta de Pneumologia Pediátrica com o diagnóstico de bronquiectasias. Constituiu critério de exclusão a existência de fibrose quística. Foi recolhida informação relativa à idade de diagnóstico, condição clínica subjacente, microorganismos identificados em exame bacteriológico de secreções respiratórias, antibiograma e exacerbações clínicas. **Resultados:** Avaliaram-se 65 crianças (51% sexo feminino; idade mediana 10 anos (2 a 17)). Dos doentes estudados, 25 apresentavam bronquiectasias pós-infecciosas, 16 fístula traqueo-esofágica, 12 paralisia cerebral, 10 Síndrome de Down ou outra síndrome polimalformativa e 2 imunodeficiência primária. Obtiveram-se amostras de secreções para bacteriologia em 70,8% dos casos. Em 67,4% destes foi isolado um agente potencialmente patogénico, principalmente nos casos de paralisia cerebral (10/10). Entre os agentes isolados encontram-se: *Haemophilus influenzae* (39,1% dos casos), *Pseudomonas aeruginosa* (32,6%), *Streptococcus pneumoniae* (26,1%) e *Staphylococcus aureus* (21,7%). Foi identificada colonização por *Pseudomonas* em 70,0% dos doentes com paralisia cerebral, 12,5% dos com fístula traqueo-esofágica, 17,6% dos com bronquiectasias pós-infecciosas, 20,0% dos com Síndrome de Down ou outra síndrome polimalformativa e 100% dos imunodeficientes. Observou-se resistência aos antibióticos em 30,4% das *Pseudomonas*. **Discussão:** A colonização brônquica por microorganismos potencialmente patogénicos é frequente nos doentes com bronquiectasias, principalmente naqueles com paralisia cerebral como condição subjacente, o que está na dependência provável dos vários factores que concorrem para um acréscimo da patologia respiratória nestes doentes. O agente mais frequentemente isolado foi a *Pseudomonas* spp, com padrão de resistência antibiótica significativo.

**Palavras-chave:** Bronquiectasias, paralisia cerebral, *Pseudomonas* spp

#### PD286- Pneumonias Complicadas em Pediatria - Estudo Comparativo

Ana Zagalo<sup>1</sup>; Ester Pereira<sup>1</sup>; Maria Manuel Zarcos<sup>1</sup>

1 - Hospital Santo André - Leiria

**Introdução:** A pneumonia é uma das principais causas de internamento. Habitualmente tem uma boa evolução mas pode complicar-se com derrame/empiema, abscesso pulmonar, pneumatoceolo e pneumotórax. **Objectivo:** Caracterizar os internamentos no S.Pediatria por pneumonia complicada e comparar com grupo de controlo de pneumonias não complicadas. **Material e Métodos:** Estudo analítico, retrospectivo (spss v.17) que incidiu sobre o período de Janeiro de 1999 a Dezembro de 2008. A população-alvo (Grupo Estudo) incluiu as crianças internadas com pneumonia complicada por derrame extenso/empiema, pneumatoceolo, abscesso pulmonar ou pneumotórax e o grupo controlo uma amostra aleatória de crianças internadas por pneumonia sem complicações. Variáveis estudadas: sexo, idade, antecedentes pessoais, estado vacinal, distribuição mensal e anual, clínica, ex. complementares de diagnóstico, terapêutica e evolução. **Resultados:** Foram internadas 18 crianças com pneumonia complicada: 12 com empiema, 2 com derrame

extenso, 3 com empiema e abscesso pulmonar/ pneumatoceolo e 1 com pneumatoceolo e pneumotórax. O grupo controlo foi constituído por 30 crianças. Eram do sexo masculino 83,3% do grupo estudo e 50% do grupo controlo ( $p < 0,05$ ). A idade média foi de 3,91 anos no grupo estudo e 5,37 no grupo controlo. Tiveram febre todas as crianças do grupo de estudo e 93,3% no outro. A dor torácica e a dor abdominal ocorreram num terço dos doentes nos 2 grupos. Os sinais de dificuldade respiratória surgiram em 83,3% dos casos do grupo estudo e em 53,3% no grupo controlo ( $p < 0,05$ ). A drenagem torácica nos casos de empiema durou, em média, 5,6 dias. Isolou-se 4 *Streptococcus* do grupo A (3 no líquido pleural e 1 em hemocultura) e 1 *S. pneumoniae* (líquido pleural) no grupo estudo. O líquido pleural foi positivo para ag. pneumocócicos em 2 casos. No grupo controlo, as hemoculturas foram todas negativas. A ampicilina foi utilizada em 44,4% do grupo estudo e 53,3% do grupo controlo. Ajuste antibiótico em 94,4% dos casos do grupo estudo. A duração média de antibioterapia endovenosa foi de 26,8 dias no grupo estudo e 3,63 dias no grupo controlo. **Comentário:** As crianças do sexo masculino parecem estar mais susceptíveis a desenvolver pneumonias complicadas. Os sinais de dificuldade respiratória à entrada são mais frequentes neste grupo de doentes. O isolamento de agente etiológico só ocorreu nas pneumonias complicadas pois, por se tratarem de situações mais graves, implicam atitudes mais interventivas.

**Palavras-chave:** pneumonia complicada, empiema, abscesso pulmonar, pneumatoceolo

#### PD287- Bronquiolite aguda: Casuística do Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Trás Montes e Alto Douro

Aida Silva e Sá<sup>1</sup>; José Fraga<sup>1</sup>; Cristina Cândido<sup>1</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar de Trás Montes e Alto Douro

**Introdução:** A bronquiolite aguda é a infecção vírica do tracto respiratório inferior mais frequente nas crianças até aos 2 anos de idade. É responsável por um grande número de internamentos, com um pico de incidência descrito entre Dez a Março. O tratamento é essencialmente de suporte. O VSR é o agente patogénico em cerca de 70-80% dos casos. **Objectivos:** Avaliar os internamentos por bronquiolites no Serviço de Pediatria do Hospital de Vila Real de Dezembro de 2008 e Março de 2009. **Material e métodos:** Análise retrospectiva de processos clínicos. Tratamento dos dados em SPSS. Intervalo de confiança de 95%. **Resultados:** Foram registados 93 internamentos em 86 crianças. 60% do sexo masculino. Idades entre os 25d e 24M (média 6,99M). 61% tem idade <6M. Antecedentes pessoais relevantes detectados em 63,4% (prematuridade em 11; patologia respiratória prévia em 19; tabagismo familiar em 29). A tosse foi o sintoma de apresentação e a hipoxemia a causa de internamento mais frequentes. Quanto à terapêutica, 77 dos indivíduos necessitaram de oxigenoterapia. A cinesioterapia foi realizada em 65. Quase a totalidade dos indivíduos foi medicado com nebulizações com salbutamol. A média de dias de oxigenoterapia foi 2,45. A existência de tabagismo familiar está associada a uma média de dias de necessidade de oxigenio superior ( $p < 0,05$ ). O VSR foi detectado em 45% dos casos. Pico de incidência de bronquiolites no final de Janeiro não corresponde ao pico de VSR que foi detectado mais tardiamente (final de Fevereiro). A média de duração de internamentos foi de 3,91d. Esta foi estatisticamente superior para os VSR+ e para os indivíduos com idade <6M ( $p < 0,05$ ). Complicações foram detectadas em 12 dos internamentos (13%), sendo a sobreinfecção bacteriana a mais frequente. O VSR está associado de uma forma estatisticamente significativa com a existência de complicações ( $p < 0,05$ ). A taxa de reinternamento foi 8%. Não se encontraram diferenças estatisticamente significativas entre a existência de antecedentes pessoais relevantes (qualquer um) e o surgimento de complicações ou ocorrência de reinternamento. **Conclusões:** Os dados obtidos não foram totalmente correspondentes aos descritos na literatura. O VSR não foi o agente mais identificado. Embora a oxigenoterapia e as restantes medidas de suporte sejam a única terapêutica comprovadamente eficaz, outras terapêuticas continuam a ser utilizadas extensamente na prática clínica.

**Palavras-chave:** Bronquiolite aguda, casuística, CHTMAD

#### PD288- Empiemas num hospital de nível 2

Marta Correia<sup>1</sup>; Gustavo Queirós<sup>1</sup>; João Brissos<sup>2</sup>; Catarina Dâmaso<sup>1</sup>; Ana Casimiro<sup>2</sup>; Florbela Cunha<sup>1</sup>

1- Hospital de Reynaldo dos Santos; 2- Hospital D.Estefânia

**Introdução:** O empiema pode complicar a pneumonia bacteriana nas crianças e adolescentes. Associa-se a uma maior morbidade com prolongamento

do tempo de internamento. A abordagem terapêutica ainda não é consensual. Apesar dos avanços terapêuticos tem-se verificado um aumento do número de casos nos últimos anos. **Objetivos:** Caracterizar um grupo de doentes com o diagnóstico de empiema, nomeadamente as características clínicas, agentes etiológicos e terapêuticas instituídas. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos de doentes com empiema que recorreram ao Hospital de Reynaldo dos Santos entre Janeiro de 2000 e Agosto de 2009. **Resultados:** Foram estudados 13 doentes, 76,9% (10) do sexo masculino, com idade média de 32 meses. Sete (53,8%) eram menores de 2 anos. Todos foram transferidos para um hospital de nível 3. Verificou-se maior incidência no Inverno e Primavera (11), com 8 casos a ocorrerem a partir de 2006. Em 5 doentes havia história de infecção viral recente. Estavam vacinados para o *Streptococcus Pneumoniae* 38,5% dos doentes. O diagnóstico de empiema foi feito, em média, ao 4º dia de doença, na maioria (69,2%) por agravamento clínico. A sintomatologia mais frequente foi a febre alta (13) (média de 39,5°C), tosse (9) e dificuldade respiratória (5). A toracalgia e a dor abdominal não foram habituais. Laboratorialmente, os leucócitos tiveram um valor médio de 15300/mm<sup>3</sup>, com 70,5% de neutrófilos. A média do valor de proteína C-reativa foi 31mg/dL. A Ecografia Torácica foi efectuada em 10 doentes e Tomografia Computorizada em 3. Foram submetidos a toracocentese 84,6% dos doentes, em média menos de 24h após o diagnóstico, tendo sido isolado agente no líquido pleural em 4 (30,8%): *Streptococcus Pneumoniae* (4), *Haemophilus Influenzae* (1). Realizaram drenagem pleural 76,9% (10). As terapêuticas empíricas mais frequentes foram a amoxicilina/clavulanato (5), o cefotaxime (4) e a vancomicina (3). Houve necessidade de alteração em 9 casos (69,2%). A duração média de internamento foi de 19,6 dias. As complicações mais frequentes foram o pneumatocele, o pneumotórax e o enfisema sub-cutâneo. **Conclusão:** Os resultados obtidos estão de acordo com os de outras séries, salientando-se o facto de mais de metade das crianças ter idade inferior a 2 anos. Os empiemas necessitam, para além de uma abordagem diferenciada, uma terapêutica antibiótica prolongada. O diagnóstico e tratamento precoces podem influenciar favoravelmente a evolução clínica.

**Palavras-chave:** Empiema, Pneumonia, Toracocentese

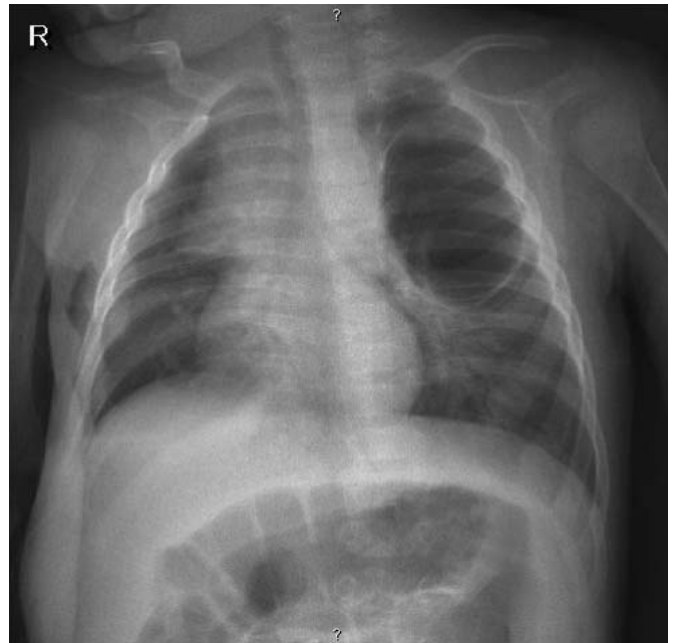
#### PD289- Enfisema Lobar Congénito: uma apresentação multilobular

Ana Moutinho<sup>1</sup>; Graça Seves<sup>1</sup>; Maurílio Gaspar<sup>1</sup>; Rui de Carvalho Alves<sup>2</sup>; Henrique Sá Couto<sup>2</sup>; José Oliveira Santos<sup>3</sup>

1 - Serviço de Pediatria - Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo; 2 - Serviço de Cirurgia Pediátrica - Hospital D. Estefânia; 3 - Departamento de Pediatria, Unidade de Pneumologia - Hospital D. Estefânia

O enfisema lobar congénito é uma malformação rara do tracto respiratório, com prevalência estimada entre 1:20000 e 1:30000 que assume particular importância por ser uma causa de dificuldade respiratória grave no recém-nascido e pequeno lactente com possibilidade de resolução cirúrgica definitiva. Apresenta-se um caso clínico de enfisema lobar congénito multilobular complicado de pneumotórax. Lactente, sexo masculino, 2 meses de idade, com antecedentes pessoais irrelevantes, internado por suspeita de pneumonia. Iniciou antibioterapia. Repetiu radiografia de tórax que revelou hipertransparência arredondada no lobo inferior esquerdo. Efectuou TAC torácica que mostrou imagem quística dos segmentos apical do lobo inferior e ápico-posterior do lobo superior esquerdos, sugestiva de malformação adenomatóide quística vs enfisema lobar congénito. Realizou broncoscopia que excluiu obstrução brônquica, tendo-se mantido a hipótese de enfisema lobar congénito. Foi programada cirurgia para os 6 meses de idade. Aos 3 meses foi reinternado por nova infecção respiratória. Assistiu-se ao agravamento progressivo com abolição do murmúrio vesicular no hemitórax esquerdo. A radiografia de tórax revelou imagem de hipertransparência lobulada em toda a extensão do hemitórax esquerdo e aspecto compatível com pneumotórax hipertensivo. Foi submetido a cirurgia de urgência, tendo sido removida uma formação sugestiva de quisto broncogénico. O pós-operatório decorreu sem intercorrências. A anatomia patológica da peça operatória confirmou a hipótese de Enfisema Lobar Congénito. Até à data o lactente encontra-se assintomático, apresentando apenas ligeira diminuição do murmúrio vesicular no ápex do hemitórax esquerdo. Este caso, para além de raro, apresentou-se sob uma forma multilobular ao invés da mais frequente, unilobular, e evoluiu para pneumotórax, situação igualmente incomum. O aspecto macroscópico da peça assemelhava-se ao de um quisto broncogénico, facto que evidencia a dificuldade diagnóstica e a importância do exame anatomo-patológico.

**Palavras-chave:** enfisema lobar, congénito, lactente



#### PD290- Sibilância recorrente no lactente: pensa em refluxo?

Hugo de Castro Faria<sup>1</sup>; Nádia Pereira<sup>1</sup>; Vera Viegas<sup>1</sup>; Margarida Rosal Gonçalves<sup>1</sup>

1 - Centro Hospitalar de Setúbal

**Introdução:** O refluxo gastro-esofágico (RGE) é uma causa frequente de sibilância recorrente em lactentes. É motivada por inflamação crónica da mucosa respiratória por múltiplas micro-aspirações de conteúdo gástrico.

**Caso Clínico:** Lactente do sexo feminino, 2 meses de idade. Com antecedentes de episódios frequentes de regurgitação. Três semanas antes do internamento iniciou episódios repetidos de dificuldade respiratória e respiração ruidosa após as mamadas e cansaço a mamar. Este quadro motivou 3 vindas ao SU e um internamento com o diagnóstico de bronquiolite. No dia seguinte à alta foi reinternada por novo episódio por novo episódio de SDR de início súbito após alimentação. Objectivamente apresentava sinais de broncospasmo bilateralmente e a radiografia de tórax era normal. Do estudo complementar efectuada, salienta-se: ecografia abdominal que revelou incontáveis episódios de RGE, broncofibroscopia que revelou aspectos macroscópicos compatíveis com síndrome de aspiração (mucosa pálida, pequenos nódulos nas cordas voais um na CVD e outro na CVE), sem outras alterações, nomeadamente fístula traqueo-esofágica. Iniciou-se medidas anti-refluxo e domperidona, com melhoria rápida e progressiva do quadro. Teve alta mantendo terapêutica anti-refluxo, indicação para utilização de monitor de apneias em ambulatório e referenciada à Consulta de Pediatria. Até ao momento sem

novos episódios de sibilância. **Discussão:** Este caso relembra a importância do RGE no diagnóstico diferencial da sibilância recorrente do lactente, com fraca resposta à terapêutica.

**Palavras-chave:** Sibilância, Refluxo gastro-esofágico

#### PD291- Bronquiectasias e Imunodeficiência

Aida Silva e Sá<sup>1</sup>; Ana Margarida Costa<sup>1</sup>; Cristina Cândido<sup>1</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>  
1 - Centro Hospitalar de Trás Montes e Alto Douro

**Introdução:** O termo bronquiectasia refere-se à dilatação anormal e irreversível dos brônquios. A sua incidência tem diminuído progressivamente, principalmente nos países industrializados. Nestes, actualmente, a maior parte é atribuída a doenças sistémicas. A investigação intensiva de pacientes leva à identificação de um ou mais factores causais em cerca de metade dos casos. A TAC melhorou a eficácia diagnóstica permitindo o diagnóstico mais precoce desta entidade. **Caso clínico:** Sexo feminino, 12 anos, internada por tosse produtiva e hipersudorese com cerca de 15 dias e expectoração hemoptóica com cerca de 1 semana de evolução. Sem febre ou outros sintomas associados. Antecedentes pessoais irrelevantes. Nos antecedentes familiares, avó com patologia pulmonar mal esclarecida. Ao exame objectivo apresentava apenas crepitações inspiratórias na base direita. Dos exames complementares efectuados são de realçar hemograma, bioquímica e equilíbrio ácido base sem alterações. PCR 1,2 mg/dL. A radiografia do tórax revelou infiltrado intersticial mais marcado à direita (lobo médio). A Prova de Mantoux foi negativa. A TAC pulmonar revelou pequenas bronquiectasias peri-hilares ao nível do segmento lateral do lobo médio à direita. As PFR não revelaram alterações. A broncofibroscopia com análise da LBA revelou 4% L (CD3 95%; CD4 31%; CD8 58%); 95% monócitos/macrófagos; 1% de neutrófilos; Linfócitos B CD19 1%; Células NK 2%. A cultura de bactérias e micobactérias na expectoração foi negativa assim como as serologias para vírus e precipitinas para *Aspergillus*. Estudo imunológico: IgA <5 mg/dL; IgG 2110 mg/dL; IgM dentro da normalidade; IgE <1.00; Electroforese proteínas normal. Doseamento do complemento normal; HIV negativo. Doseamento de A1 antitripsina dentro dos valores normais e o teste do suor sem alterações. Pedida biópsia da mucosa nasal. Estudo de auto imunidade e de deficiência de antígeno HLA classe 1 revelaram-se negativos. **Conclusões:** A identificação e tratamento precoce de bronquiectasias permite evitar/limitar dano adicional ao parênquima pulmonar, prevenir/reduzir a frequência de exacerbações e manter uma boa qualidade de vida. A deficiência selectiva de IgA é definida por níveis de IgA <5mg/dL acompanhada por níveis normais ou aumentados das outras imunoglobulinas. Embora a maioria dos pacientes seja assintomático temos de manter presente que a pneumonia, meningite e bronquiectasias podem ser consequências desta deficiência imunológica.

**Palavras-chave:** Bronquiectasia, IgA

#### PD292- Bronquiectasias vs Pseudo-bronquiectasias - revisão de 10 casos

Marta Rios<sup>1</sup>; Isabel Pais<sup>1</sup>; Clara Vieira<sup>1</sup>; Paula Fonseca<sup>1</sup>; Fernanda Carvalho<sup>1</sup>  
1 - Centro Hospitalar do Médio Ave - Unidade de Famalicão (CHMA-UF)

**Introdução:** A definição de Bronquiectasia é anatómica e caracteriza-se por dilatação irreversível da parede brônquica. As bronquiectasias podem ser primárias (associadas a infecção pulmonar crónica) ou secundárias (relacionadas com Fibrose quística, Síndromes aspirativas, Défice de  $\alpha$ 1 antitripsina, Imunodeficiências, Asma, Aspergilose ou Discinesia ciliar). O diagnóstico implica investigação etiológica extensa, sendo contudo idiopáticas em 35% dos casos. O exame de eleição para a sua identificação e caracterização é a Tomografia Computorizada (TC) torácica. Têm sido descritas dilatações brônquicas decorrentes de inflamação pulmonar aguda que regredem após 3-12 meses. Estas situações devem ser distinguidas das verdadeiras bronquiectasias. **Objectivo:** Análise das crianças seguidas na consulta de Pediatria do CHMA-UF por “bronquiectasias” nos últimos 5 anos. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo baseado na consulta dos processos clínicos. Parâmetros analisados: idade, sexo, apresentação clínica, características imagiológicas, investigação etiológica e evolução. **Resultados:** Foram detectadas “bronquiectasias” em 10 crianças (6♂, 4♀). A idade média à data do diagnóstico foi de 5,8 anos. Os motivos para realização de TC torácica foram crepitações persistentes à auscultação (8), tosse crónica (4), pneumonias de repetição (3), broncospasma recorrente (3), pneumonia de difícil resolução (1), seguimento de bronquiolite obliterante após infecção por *Metapneumovirus* (1) e imagem nodular na radiografia torácica em contexto clínico de pneumonia (1). Das 6 crianças que repeti-

ram TC no mínimo após 6 meses, 3 não apresentaram alterações - pseudo-bronquiectasias (todas com história de pneumonia e 2 com asma) e 3 crianças mantiveram as bronquiectasias (todas com asma e 1 com pneumonia). Das restantes 4 crianças, em 3 o tempo de evolução não foi suficiente para a repetição da TC, sendo que 2 têm antecedentes de bronquiolite (uma delas por *Metapneumovirus*). A quarta criança repetiu TC 2 meses após pneumonia por *Mycoplasma pneumoniae*, mantendo bronquiectasias. **Conclusões:** Como os nossos resultados confirmaram, dilatações brônquicas associadas a inflamação pulmonar aguda podem regredir após alguns meses, não sendo por isso verdadeiras bronquiectasias. Os autores propõem uma nova definição para esta entidade - pseudobronquiectasias - e salientam a necessidade de conhecimento desta situação de forma a evitar investigações etiológicas exaustivas e desnecessárias.

**Palavras-chave:** bronquiectasias, pseudo-bronquiectasias

#### PD293- Manifestações atípicas como forma de apresentação da doença do refluxo gastroesofágico

Paula Marques Neto<sup>1</sup>; Filipa Ribeiro<sup>2</sup>; Teresa Reis Silva<sup>1</sup>; Miguel Félix<sup>1</sup>; Maria Helena Estêvão<sup>1</sup>

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra; 2 - Hospitais da Universidade de Coimbra

**Introdução:** A doença de refluxo gastro-esofágico (DRGE) é uma patologia frequente em idade pediátrica, sobretudo no primeiro ano de vida. A sua clínica é diversificada - a manifestação mais frequente é a regurgitação mas, pode manifestar-se por sintomas menos típicos como os respiratórios, causados pelo contacto directo da mucosa respiratória com o conteúdo gástrico refluxido, ou pelo reflexo esófago-brônquico desencadeado por estímulo de receptores vagais no terço distal do esófago. Descrevem-se dois casos de apresentação atípica de RGE: Caso 1: Lactente de termo internada aos 2 meses por episódios recorrentes de cianose central desde o nascimento, acompanhados de movimentos de mastigação e sialorreia. Um dos episódios, com apneia, motivou internamento com o diagnóstico de ALTE (“Apparent Life Threatening Event”) aos 13 dias de vida. Boa evolução ponderal e sempre negados engasgamento ou regurgitação com investigação inicial sumária negativa. O estudo poligráfico do sono sugeriu a hipótese de RGE. A pHmetria confirmou RGE ácido patológico. Iniciou esomeprazol com melhoria da sintomatologia, sem episódios de apneia. Após 3 meses repetiu pHmetria (com suspensão transitória da medicação), e manteve RGE patológico com correlação clínica (agitação, irritabilidade) mas sem apneias. Retomou a medicação e mantém-se assintomática. Caso 2: Lactente de 5 meses internada por episódio de broncospasma. Apresentava episódios recorrentes de sibilância, que motivaram internamento no 1º e 2º meses de vida. Boa evolução ponderal, negados engasgamento ou regurgitação. O trânsito esófago-gástrico revelou exuberante RGE. Iniciou domperidona e, actualmente com 12 meses, mantém melhoria da sintomatologia respiratória, com menor frequência e gravidade das crises. **Discussão:** Os casos apresentados ilustram duas formas de apresentação atípica de DRGE. De acordo com o que está descrito, nos casos apresentados as manifestações extra-esofágicas (sintomas atípicos) não eram acompanhadas de manifestações típicas de RGE, o que dificultou o diagnóstico. A DRGE deve ser sempre evocada no diagnóstico diferencial de quadros respiratórios refractários à terapêutica inicial ou não totalmente explicados pela doença em causa. O tratamento clínico do RGE mostra um claro benefício no controlo dos sintomas respiratórios.

**Palavras-chave:** RGE, sintomas atípicos

#### Área Científica – Gastroenterologia e Nutrição

##### PD294- Variáveis Psicossociais na Obesidade Infantil

Sónia Gonçalves<sup>1</sup>; Dora Silva<sup>1</sup>; Henedina Antunes<sup>2</sup>;

1 - Universidade do Minho; 2 - Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho

**Introdução:** Mais de 22 milhões de crianças com menos 5 anos, e 155 milhões em idade escolar têm excesso de peso. **Objectivo:** Avaliar as diferenças entre crianças da comunidade com peso normal vs com excesso de peso vs com excesso de peso em tratamento (grupo clínico), na qualidade de vida, morbidade psicológica, auto-conceito e estratégias de coping. **Métodos:** Foram utilizados a Escala do auto-conceito para crianças e adolescentes, o Inventário da depressão, o Inventário da ansiedade, o Inventário

da qualidade de vida e o Inventário de estratégias de coping, para estudar a qualidade de vida, morbidade psicológica, auto-conceito e estratégias de coping dos 3 grupos. Resulta a amostra foi constituída por 267 crianças divididas em 3 grupos: crianças da comunidade com peso normal (n=147), crianças da comunidade com excesso de peso (n=89) e um grupo clínico (n=31). As crianças obesas em tratamento são as que têm uma percepção mais negativa da sua saúde física e da saúde escolar, quando comparadas com as crianças da comunidade com peso normal vs crianças da comunidade com excesso de peso (p=0,001). Nas restantes dimensões da QV não foram encontradas diferenças significativas entre os três grupos. Relativamente ao auto-conceito o grupo de crianças obesas em tratamento percebe-se como menos competente no domínio da competência escolar, da atómica, aparência física, aceitação social, comportamento e auto-estima, quando comparadas com as crianças da comunidade com peso normal vs crianças da comunidade com excesso de peso. As crianças da comunidade com excesso de peso apresentam mais sintomatologia ansiosa quando comparadas com as crianças da comunidade com peso normal e com o grupo clínico (p=0,023). Não foram encontradas diferenças significativas ao nível da sintomatologia depressiva nas três amostras estudadas. **Conclusão:** As diferenças entre as amostras clínica e comunitária podem reflectir diferentes características das crianças com excesso de peso que procuram tratamento, ou ainda, uma experiência adversa do próprio tratamento, nomeadamente a percepção pela criança da existência de um problema de saúde, e a vivência do tratamento como uma experiência punitiva e/ou culpabilizante. O facto das crianças em tratamento apresentarem menor sintomatologia ansiosa comparativamente às que não estão em tratamento, pode reflectir o aspecto positivo do tratamento. A intervenção deve incluir estratégias para diminuir o impacto psicológico negativo da obesidade.

**Palavras-chave:** Excesso de peso; auto-imagem; qualidade de vida

#### PD295- Uma “criança sempre doente”: Quando uma patologia rara se esconde atrás de um sintoma comum

Sofia Águeda<sup>1</sup>; Ana Raquel Silva<sup>2</sup>; Cláudia Monteiro<sup>1</sup>; Joaquim Cunha<sup>1</sup>; Idolinda Quintal<sup>1</sup>; Edite Tomás<sup>1</sup>; Miguel Campos<sup>2</sup>

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa - Unidade Hospital Padre Américo; 2 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de S. João, E.P.E., Porto

**Introdução:** Os vómitos são motivo frequente de avaliação em Pediatria, estando na maioria dos casos associados a quadros benignos, como infecções víricas. Contudo, podem traduzir patologia grave, sendo importante valorizar a repercussão sobre o estado geral da criança e o equilíbrio hidro-electrolítico. **Caso Clínico:** Criança de 4 anos, sexo masculino, com antecedentes pessoais de múltiplos internamentos por vómitos incoercíveis nos últimos 2 anos, seguido em consulta de Gastroenterologia Pediátrica e de Pedopsiquiatria. Avaliado por quadro de vómitos persistentes com 2 semanas de evolução, inicialmente alimentares e posteriormente biliares, acompanhados de diarreia com 5 dias de evolução. Apresentava ainda sinais de desidratação grave, com perda ponderal de 11%. Sem outras alterações de relevo no exame físico. Analiticamente apresentava alcalose metabólica, hiponatremia e hipofosfatemia, cuja correcção foi iniciada. Durante a permanência no Serviço de Urgência manteve vómitos biliares persistentes e verificou-se ausência de trânsito intestinal para fezes e gases. Por apresentar ecografia abdominal e tomografia computadorizada abdominal com imagem sugestiva de invaginação intestinal duodeno-duodenal foi transferido para observação por Cirurgia Pediátrica. Realizou endoscopia digestiva alta, que não revelou alterações e trânsito contrastado esófago-gastro-duodenal, que mostrou uma imagem de stop distal a D3. Foi realizada laparotomia exploradora, com identificação de malrotação intestinal, com arco duodenal bem posicionado e vólvulo de cerca de 180 graus. Foi realizada desrotação e reposicionamento do intestino volvulado. Actualmente a criança encontra-se clinicamente bem, mantendo seguimento em consulta. **Comentários:** A malrotação intestinal manifesta-se usualmente no período neonatal, sob forma de obstrução intestinal total ou parcial, sendo rara a sua apresentação nesta faixa etária. Os autores realçam a importância de ponderar este diagnóstico, que exige uma abordagem cirúrgica imediata, pelo risco de evolução sucessiva para isquemia intestinal, necrose, perfuração, sépsis e morte. O aparecimento súbito de vómitos biliares em criança com história prévia de episódios esporádicos de vómitos alimentares é típico e deve fazer suspeitar da presença de vólvulo intestinal associado.

**Palavras-chave:** Vómitos, malrotação intestinal, vólvulo

#### PD296- Novos hábitos, “velhas” doenças: um caso de raquitismo carencial

Filipa Caldeira<sup>1</sup>; Isabel Saraiva de Melo<sup>1</sup>; Patrícia Pais<sup>1</sup>; Paulo Calhau<sup>1</sup>; Maria Gomes Ferreira<sup>1</sup>; Maria do Rosário Amaral<sup>1</sup>; António Levy Aires<sup>2</sup>

1 - Hospital Garcia de Orta; 2 - Centro de Saúde de Corroios

**Introdução:** o raquitismo, descrito desde Soranus e Galeno, foi durante séculos uma patologia prevalente e incapacitante. Com a identificação da influência de factores dietéticos e da exposição solar directa como base etiológica da doença, tornou-se possível o seu tratamento adequado e uma profilaxia eficaz, que conduziu à redução drástica do aparecimento de novos casos de raquitismo carencial. **Descrição do caso:** os autores relatam o caso de uma criança de 17 meses, sexo masculino, internada por atraso do desenvolvimento psicomotor e má progressão ponderal. Segundo filho de pais naturistas, alimentação com aporte proteico e de cálcio deficiente, incluindo leite e derivados. Incumprimento do Plano Nacional de Vacinação. Destaque no exame objectivo para peso inferior ao percentil 5, fontanela anterior permeável (3,5x2cm), punhos alargados, varismo dos membros inferiores, hipotonia generalizada e atraso global do desenvolvimento psicomotor. Avaliação radiológica e analítica confirmou a hipótese diagnóstica de raquitismo carencial (hemoglobina: 115g/L, volume globular médio: 71.9fL, hemoglobina global média: 24pg, ferritina: 11ng/mL, proteínas totais: 6.0g/dL, albumina: 3.89g/dL, fosfatase alcalina: 4.226UI/L, cálcio: 6.5mg/dL, fósforo: 3.2mg/dL, hormona paratiroideia: 252.8pg/mL, 1.25-dihidroxicolecalciferol: 122pg/mL). Realizou terapêutica com colecalciferol (5.000 UI/dia), suplementação de cálcio (75mg/kg/dia) e dieta adequada à idade com reforço calórico. Observou-se uma recuperação clínica, estatura-ponderal e do desenvolvimento psicomotor, acompanhada pela normalização dos valores analíticos e das alterações radiológicas. **Comentário:** o ressurgimento nos países desenvolvidos de doenças por défice de aporte de alguns nutrientes está associada a estilos de vida menos convencionais. É importante conhecer e estar atento a estas tendências civilizacionais emergentes, para um adequado esclarecimento e orientação dietética de algumas famílias, de forma a evitar o estabelecimento de carências nutricionais.

**Palavras-chave:** raquitismo carencial, dieta naturista

#### PD297- Doença Celíaca e Trombose da Veia Porta: uma associação fortuita?

Sofia Fernandes Paupério<sup>1</sup>; Susana Corujeira<sup>1</sup>; Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Álvaro Sousa<sup>2</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Eunice Trindade<sup>1</sup>; Jorge Amil<sup>1</sup>

1 - Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de S. João EPE; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave, Unidade de Santo Tirso

A Trombose da Veia Porta (TVP) constitui a principal causa de hipertensão portal extra-hepática. Na maioria dos casos a etiologia é desconhecida. A Doença Celíaca (DC) é uma enteropatia imuno-mediada que cursa com grande variabilidade clínica. A associação destas duas entidades distintas, já foi descrita anteriormente, especulando-se sobre uma base etiológica comum. Os autores relatam o caso clínico de uma criança com TVP e doença celíaca. Criança do sexo masculino, admitida aos 12 meses para investigação etiológica de trombocitopenia e má evolução ponderal. Internamento no período neonatal por ALTE sendo constatada trombocitopenia. Seguimento na Consulta de Hematologia tendo efectuado investigação extensa, incluindo mielograma, que não foi conclusiva. Desde os 10 meses, má evolução ponderal, distensão abdominal com agravamento progressivo. Intercorrências infecciosas frequentes, nomeadamente diarreias com necessidade de internamento. À observação, emagrecido, palidez, petéquias no palato e membros inferiores, distensão abdominal, circulação venosa colateral visível, baço 6 cm abaixo da grade costal, sem hepatomegalia. Analiticamente, anemia hipocrómica microcítica, trombocitopenia, função hepática normal, atcs antigliadina positivos (97 U/ml), atcs anti-transglutaminase negativos, alfa-1-antitripsina normal, estudo protrombótico normal. A ecografia abdominal com doppler evidenciou transformação cavernomatosa da veia porta e volumosa esplenomegalia. A EDA revelou varizes esofágicas grau I e a biopsia jejunal atrofia vilositária. A angio-TC abdominal confirmou trombose do ramo esquerdo da veia porta com obliteração do recesso de REX. Instituída dieta sem glúten com recuperação ponderal; HLA positiva para DQ 2. Apesar de a hipertensão portal causar edema da mucosa do intestino delgado causando má absorção não parece ser suficiente para justificar toda a sintomatologia do doente. Os sintomas, a predisposição genética, as alterações analíticas e da biopsia jejunal consubstanciam o diagnóstico de DC. A TVP deve ser considerada no diagnóstico diferencial de todas as situações de trombocitopenia não esclarecida, independentemente da idade da criança. O diagnóstico atem-

pado pode permitir a realização de cirurgia correctiva (shunt meso-Rex), mesmo antes do início de complicações. Já foram descritos fenómenos trombóticos em doentes celíacos mas habitualmente estes eventos surgem anos após o diagnóstico da DC. Tratar-se-á de uma simples coincidência?

**Palavras-chave:** Doença Celíaca, Trombose da Veia Porta, Hiperesplenismo

### PD298- Quistos do colédoco - Experiência da Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica

Filipa Neiva<sup>1</sup>; Manuela Costa-Alves<sup>2</sup>; Miguel Campos<sup>3</sup>; Henedina Antunes<sup>4</sup>  
1 - Hospital de Braga; 2 - Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 3 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de São João; 4 - Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; Instituto de Ciências da Vida e Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho

**Introdução:** Os quistos do colédoco (QC) são anomalias congénitas do sistema biliar. Consistem em dilatações quísticas da árvore biliar extrahepática ou intrahepática, ou de ambas. A incidência nos países ocidentais é de 1:100000-1:150000. A tríade clássica é dor abdominal no quadrante superior direito, icterícia e massa palpável. Há risco de colangiocarcinoma. O tratamento consiste na excisão completa do QC. **Método:** Revisão dos casos de QC da Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica do Hospital de Braga (1996-2009). **Resultados:** Caso1: Menina 7 anos, internada por dor abdominal e febre com um mês de evolução. Icterícia, palidez, perda de massa muscular, fígado palpável 1 cm abaixo da grade costal. Endoscopia digestiva alta, hemorragia pela ampola de Vater. Hemoglobina 5,5g/dl;albumina 2,2g/dl;GGT 208 U/L. Choque hipovolémico, submetida a intervenção cirúrgica: hemobilia, coágulos e dilatação da via biliar principal e distensão vesicular. Abscessos hepáticos. QC tipo I, submetida a quistectomia e colecistectomia com anastomose biliodigestiva em Y Roux (Q) em 2001. Caso2: Menina 7 anos, icterícia, vômitos, dor abdominal peri-umbilical, emagrecimento (500g), colúria e acolia (Julho 2005). Fígado palpável 3cm abaixo do rebordo costal, consistência mole. Bilirrubina total 4 mg/dl(BD 3,8mg/dl), AST97U/L e ALT127U/L. Ecografia abdominal(EA): dilatação das vias biliares intra e extrahepáticas com cálculos. CRPE terapêutica: QC intraduodenal. Submetida a Q em Agosto 2007. Caso3: Menino 10 anos, dor abdominal recorrente no hipocôndrio direito e náuseas com 3 semanas de evolução. EA(Março 2006): pequena formação quística na região posterior cefalopancreática. Analiticamente sem alterações. TAC abdomino pélvica: imagem quística, situada na topografia do segmento intrapancreático do colédoco com 1 cm. Colangiograma diagnóstico de QC sendo submetido a Q(Agosto 2007). Caso4: Menino 16 anos. Dor abdominal no epigastro e hipocôndrio direito com 4 dias de evolução, tipo cólica. EA: ligeira dilatação das vias biliares intrahepáticas e via biliar principal condicionada por cálculo de 12 mm na porção intrahepática do colédoco. Analiticamente sem alterações. CPRE: QC tipo I. Aguarda intervenção cirúrgica. **Conclusão:** Dos 4 casos 2 apresentavam a tríada clássica. Contudo a suspeição clínica não deve estar dependente desta, pois apesar de ser uma situação rara o QC não deve ser esquecido na etiologia da dor abdominal. O diagnóstico permite a excisão evitando complicações.

**Palavras-chave:** Quistos do colédoco, Dor abdominal

### PD299- Doença inflamatória intestinal: a experiência de uma consulta

Luciana Barbosa<sup>1</sup>; Isabel Pinto Pais<sup>1</sup>; Márcia Ferreira<sup>1</sup>; Cristina Costa<sup>1</sup>  
1 - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia-Espinho, EPE

**Introdução/Objectivos:** A doença inflamatória intestinal (DII) é uma patologia pouco frequente na infância, caracterizada por fenómenos inflamatórios crónicos e recidivantes, de etiologia multifactorial (factores imunológicos, genéticos e ambientais) que inclui: a doença de Crohn; a colite ulcerosa e a colite indeterminada. Com este trabalho pretende-se caracterizar os doentes, à data do diagnóstico, sob o ponto de vista epidemiológico, clínico, investigação complementar efectuada e terapêutica instituída. **Métodos:** Procedeu-se à revisão retrospectiva dos processos clínicos de doentes, seguidos em consulta, com o diagnóstico de DII entre o ano de 2004 e Julho de 2009. A análise das variáveis foi feita com base nas recomendações para diagnóstico de DII - «The Porto Criteria» - da ESPGHAN. **Resultados:** Durante o referido período, foram diagnosticados 12 casos de DII, dos quais 7 (58%) com doença de Crohn, 2 (17%) com colite ulcerosa e 3 (25%) com colite indeterminada. A distribuição por sexo foi de 6 rapazes (50%) e 6 raparigas (50%), sendo a idade média de diagnóstico de 11,8 anos. No que respeita à apresen-

tação clínica, os sintomas mais frequentes foram diarreia (12; 100%), sangui-nolenta em 42% dos casos (5) e dor abdominal (10; 83%). Quatro doentes apresentaram doença peri-anal; 1 eritema nodoso e outro aftas orais. Laboratorialmente, constatou-se: anemia em 75% dos doentes (9), em 67% hipocrômica e microcítica e 33% normocrômica e normocítica; elevação da PCR e da VS em 67% (8). O tempo médio decorrido entre o início da sintomatologia e o diagnóstico foi de 6,9 meses. Em 91% dos casos (10) a terapêutica inicialmente instituída foi prednisolona e messalazina. Em 42% dos doentes (5) verificaram-se recaídas frequentes associadas a corticoddependência, motivo que levou à instituição de imunossupressão com azatioprina. **Conclusões:** A apresentação clínica da DII é variável e frequentemente inespecífica, o que pode atrasar o seu diagnóstico. Especialmente em formas de apresentação monossintomática extra-intestinal é necessário elevado nível de suspeição para minimizar o intervalo de tempo entre o início da sintomatologia e o diagnóstico, que nesta série foi de 6,9 meses. A entidade mais frequente foi a doença de Crohn e as manifestações clínicas mais frequentes foram a diarreia e a dor abdominal, o que está de acordo com o encontrado em outras séries da literatura.

**Palavras-chave:** Doença inflamatória intestinal

### PD300- Surto de Hepatite A após as recomendações da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Sandra Costa<sup>1</sup>; Rúben Rocha<sup>1</sup>; Filipa Neiva<sup>1</sup>; Teresa Pontes<sup>2</sup>; Ana Antunes<sup>2</sup>; Fernando Branca<sup>3</sup>; Plácido Pereira<sup>3</sup>; Henedina Antunes<sup>1,2,3</sup>

1 - Unidade de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga, Braga; 2 - Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga, Braga; 3 - Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Campus de Gualtar, 4709-057 Braga, Portugal; 4 - Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Braga, Braga; 5 - Unidade de Saúde Pública, Vila Verde, Braga

**Introdução:** Pelas recomendações da Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPP) publicadas em 2007, devem ser vacinados contra o vírus da Hepatite A os que viajem para países com endemicidade intermédia/alta, tenham doença hepática crónica ou pertençam a uma comunidade em que ocorre um surto\*. Em 2004/05\*\*, ocorreu o último surto antes destas recomendações, foram notificados 24 casos, 16 na comunidade cigana, 20 com menos de 13 anos, e 1 criança necessitou de transplante hepático. **Casos:** De Março-Junho/2008, foram observados 6 adolescentes (4 raparigas), mediana de idade 13 anos (mínimo:11 anos; Máximo:15 anos), residentes em Vila Verde-Braga, 5 de etnia cigana e 1 adulto, de 27 anos. Quatro recorreram ao serviço de urgência (SU) por fadiga, astenia, acolia, colúria e icterícia, com 5 dias de evolução; 2 foram enviados pelo médico com os mesmos sintomas. Um apresentava vômitos. Uma adolescente tinha alteração do estudo da coagulação o que motivou internamento. Os valores máximos dos casos pediátricos foram AST:1104U/L, ALT:2935U/L, BT:30,73mg/dL, BD:22,44mg/dL e INR:1.6, sem resposta a vitamina K. Todos os casos foram positivos para IgM anti-VHA. Foram colhidas fezes, excepto no adulto, para sequenciação do VHA. O Delegado de Saúde Pública foi avisado no primeiro caso. A vacinação da comunidade cigana, dos alunos, professores e auxiliares das escolas onde estudavam, assim como o grupo de catequese que um frequentava foi efectuada. As estirpes de VHA foram do subgenótipo IA, idênticas entre si e semelhantes em 98% a estirpes anteriormente publicadas no GenBank. **Conclusão:** Após as recomendações da SPP\* este foi o primeiro surto de hepatite A em Portugal. É muito importante a rápida e sistemática declaração para uma rápida contenção do surto e esta contenção apesar de ter tido melhores resultados mostrou ainda fragilidades. Neste estrato populacional a vacina precisa de ser administrada e não apenas prescrita, devido a fraca aderência a respeitar a prescrição, e as autoridades de Saúde Pública locais precisam de ter autonomia para nestes casos serem autorizados a contactar directamente a Administração Regional Saúde e/ou a Direcção Geral de Saúde.

\*Acta Pediatr Port 2007;38(6):268-70

\*\*Acta Pediatr Port 2007;38(2):61-4

**Palavras-chave:** Hepatite A, surto

### PD301- Abdómen agudo de causa rara em lactente

Filomena Cândido<sup>1</sup>; Carla Santos<sup>1</sup>; João Goulão<sup>1</sup>; Cristina Borges<sup>1</sup>  
1-Hospital Cuf Descobertas

Sendo as cólicas do lactente frequentes e responsáveis por aerocolia, tanto pais como médicos fixam-se frequentemente a este diagnóstico, o que pode atrasar a identificação de situações patológicas, em especial se a criança cresce bem.

Os autores apresentam o caso clínico de um lactente de 6 meses que recorreu à urgência do H. Cuf Descobertas, por episódio de vômito alimentar, períodos de choro, prostração e recusa alimentar, tendo ficado hospitalizado. Antecedentes Familiares: Mãe com refluxo gastro-esofágico e hepatopatia de causa não esclarecida. Antecedentes Pessoais: Gravidez de 39 semanas; Diabetes gestacional controlada por dieta; cesariana no HCD por cesariana anterior, PN= 2965g, sem complicações no período neonatal. Aleitamento misto até aos 3 meses, depois só leite adaptado, diversificação alimentar aos 4 meses. Boa progressão ponderal. PNV actualizado. Doença Actual: Desde o mês de vida apresentou diversos episódios súbitos, de vômitos alimentares, com intervalo livre de vários dias ou semanas e períodos de obstipação alternando com fezes diarreicas, com cheiro fétido. Nunca foi observado sangue nem muco. Os pais referem abdómen sempre muito distendido e com aerocolia. Aos 5 meses a pediatra assistente faz evicção das PLV sem melhoria. Já anteriormente os pais tinham mudado de leite, sem eficácia. De notar sempre boa progressão ponderal. Os episódios de vômitos e distensão abdominal já tinham motivado diversas consultas de urgência. Na observação inicial tinha palidez da pele e mucosas, abdómen muito distendido e doloroso à palpação, sobretudo nos quadrantes superiores, sem reacção peritoneal aparente. Dos exames efectuados, salienta-se anemia (Hb= 7,9g/dl) e Rx simples do abdómen com níveis hidro-aéreos nos quadrantes superiores e direitos. Fez ecografia abdominal que mostrou ansas distendidas com conteúdo líquido e hipoperistálticas, bem como, lâminas líquidas intra-peritoneais no flanco, fossa ilíaca direita e hipogastro. Fez clíster opaco que revelou presença de cego em posição alta traduzindo possível má rotação. Por quadro de abdómen agudo realizou-se laparotomia, onde se identificou duplicação tubular do íleon terminando em ansa cega. Procedeu-se a enterectomia com enterostomia. As duplicações intestinais são malformações congénitas raras cuja localização e forma de apresentação pode ser muito variável. Num grupo etário em que as cólicas e a aerocolia são frequentes o seu diagnóstico pode ser atrasado se não for suspeitado.

**Palavras-chave:** Aerocolia, lactente, duplicação ileal

### PD302- Aleitamento materno e dieta materna - mitos e preconceitos

Raquel M M Ferreira<sup>1</sup>; Rute Neves<sup>1</sup>; Gonçalo Cordeiro Ferreira<sup>2</sup>

1 - Internato Complementar de Pediatria Médica, Serviço 1, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2 - Director da Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

**Introdução:** Durante a gravidez e amamentação as mães alteram a sua dieta de modo a aumentar a quantidade/qualidade do seu leite; estas alterações não são geralmente baseadas em evidência científica. **Objectivos:** Caracterizar as práticas de amamentação e as alterações dietéticas maternas durante a gravidez e amamentação. **Metodologia:** Estudo descritivo transversal bifásico, amostra de conveniência: 122 mães. 1ª fase: preenchimento de um inquérito nas 48h após o parto; 2ª fase: inquérito telefónico após 3 meses. Na 1ª fase foi avaliada: idade e escolaridade materna, número de filhos e experiência de amamentação anterior, vontade em amamentar, conhecimentos sobre duração ideal, vantagens e efeitos de alguns alimentos na amamentação, alterações dietéticas durante a gravidez e alterações planeadas durante a amamentação. Na 2ª fase foi avaliada: duração de amamentação, alterações dietéticas realizadas e respectivos sintomas do lactente. **Resultados:** A idade materna média foi 30 anos e 43% frequentou o ensino superior. 81% alterou a dieta durante a gravidez; os doces, café, bebidas gaseificadas, gorduras/fritos, carne de porco, marisco e enchidos foram os alimentos mais evitados/eliminados. 99% pretendia amamentar e 55% apontou os 6 meses como a duração ideal de aleitamento materno exclusivo. 98% planeava alterar a dieta durante a amamentação. O café, chocolate, coca-cola e derivados, enchidos, conservas, feijão, morangos e laranjas seriam os alimentos a evitar/eliminar. Aos 3 meses 67% mantinha o aleitamento materno, das quais 89% alterou a sua dieta neste período, com um padrão de alimentos evitados/eliminados semelhante ao da 1ª fase. 39% associou sintomatologia do lactente, sobretudo cólicas, a certos alimentos da dieta materna. Não houve relação entre a duração da amamentação ou número de alimentos evitados/eliminados com a idade, escolaridade materna ou amamentação de filhos anteriores. **Conclusões:** Este estudo evidencia uma grande adesão ao aleitamento materno, mas também confirma o grande número de restrições dietéticas efectuadas pelas mães durante a gravidez e amamentação. A limitação da dieta materna na gravidez e aleitamento reduz a experiência de sabores a que é exposto o feto e o lactente, com prejuízo da diversificação alimentar. É necessário implementar medidas de ensino dietético no sentido de alterar preconceitos existentes.

**Palavras-chave:** Aleitamento materno, dieta materna durante a amamentação, mitos e preconceitos

### PD303- Kwashiorkor e acrodermatite enteropática - um caso clínico de um país em vias de desenvolvimento

Alexandra Vasconcelos<sup>1</sup>; Miguel Correia<sup>2</sup>; Lucinda Barros<sup>3</sup>; Neida González Fernández<sup>3</sup>

1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2- Director do Serviço de Dermatologia do Hospital Cuf Descobertas, SA; 3- Hospital Dr. Ayres de Menezes

**Introdução:** Nos países em vias de desenvolvimento, a desnutrição grave (Kwashiorkor e marasmo) é uma realidade, nem sempre reconhecível ao primeiro olhar inexperiente. O quadro clínico do Kwashiorkor varia consoante o grau da deficiência proteica sendo característico o edema dos pés. As manifestações cutâneas variam entre ligeiras (descamação) a graves (eczema periorifical e acral) devidas a uma deficiência secundária de zinco. A mortalidade atinge os 40% por causa dos desequilíbrios eletrolíticos, infecção, hipotermia e/ou hipoglicémia. **Caso clínico:** Lactente de 8 meses, sexo masculino, observado no SU do Hospital Dr. Ayres de Menezes-São Tomé, por choro inconsolável, mal estar geral e lesões cutâneas com 4 dias de evolução. Ao exame objectivo, criança com irritabilidade, anasarca, face em forma de lua, palidez, quelite, pele xerótica descamativa; área perineo-sagrada com eritema brilhante, confluyente, com aspecto envernizado, friável com zonas purpúricas e outras de erosão, com eczema vesicoboloso periorifical e acral; hepatomegália e edema sob tensão dos membros inferiores. Laboratorialmente a salientar anemia, leucocitose, hipoalbuminemia e hipoglicémia, não existindo técnica local para doseamento de vitaminas e minerais. Foi solicitada observação por dermatologista, diagnosticando-se clinicamente acrodermatite enteropática. A mãe, ao ser questionada sobre a história nutricional revela comportamento negligente com fornecimento alimentar inadequado e inconstante e má vinculação por gravidez não desejada deste 4º filho. O lactente foi internado com o diagnóstico de Kwashiorkor e acrodermatite enteropática secundária, tendo recuperado após o tratamento em duas fases: estabilização inicial com posterior reabilitação, de acordo com o preconizado pela OMS, e com aplicação tópica de creme com zinco. **Comentários:** A denominação Kwashiorkor nasceu em África significando “primeira criança-segunda criança” reflectindo a problemática das mães em alimentar os seus vários filhos e que poderá passar despercebida pela aparência edematosa da criança. O caso descrito vem relembrar a importância do equilíbrio nutricional e as várias repercussões clínicas que cursam da sua privação.

**Palavras-chave:** desnutrição, Kwashiorkor, acrodermatite, zinco

### PD304- Colite hemorrágica em criança com drepanocitose: que etiologia?

Clara Marecos<sup>1</sup>; Marta Carneiro Moura<sup>1</sup>; Alexandra Dias<sup>1</sup>; Piedade Sande Lemos<sup>1</sup>

1- Hospital Fernando Fonseca

A drepanocitose em Pediatria pode estar associada a colite isquémica mas muito raramente se complica de outras formas de colite: colite pseudomembranosa ou colite ulcerosa. Apresenta-se o caso de uma criança de 9 anos, sexo feminino, raça negra, com diagnóstico de drepanocitose desde 1 ano de idade. Cerca de um mês antes do internamento, inicia dejeções diarreicas diárias (3 a 7 vezes por dia) com hematoquésias em pequena quantidade, acompanhadas de astenia e anorexia. Dos exames complementares salienta-se anemia grave (Hb 3,3g/dl), microcítica, hipocrómica e serologia positiva para vírus Epstein-Barr (EBV)- IgM (título 1:40) e Ig G (título 1: 490). Realizou endoscopia digestiva alta que não apresentava alterações e colonoscopia que revelou colite hemorrágica até ao cólon sigmoideu. Histologicamente coloca-se a hipótese de se tratar de doença inflamatória intestinal. Pesquisa de CMV na biópsia foi negativa e para EBV foi inconclusivo. PCR-DNA para EBV no sangue foi negativo. A inespecificidade do quadro endoscópico-histológico impôs a exclusão de outras causas de diarreia e hematoquésias: causas infecciosas, incluindo tuberculose, e divertículo de Meckel. Durante a evolução da doença houve um agravamento do quadro clínico com repetição das hematoquésias e aparecimento de tenesmo, falsas vontades, emagrecimento e artralgias. Iniciou prednisolona 1mg/kg/dia, hidroxureia, mesalazina, ferro e regime transfusional de 3 em 3 semanas. Assistiu-se a uma melhoria clínica progressiva com resolução completa de hematoquésias e diarreia. Durante a terapêutica teve 4 internamentos por crises vaso-oclusivas. **Comentários:** O caso que apresentamos salienta a dificuldade do diagnóstico etiológico da colite hemorrágica no contexto de drepanocitose: EBV vs colite ulcerosa. Destaca-se a raridade da colite ulcerosa em doentes com drepanocitose e a dificuldade das opções terapêuticas devido à doença de base.

**Palavras-chave:** Fernando Fonseca

**PD305- Hepatite tóxica a amoxicilina/ácido clavulânico.**Nicole Silva<sup>1</sup>; Henedina Antunes<sup>2</sup>

1- Unidade de Adolescentes, Hospital Escala Braga; 2- Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Hospital de Braga

**Introdução:** A associação amoxicilina + ácido clavulânico é um dos antibióticos mais utilizados na prática clínica e raramente associado a disfunção hepática. O diagnóstico de hepatite tóxica medicamentosa baseia-se na exclusão de outras patologias, na presença de um fármaco hepatotóxico e na resolução clínica e analítica após suspensão do fármaco. Apesar de estarem descritos casos fatais e de doença hepática crônica a maioria dos doentes têm bom prognóstico. **Caso Clínico:** Adolescente, sexo feminino, 12 anos, sem antecedentes relevantes e sem vacinas extra-plano. Medicada com amoxicilina + ácido clavulânico (dose supratrapêutica) e ibuprofeno por abcesso dentário. Dois dias após início da terapêutica, inicia quadro de dor abdominal, inicialmente epigástrica, com irradiação retroesternal, interpretada como uma provável gastrite por AINE's tendo sido medicada com sucralfato e omeprazole. Em D6 de antibioterapia, aparecimento de exantema pruriginoso generalizado associado a icterícia das escleróticas, colúria e dor no hipocôndrio direito. Ao exame objectivo apresentava-se icterícia com exantema papular generalizado e ligeira hepatomegalia não dolorosa. Analiticamente, hepatite colestática (TGP- 160U/L, TGO - 46U/L, GGT - 171U/L, FA - 270U/L, BD -2,59 mg/d, BT - 3,37mg/dL) com síntese hepática mantida (Glicose - 97mg/dl; albumina - 4,3 g/dl) e eosinofilia (800/uL - 7%) Foram excluídas hepatites de etiologia virica e a hepatite auto-imune (ANA, Ac anti-músculo liso, Ac anti-LKM negativos). Teve alta após 48h com o diagnóstico de Hepatite colestática de provável etiologia medicamentosa. Um mês após a alta encontrava-se assintomática com exame objectivo e analítico dentro da normalidade (TGP- 27U/L, TGO - 25U/L, GGT - 53U/L, BD -0,4 mg/dl, BT - 0,79mg/dl, albumina - 4,2g/dL, TP - 13,7 seg). **Comentários:** No caso apresentado, tal como descrito na literatura, a manifestação clínica mais frequente de hepatite tóxica medicamentosa foi o padrão colestático. A existência de exantema cutâneo, eosinofilia e curto período de latência sugerem lesão hepática imunomediada.

**Palavras-chave:** hepatite, icterícia, amoxicilina/ácido clavulânico**PD306- O tóxico na garrafa de sumo. A história de mais uma criança!**Sandrina Martins<sup>1</sup>; Sandrina Martins<sup>2</sup>; Miguel Salgado<sup>2</sup>; Teresa Andrade<sup>2</sup>; Jorge Amil<sup>3</sup>; Isabel Martinho<sup>2</sup>

1- ULSAM - Viana do Castelo; 2- ULSAM-Viana do Castelo; 3- H.S.João

**Introdução:** A ingestão de produtos tóxicos pela população pediátrica é um problema global e sub-referenciado. Em Portugal, em 2007, as ocorrências registadas superaram as 10.000, sendo que os produtos cáusticos (ácidos e/ou alcalinos) foram responsáveis por 142 consultas. Os autores apresentam o caso clínico de uma criança com estenose esofágica consequente à ingestão accidental de um produto alcalino. **Descrição do caso:** JCFP, 4 anos, sexo feminino. Trazida ao SU cerca de 15 minutos após ingestão accidental de produto alcalino "Proder P31 - líquido para limpeza de formas" enquanto estava sob a guarda da tia, que não sabia quantificar a dose ingerida. O produto estaria numa garrafa de sumo. Efectuou de imediato lavagem da cavidade oral com água e terá tido um vômito no transporte para o Hospital. Na admissão: hemodinamicamente estável; edema, dor e eritema da orofaringe, língua e lábios; sem sialorreia; sem SDR; AP sem alterações. Iniciou terapêutica EV com tramadol, omeprazol, corticóide e ampicilina. A EDA revelou esofagite grau III. Esteve em pausa alimentar 48h e posteriormente foi ingerindo alimentos de consistência crescente com boa tolerância. Teve alta após 12 dias. Manteve antibioterapia e corticoterapia durante 3 semanas, altura em que foi reavaliada. Desde então, por presença de estenose esofágica, fez 3 sessões de dilatação endoscópica. Actualmente, mantém terapêutica com omeprazol e prednisolona, sendo provável a necessidade de mais sessões de dilatação. **Discussão:** Os cáusticos alcalinos provocam essencialmente lesões esofágicas. A profundidade destas varia com o pH e concentração da substância activa e o tempo de contacto com a mucosa, podendo, em casos extremos, provocar perfuração do órgão. Na fase aguda, e em situações de doença moderada a severa, o tratamento consiste na administração de corticóides e antibióticos, cujo objectivo é essencialmente a prevenção de estenose e de infecção secundárias. É fundamental impedir a ocorrência de vômito, que, ao provocar novo contacto da substância com a mucosa esofágica, pode agravar as lesões. Em caso de evolução para estenose esofágica, complicação tardia mais grave, o tratamento de eleição consiste em dilatações por via endoscópica que proporcionam um êxito a longo

prazo que varia na literatura de 33 a 80%. Habitualmente são necessárias múltiplas sessões. No insucesso deste tratamento ou na presença de contra-indicações à sua instituição, a cirurgia torna-se a única alternativa.

**Palavras-chave:** bogueira**PD307- Hidrôpsia da Vesícula durante Infecção Primária pelo Vírus Epstein Barr**Rute Moura<sup>1</sup>; Henrique Soares<sup>1</sup>; Miguel Fonte<sup>1</sup>; Tiago Prazeres<sup>1</sup>; Eunice Trindade<sup>1</sup>; Jorge Amil Dias<sup>1</sup>

1- Hospital São João

**Introdução:** Existe escassez de literatura médica e científica sobre as manifestações hepatobiliares durante a infecção pelo Vírus Epstein Barr (EBV). Elevação assintomática das transaminases, hepatite colestática e colelístite acalculosa estão entre as manifestações citadas em artigos de revisão e relatos dispersos de casos clínicos. **Caso Clínico:** Os autores relatam o caso clínico de uma criança de 10 anos do sexo feminino enviada à urgência hospitalar por febre, odinofagia e dor abdominal localizada ao hipocôndrio direito, com cinco dias de evolução. Não tinha queixas de náusea ou vômitos, e mantinha ingestão normal, embora com exacerbação importante da dor abdominal com as refeições. O exame físico revelou um estado geral preservado, escleróticas e pele anictéricas, hiperémia faríngea sem exsudato faringoamigdalino visível, adenopatias cervicais anteriores bilaterais e indolores. No exame abdominal apresentava dor intensa à palpação electiva do ponto cístico (Murphy vesicular), sem presença de organomegalias. O estudo analítico na admissão revelou linfocitose relativa sem leucocitose, elevação ligeira das transaminases e da proteína C reactiva. O restante perfil hepático era normal. A ecografia apresentava espessamento pericentrimétrico da parede vesicular, sem evidência de obstrução biliar. Foi admitida em internamento, com suspeita de colelístite alitiásica. O estudo serológico na admissão mostrou resultado positivo isolado para IgM VCA do EBV e a pesquisa de DNA viral por polymerase chain reaction foi também positiva. As serologias para CMV e HSV 1 foram negativas e do mesmo modo as culturas de sangue e urina. Verificou-se melhoria sintomática rápida, com resolução da dor e normalização ecográfica às 36 horas após a admissão. As serologias obtidas 4 semanas depois, mostraram IgM e IgG VCA do EBV positivas, com IgG EA e IgG EBNA negativas. **Conclusão:** Os autores concluem sobre a necessidade de procurar complicações hepatobiliares durante o decurso de uma mononucleose infecciosa quando os sintomas o sugiram. No caso clínico descrito salientam a dificuldade do diagnóstico diferencial entre colelístite acalculosa e hidrôpsia da vesícula no momento da apresentação e o valor do padrão de evolução clínica na sua diferenciação.

**Palavras-chave:** Hidrôpsia, Vírus Epstein Barr**PD308- Doença de Crohn: diagnóstico a considerar.**Joana Magalhães<sup>1</sup>; Joana Magalhães<sup>1</sup>; Liliana Pinho<sup>1</sup>; Ana Novo<sup>1</sup>; Helena Sousa<sup>1</sup>; Anabela Bandeira<sup>1</sup>; Margarida Guedes<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto - Hospital Santo António

A Doença de Crohn (DC) é uma doença inflamatória intestinal (DII) cuja etiopatogenia envolve factores genéticos, ambientais e alteração da imunoregulação intestinal. Apresenta pico de incidência entre os 10 e os 20 anos e história natural caracterizada por cronicidade, com exacerbações e remissões imprevisíveis. A apresentação é frequentemente inespecífica, incluindo sinais e sintomas extra-intestinais, que podem preceder as manifestações intestinais, sobretudo em crianças e adolescentes. **Caso clínico 1:** Adolescente de 12 anos, sexo feminino, com antecedente de artralguas e rectorragias esporádicas dos 3 aos 8 anos. Artrite de grandes articulações dos membros inferiores e lombalgias, com 8 meses de evolução, associada a lesões aftosas na mucosa oral, anorexia e perda ponderal (>5kg). Episódio de diarreia sanguinolenta um mês antes da observação, durante 3 dias. Por agravamento recorreu ao Serviço de Urgência, sobressaindo à admissão ar doente, emagrecido e artrite do joelho esquerdo e tornozelo direito, associada a limitação da coluna vertebral. Analiticamente anemia hipocrômica microcítica (Hb 9,0g/dL) com marcadores inflamatórios elevados (VS 78 mm/1<sup>h</sup>). Pesquisa de sangue oculto nas fezes positiva. ANCA e ASCA negativos. Colonoscopia revelou aspecto sugestivo de ileíte e colite de DC. **Caso clínico 2:** Adolescente de 15 anos, sexo feminino, com boa evolução estatura-ponderal, sem infecções recorrentes ou outros factos relevantes na história prévia. Imunofenotipagem do sangue periférico aos 10 anos, em decurso de estudo de leucopenia (4800/ $\mu$ L), revelou linfopenia T moderada (CD4 554/mm<sup>3</sup> e CD8 370/mm<sup>3</sup>), com activação dos marcadores (CD45RO), sem anticorpos anti-linfócitos T,



compatível com linfopenia reactiva. Ao longo do seguimento manteve linfopenia, sem intercorrências infecciosas. Criança habitualmente obstipada, apresentou aos 14 anos anorexia, dor anal agravada pela defecação, rectorragias e emissão de pus com as fezes. Objectivadas hemorróidas. Colonoscopia revelou mucosa anorrectal ulcerada e numerosos granulomas não necrosantes, compatíveis com DC. ANCA e ASCA negativos. A artrite da DII é tipicamente uma espondiloartropatia, como observado no caso 1, que frequentemente precede as queixas gastrointestinais. As autoras realçam a necessidade de rastreio sistemático de DII perante este quadro, nomeadamente por pesquisa de sangue oculto e auto-anticorpos (pANCA e ASCA). A linfopenia é, raramente, manifestação de DC, decorrente da lesão da mucosa.

**Palavras-chave:** Crohn, manifestações, diagnóstico

### PD309- Síndrome de Down e duplicação intestinal - Coincidência?

Filipa Soares Vieira<sup>1</sup>; Sofia Moura Antunes<sup>2</sup>; Margarida Chaves<sup>2</sup>; Madalena Fialho<sup>2</sup>; Anabela Brito<sup>2</sup>; Cristina Borges<sup>3</sup>

1- Hospital São Francisco Xavier; 2- HPP - Hospital de Cascais; 3- Hospital Dona Estefânia-CHLC-Lisboa

**Introdução:** A hemorragia digestiva baixa é uma entidade pouco frequente em Pediatria. Uma das causas é a presença de mucosa gástrica ectópica, que pode ser encontrada no divertículo de Meckel ou, com menor frequência, na duplicação intestinal. O exame de escolha na sua detecção é a Cintigrafia com Tecnécio 99m Pertecnato que dificilmente distingue as duas patologias. **Caso Clínico:** Criança de 5A, sexo feminino, com diagnóstico de trissomia 21, assintomática até cerca de 7 dias antes do internamento, altura em que inicia quadro de fezes escuras, com palidez cutânea e astenia de agravamento progressivo. À entrada no SU apresentava bom estado geral, TA 104/60 mmHg, 122 ppm, palidez cutâneo-mucosa marcada, auscultação cardíaca com sopro sistólico. Sem outras alterações à observação. Analiticamente constatou-se anemia grave (Hb 3.6g/dL), tendo feito transfusão de concentrado eritrocitário. A restante avaliação analítica mostrou tratar-se de anemia ferropénica (ferritina 0.9mg/L e reticulócitos 2.6%). A ecografia abdominal foi normal, e a cintigrafia com Tecnécio 99m Pertecnato revelou a presença de mucosa gástrica ectópica compatível com divertículo de Meckel, pelo que foi referenciada para a Cirurgia Pediátrica. A laparoscopia diagnóstica visualizou uma massa ovóide (2cmx3cm) ulcerada, a 20cm da válvula ileo-cecal, que foi excisada por técnica videoassistida. A avaliação anatomo-patológica confirmou uma duplicação intestinal com mucosa gástrica ectópica. O pós-operatório decorreu sem complicações. **Comentários:** A duplicação intestinal é uma lesão congénita rara que pode atingir todo o tubo digestivo e dar origem a complicações como hemorragia ou obstrução, mais frequentes em idade pediátrica. Apesar de ser conhecida a associação entre Trissomia 21 e anomalias gastrointestinais como a atresia esofágica ou duodenal e a doença de Hirschsprung, não existe ainda associação estabelecida entre esta síndrome e duplicação intestinal, apesar de já descrita.

**Palavras-chave:** S. Down, Duplicação intestinal, anemia, criança

### PD310- Um caso de hiperbilirrubinemia indirecta

Marta Correia<sup>1</sup>; Ema Leal<sup>2</sup>; Gustavo Queirós<sup>2</sup>; Florbela Cunha<sup>1</sup>

1- Hospital de Reynaldo dos Santos; 2- Hospital D.Estefânia

A hiperbilirrubinemia indirecta pode ser causada por três mecanismos fisiopatológicos: o aumento da produção de bilirrubina, a diminuição da sua captação ou alterações na conjugação. Nas crianças mais velhas a causa mais comum de hiperbilirrubinemia indirecta é a hemólise que resulta na hiperprodução de bilirrubina. Os autores apresentam o caso clínico de um rapaz de 11 anos, de raça negra, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes, que recorreu ao Serviço de Urgência por quadro de cefaleias, odinofagia e "olhos amarelos". Negava ingestão medicamentosa, febre, dor abdominal, vómitos, prurido, alteração da coloração das fezes ou urina. À observação apresentava escleróticas ictericas, sem hepatomegalia ou outras alterações. As análises revelaram Hb 12,1 g/dL (Ht 37,3%), esfregaço de sangue periférico sem alterações, reticulócitos 2%, bilirrubina total 3,4 mg/dL (directa 0,8 mg/dL), AST 30 UI/L, ALT 23 UI/L, Fosfatase Alcalina 280 UI/L, Δ-GT 19 UI/L. Urina tipo II sem pigmentos biliares ou hemoglobina. A ecografia abdominal não revelou alterações, nomeadamente hepáticas. As serologias para os vírus da Hepatite A, B, C, HIV 1 e 2, EBV e CMV não mostraram evidência de infecção aguda. Permaneceu assintomático, com icterícia ligeira das escleróticas e valores de bilirrubina total de 1,2-2,4 mg/dL (directa 0,3-0,6 mg/dL), sem outras alterações analíticas. Foi realizado estudo genético e molecular para o Síndrome de Gilbert, que evidenciou mutações a nível da região codificante do gene da enzima Uridina Difosfato Glucuronosil Transferase 1 (UGT1), em homozigotia (TA7/TA7),

que correspondem a uma diminuição de cerca de 30% da actividade da enzima. Mantém seguimento em Consulta, com indicação para evitar jejum prolongado, medicamentos hepato-tóxicos e exercício físico intenso. Fez vacina da Hepatite A. O Síndrome de Gilbert é uma doença autossómica recessiva que se caracteriza por icterícia recorrente na ausência de hemólise ou doença hepática subjacente. Ocorre em 3-7% da população, sendo causado por uma mutação genética que vai condicionar uma redução, em graus variados, da actividade da enzima UGT1, levando a uma hiperbilirrubinemia indirecta. É uma condição benigna raramente diagnosticada antes da puberdade. Tem um excelente prognóstico e os portadores podem ter uma vida normal, devendo evitar as situações que podem conduzir ao aumento dos níveis de bilirrubina.

**Palavras-chave:** hiperbilirrubinemia indirecta, icterícia, Gilbert

## Área Científica – Hematologia

### PD311 - Doença hemolítica crónica e crise aplásica por Parvovírus - Uma situação clínica potencialmente fatal

Carla Teixeira<sup>1</sup>; Emília Costa<sup>1</sup>; Joana Pinto<sup>1</sup>; Natalina Miguel<sup>2</sup>; José Barbot<sup>1</sup>  
1-Centro Hospitalar do Porto, E.P.E. - Unidade Hospital de Crianças Maria Pia; 2-Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, E.P.E. - Unidade Hospital de Vila Real

**Introdução:** A crise aplásica (CA) por Parvovirus B19 constitui uma das complicações mais temidas das doenças hemolíticas crónicas (DHC). A súbita supressão da eritropoiese, num contexto de sobrevivida diminuída dos eritrócitos circulantes, conduz a uma anemia grave de instalação rápida. Os autores analisam a evolução de três situações de CA por Parvovirus B19: duas em contexto de esferocitose hereditária (EH) com e sem diagnóstico prévio, e uma terceira em contexto de défice de glicose-6-fosfato-desidrogenase (G6PD) tipo I com diagnóstico prévio. **Descrição dos casos:** No primeiro caso, o recurso ao hospital e consequente controlo analítico foi efectuado em D1 após o início da sintomatologia, numa altura em que a reticulocitopenia se verificava apenas a nível dos reticulócitos imaturos (relação imaturos/maduros: 1/649,2). A reticulocitopenia absoluta observou-se em D5 e a reemergência de reticulócitos imaturos em D9 (relação imaturos/maduros: 1/0,8). A primeira transfusão de concentrado eritrocitário (CE) foi efectuada em D3, com valor de hemoglobina de 7,8 g/dl e ainda em fase de reticulocitopenia parcial. A perda calculada de massa eritrocitária foi de 86,4 %, sendo de 20,4%/dia até à data da primeira transfusão. O recurso ao hospital, no segundo caso, verificou-se em D7. A primeira transfusão de CE foi efectuada nesse dia, com valor de hemoglobina pré-transfusional de 3,6 g/dl, dois dias antes de ser documentada a emergência de reticulócitos imaturos. A perda de massa eritrocitária calculada foi de 75,8%, sendo de 9,2%/dia até à primeira transfusão. No terceiro caso, o recurso ao hospital ocorreu nas primeiras 24 horas após o início de sintomatologia. O valor da hemoglobina pré-transfusional foi de 5,4g/dl. A hemólise revelou-se maciça e obrigou à transfusão de 6U de CE. A perda de massa eritrocitária calculada foi de 91,7 %, sendo de 26,3%/dia até à data da primeira transfusão. **Conclusão:** A CA por Parvovirus B19 em crianças com DHC é uma situação clínica grave e potencialmente fatal que, reconhecida/transfundida tardiamente pode conduzir à depleção da quase totalidade da massa eritrocitária do doente. A sua eventualidade deve ser explicada claramente aos pais no sentido do recurso rápido a cuidados médicos. Esta celeridade é prejudicada pela ausência de diagnóstico prévio de DHC. No terceiro caso, o carácter intra-vascular e massivo da hemólise resultou numa crise de gravidade extrema. O sucesso do seu tratamento ficou a dever-se ao reconhecimento precoce da crise hemolítica.

**Palavras-chave:** Doença Hemolítica Crónica, Crise Aplásica, Parvovirus B19

### PD312 - Diagnóstico de Hemofilia A em contexto infeccioso

Sara Valério de Azevedo<sup>1</sup>; Irina Carvalheiro<sup>2</sup>; Maria João Palaré<sup>2</sup>; Anabela Ferrão<sup>3</sup>; Alice Nobre<sup>3</sup>; Helena Almeida<sup>2</sup>; Anabela Morais<sup>4</sup>

1-Hospital de Santa Maria; 2-Centro Hospitalar Caldas da Rainha; 3-Hospital Santa Maria; 4-Hospital Santa Maria

A Hemofilia A, deficiência hereditária ligada ao X de factor VIII, é uma causa comum de doença hemorrágica grave, cuja gravidade se correlaciona com o nível quantitativo de factor. A Hemofilia grave é caracterizada por um nível de factor < 1 U/dl (<1%). Para além do período neonatal, o momento diagnóstico mais comum surge quando o lactente adquire mobilidade e apresenta equimoses fáceis. O caso clínico pretende ser ilustrativo de uma apresentação menos frequente deste diagnóstico. Lactente de 11 meses, com antecedentes

familiares irrelevantes e história de hematomas cutâneos recorrentes com traumatismos minor. Recorreu à Urgência de Pediatria do CHCR, por febre alta e mau estado geral. Neste contexto, foi efectuada avaliação analítica e punção lombar, que não demonstraram alterações. Regressou depois por, convulsão e hematoma volumoso do local de venopunção, com diminuição da mobilidade do membro. Após estabilização clínica e avaliação laboratorial, foi transferido para Urgência Pediátrica do HSM, com hipótese diagnóstica de doença hemorrágica hereditária. Dos exames complementares salienta-se: APTT 88,4/29,0 seg., Factor VIII > 1%, FVW func. 247% FVW Ag 229%, TAC-CE: hematoma agudo extra-axial temporal direito, sem efeito massa, hematoma subdural parafalcial direito. Iniciou terapêutica de substituição com Factor VIII. No internamento verificou-se regressão dos hematomas, manteve-se sempre neurologicamente estável. Apresentou como intercorrências: TVP femoral e sépsis associada a catéter venoso central. Teve alta, com desenvolvimento global excelente e sem défices neurológicos. Mantém administração diária de factor VIII. Cumpriu terapêutica com enoxaparina durante 6 semanas. Último doseamento de factor VIII de 21%, APTT de 50/29 seg. Pretende-se assim alertar para a dificuldade diagnóstica na ausência de história clínica sugestiva. Este caso é ainda, um paradigma da iatrogenia decorrente de procedimentos médicos necessários.

**Palavras-chave:** Hemofilia A, febre, hematomas, iatrogenia

#### PD313 - “Nem sempre é o que parece”: um caso de hemofilia A

Sónia Regina Silva<sup>1</sup>; Filipa Rodrigues<sup>1</sup>; Daniela Pio<sup>1</sup>; Paula Rocha<sup>1</sup>; Lúcia Borges<sup>1</sup>

1- Hospital Infante D. Pedro - Aveiro

**Introdução:** Os hematomas são um achado frequente ao exame objectivo da criança. Surgem sobretudo após aquisição da marcha, nas áreas expostas, como resultado de pequenos traumatismos. Contudo, o profissional de saúde deverá estar atento para a presença de sinais que possam sugerir o diagnóstico de lesão não acidental ou doença subjacente. **Caso clínico:** Apresenta-se o caso clínico de um menino observado pelo seu médico assistente na consulta dos 12 meses (M), quando foram descritos hematomas em várias fases de evolução, localizados na face dorsal do tronco e face externa de ambos os joelhos. Aos 14M foi referenciado a uma consulta de Pediatria Geral do Hospital Infante D. Pedro (HIP) por suspeita de maus tratos. Previamente saudável, desenvolvimento psicomotor e estatura-ponderal adequados. Sem hemorragias activas ou história de sangramentos fáceis. Sem história familiar de discrasias hemorrágicas. Os pais negaram sempre a existência de agressão e desvalorizaram o quadro clínico, protelando a realização do estudo analítico pedido. Observado na consulta de Pediatria, onde mantinha vários hematomas nos membros e tronco, sem outras alterações ao exame objectivo. Foi realizado estudo analítico: hemograma sem alterações, tempo de tromboplastina parcial - 95,3 segundos (controle: 30 segundos), tempo de protrombina sem alterações. Perante estes resultados, foi orientado para consulta de Coagulopatia de um Hospital Central, tendo os estudos moleculares revelado inversão do intrão 22 do gene do factor VIII (FVIII). O estudo genético dos familiares foi negativo. O doseamento do nível plasmático de FVIII foi inferior a 1%. Actualmente, mantém seguimento no Serviço de Imunohemoterapia do HIP, com administração de FVIII em regime de profilaxia. **Comentários finais:** A Hemofilia A é uma doença ligada ao sexo na qual o FVIII está deficiente ou ausente, com aumento do risco hemorrágico. Afecta o sexo masculino, numa incidência de 1:5032, com história familiar positiva em cerca de 70% dos casos. O diagnóstico é sugerido pelo estudo básico da coagulação que comumente se apresentam com prolongamento do PTT, confirmando-se por doseamento plasmático do FVIII e posterior estudo molecular. No caso descrito, os hematomas com localizações suspeitas associados a uma história social pouco consistente vieram a revelar afinal uma Hemofilia A severa por mutação de novo, o que alerta para a necessidade de uma investigação cuidada de forma a excluir as principais hipóteses diagnósticas.

**Palavras-chave:** Criança, hematomas, Hemofilia A

#### PD314 - Apresentação clínica rara de Sarcoma Ewing

Isabel Soro<sup>1</sup>; Henriques-Coelho<sup>1</sup>; Cristiana Couto<sup>1</sup>; Jorge Correia-Pinto<sup>1</sup>; Nuno Farinha<sup>1</sup>

1-Serviço de Cirurgia Pediátrica e Serviço de Hemato-Oncologia, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de São João, EPE

**Introdução:** O Sarcoma Ewing (ES) e o tumor neuroectodérmico periférico primitivo (PNET) fazem parte de um espectro de doenças neoplásicas conhecidas como família de tumores de Sarcoma Ewing (EFT). O ES surge habi-

tualmente nas extremidades de ossos longos e nos ossos da pélvis. Tem como forma de apresentação típica a dor localizada ou hipersudorese com poucas semanas ou meses de evolução. Um traumatismo, habitualmente minor, pode ser o evento inicial. Por vezes pode apresentar-se uma massa distinta de tecidos moles, aderente ao osso. Sintomas constitucionais ou sinais como febre, fadiga, perda de peso ou anemia estão presentes em cerca de 20% dos doentes à apresentação. **Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, 15 anos de idade, que recorre ao SU por dor abdominal e febre após queda de bicicleta da qual resultou uma fractura da clavícula direita. Ao exame objectivo, apresentava quadro de ventre agudo, tendo realizado TAC abdominal que confirmou o diagnóstico de apendicite aguda e revelou a presença de uma massa/hematoma aderente ao ramo isquio-púbico do púbis. É submetido a laparotomia, tendo sido realizada apendicectomia e exérese da massa retro-púbica. O exame anatomo-patológico revelou tratar-se de um ES do púbis. **Conclusões:** Descrevemos um caso de diagnóstico incidental de um ES pélvico num adolescente. Se por um lado, o diagnóstico precoce pode influir positivamente no prognóstico, o impacto do contacto do tumor com a cavidade peritoneal é desconhecido.

**Palavras-chave:** Sarcoma, ewing, púbis, apendicite

#### PD315 - Anemia Hemolítica Autoimune - a propósito de dois casos clínicos

Sara Nóbrega<sup>1</sup>; Paula Correia<sup>1</sup>; Teresa Ferreira<sup>1</sup>; Alexandra Dias<sup>1</sup>  
1-Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca

**Introdução:** A anemia hemolítica autoimune (AHAI) é relativamente rara na criança. Define-se pela presença de Teste de Coombs directo (TCD) positivo e quadro clínico e laboratorial de hemólise. Pode ser idiopática ou secundária (infecções, doenças autoimunes, neoplasias ou fármacos) e causada por anticorpos hemolisantes a frio ou a 37°C. Apresentam-se dois casos clínicos com apresentação clínica, evolução e atitude terapêutica distintas. **Casos clínicos:** O primeiro é o de um recém-nascido internado por varicela impetiginada no decurso da qual surge AHAI. Laboratorialmente: Hb-7,6 g/dl, reticulocitos-150 000/ $\mu$ l, LDH- 505 U/L, AST- 55 UI/L, haptoglobina < 7,37 mg/dl e TCD positivo para C3d. Ocorreu resolução rápida e espontânea. O segundo é o de uma criança de 2,5 anos internada por anemia grave, com história de palidez, náuseas e diminuição de apetite com 2 meses de evolução e agravamento franco após diagnóstico de varicela dez dias antes. Laboratorialmente: Hb-4,8 g/dl, reticulocitos- 111000/ $\mu$ l, LDH-994U/L bilirrubina total-1,7 mg/dl, haptoglobina < 7,37mg/dl, TC positivo: Directo- IgG, IgM, C3c e C3d e Indirecto- anti C. Não houve resposta inicial à corticoterapia (bilirrubina máxima - 2,11 mg/dl - 10º dia e reticulocitos máximos - 950000/ $\mu$ l - 13º dia) pelo que efectuou imunoglobulina e aumentou dose de corticoterapia. Em ambos os casos excluiu-se autoimunidade, imunodeficiência e outras infecções virais activas. **Comentários:** Os dois casos apresentados são representativos de variantes do espectro clínico e terapêutico deste tipo de anemia, que pode ser grave e ter uma evolução prolongada. A associação com infecção aguda por varicela, embora descrita na literatura, não é frequente.

**Palavras-chave:** Anemia hemolítica autoimune varicela

#### PD316 - Histiocitose de Células Não-Langerhans - Duas Faces da Mesma Doença

Duarte Malveiro<sup>1</sup>; Paula Nunes<sup>1</sup>; Maria Manuel Vilhena<sup>1</sup>; Maria Alexandra Costa<sup>1</sup>

1-Hospital São Francisco Xavier - CHLO

**Introdução:** As Histiocitoses são um grupo heterogéneo de doenças, de causa desconhecida e predomínio na idade infantil. A Xantogranulomatose Juvenil e a Histiocitose Cefálica Benigna são 2 tipos de Histiocitoses de Células Não-Langerhans que resultam da proliferação benigna de histiócitos, com características histológicas comuns, não sendo distinguíveis clinicamente, e com evolução autolimitada. Habitualmente não necessitam de tratamento. **Casos Clínicos:** Apresenta-se o caso de um lactente de 5 meses, sexo feminino, com um quadro clínico de lesões papulares dispersas pelo tegumento. Estas lesões eram hiperpigmentadas, bem delimitadas, infracentrímetras e não desaparecendo à dígito-pressão. Estavam presentes ao nascimento, sendo acompanhadas por hepatoesplenomegália. Analiticamente sem alterações relevantes. A ecografia abdominal revelou lesões focais hipocogénicas esplénicas. Realizou biópsia cutânea que mostrou um infiltrado difuso de histiócitos ocupando a derme média e superficial, sem faixa de Grenz e sem epidermotrofismo. O estudo imuno-histoquímico foi negativo para S-100 e CD1a e positivo para CD68. Colocaram-se as hipóteses diagnósticas de Xantogranulomatose Juvenil e

Histiocitose Cefálica Benigna. Verificou-se a resolução praticamente completa das lesões cutâneas, assim como das organomegalias, em 5 meses de seguimento. O 2º caso é de um lactente de 5 meses, sexo feminino, no qual surgem, aos 2 meses, lesões cutâneas papulares, de coloração amarelada e de localização torácica, supraumbilical e retro-auricular esquerda. Não apresentava outras alterações no exame objectivo nem a nível analítico. Fez biópsia cutânea que revelou expansão da derme à custa de uma proliferação histiocitária de limites mal definidos e com raros linfócitos dispersos, compatível com Xantogranulomatose Juvenil. As lesões cutâneas tiveram um aumento exuberante em número, distribuição e dimensões, até aos 5 meses de idade. **Conclusão:** A biópsia e o estudo imunohistoquímico são fundamentais para o diagnóstico destas entidades, permitindo uma abordagem racional sem intervenções ou terapêuticas desnecessárias e com riscos para a criança. Os 2 casos demonstram apresentação, envolvimento e evolução distintos de uma mesma patologia (Histiocitose de Células Não-Langerhans).

**Palavras-chave:** Histiocitose Células Não-Langerhans, Histiócitos

### PD317 - Estudo Retrospectivo da Histiocitose de células de Langerhans (2000-2009) - Hospital Dona Estefânia -

Marília Marques<sup>1</sup>; Maria João Brito<sup>1</sup>; Orquídea Freitas<sup>1</sup>; Lino Rosado<sup>1</sup>  
1- Serviço de Infeciologia e Serviço de Hematologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE Lisboa, Director da Área Departamental de Pediatria Médica: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

**Introdução:** A histiocitose de células de Langerhans é uma doença rara. Inclui três formas de apresentação que partilham o padrão infiltrativo da histiocitose mas com um espectro clínico variável: granuloma eosinofílico, doença de Hand-Schuller-Christian (Diabetes insípido, proptose e lesões ósseas líticas) e doença de Letterer-Siwe (doença aguda disseminada). **Objectivos:** Caracterizar a histiocitose nas crianças seguidas no Hospital Dona Estefânia. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes com histiocitose de células de Langerhans, diagnosticada no Hospital dona Estefânia no período entre Janeiro de 2000 e Maio de 2009. Foram registadas em grelha própria as variáveis demográficas, clínicas, laboratoriais e imagiológicas. Os dados foram trabalhados estatisticamente em SPSS. **Resultados:** Obteve-se um total de 9 casos sendo 5 do sexo masculino. Cinco correspondiam a granulomas eosinofílicos, dois a doença de Letterer-Siwe e os restantes a doença de Hand-Schuller-Christian. A idade média foi de 4 anos (mínimo 4 dias, máximo 11 anos). Todas as crianças com granuloma eosinofílico tinham mais de 4 anos de idade. Nas outras duas formas todos tinham idade inferior a 4 anos de idade (média de 1,6 anos). As manifestações mais comuns foram as lesões líticas ósseas (5), lesões da pele (4), dor óssea (2), diabetes insípidus e proptose (1). O local afectado na maioria das vezes foi o crânio (3 em 5), e vértebras lombares (2 em 5). O tempo, desde o primeiro sintoma até ao diagnóstico, foi em média 50 dias (15 dias nos doentes com envolvimento cutâneo; 82 dias no caso da lesão lítica óssea como sintoma de apresentação). O hemograma foi normal e a PCR negativa em todos os casos. E foi sempre necessária confirmação por biópsia após os exames de imagem. O tratamento foi adaptado a cada paciente e muito variável, dada a clínica florida desta doença. **Conclusões:** O granuloma eosinofílico é característico nas crianças mais velhas enquanto as outras formas predominam nos mais novos. O espectro da doença é pleomórfico e o tempo até ao diagnóstico é longo, enfatizando a necessidade de um alto grau de suspeição.

**Palavras-chave:** Histiocitose, Langerhans, Granuloma eosinofílico

### PD318 - Esplenomegalia e icterícia - um desafio

Sandra Rebimbas<sup>1</sup>; Helena Rios<sup>2</sup>; Carlos Seabra<sup>3</sup>; M<sup>a</sup> Manuel Flores<sup>4</sup>  
1-Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2-Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico de Coimbra; 3-Serviço de Hematologia do Hospital Infante D. Pedro; 4-Serviço de Pediatria do Hospital Infante D. Pedro

**Introdução:** Numa criança com esplenomegalia e icterícia devemos considerar numa abordagem inicial as hipóteses de anemia hemolítica, síndrome mononucleósica, não esquecendo as doenças neoplásicas. A esferocitose é a mais frequente das anemias hemolíticas hereditárias. Caracteriza-se pela presença de glóbulos vermelhos esféricos, com aumento da fragilidade osmótica. A maioria é herdada de forma autossómica dominante (75%), sendo as restantes autossómicas recessivas ou por mutação de novo. O defeito básico é a alteração na espectrina, uma importante proteína da estrutura membranar. **Caso clínico:** Os autores apresentam o caso de uma criança do sexo feminino, 7 anos de idade, com queixas de febre, odinofagia e tosse seca com 2 dias de evolução. Ao exame objectivo apresentava icterícia, palidez, crepitações à auscultação pul-

monar e esplenomegalia. Antecedentes de icterícia neonatal prolongada e história de "orelhas amareladas" (sic), nos períodos de doença. Analiticamente: hemoglobina 8,8g/dl, reticulócitos 7,3%, bilirrubina total 3,74 mg/dl e indirecta 3,49mg/dl; esfregaço com numerosos esferócitos e prova de Coombs directa negativa. O rastreio de esferocitose confirma o diagnóstico de esferocitose hereditária recessiva, por défice da anquirina. Efectuado estudo parental que revela heterozigotia. Um mês após o diagnóstico, regressa à urgência por prostração em contexto de gastroenterite aguda. Apresenta hemoglobina de 2,4 g/dl, reticulócitos de 1,07% e bilirrubina total de 2,43 mg/dl. Realizada transfusão sanguínea com concentrado de glóbulos rubros. Em colheita de sangue pré-transfusional veio a confirmar-se o diagnóstico de anemia aplástica por parvovirus B19. **Comentário:** A esferocitose é uma doença heterogénea, com variabilidade no grau de anemia, icterícia e esplenomegalia. A icterícia neonatal prolongada foi a sua primeira manifestação. Os autores relembram que este diagnóstico deve ser ponderado mesmo sem história familiar. As exacerbações da anemia devem-se a crises de hemólise ou anemia aplástica por Parvovirus B19, podendo neste caso serem severas e necessitar de transfusões.

**Palavras-chave:** Esplenomegalia, icterícia, anemia, esferocitose

## Área Científica – Infeciologia

### PD319- Bronquiolite aguda - estudo prospectivo

Andrea Dias<sup>1</sup>; Lúcia Azevedo<sup>1</sup>; Arminda Jorge<sup>1</sup>; Carlos Rodrigues<sup>1</sup>  
1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar da Cova da Beira

**Introdução:** A bronquiolite é a infecção respiratória baixa mais frequente em crianças com menos de 2 anos. O Vírus Sincicial Respiratório (VSR) é o principal agente etiológico e o tratamento é de suporte. **Objectivo:** Identificar os agentes etiológicos responsáveis pelos casos de bronquiolite e relacioná-los com a clínica. Analisar a orientação diagnóstica e terapêutica. **Métodos:** Estudo prospectivo das crianças com bronquiolite, com idade  $\leq 2$  anos, observadas entre Novembro de 2008 e Março de 2009 (5 meses, M), relativamente ao agente etiológico, clínica, exames complementares de diagnóstico e terapêutica. A pesquisa de VSR, Parainfluenza 1, 2 e 3 e Adenovírus foi efectuada por Imunofluorescência directa; e de Influenza A e B, Metapneumovirus (MPVh) e Bocavírus (BoVh) por PCR. Para a análise foi usado o SPSS versão 17.0 e foram aplicados os teste X2 e ANOVA para avaliar a associação entre as variáveis testadas, considerando significativo  $p < 0.05$ . **Resultados:** Foram incluídas no estudo 78 crianças, com idade média de 8.5 M (83%  $< 12$  M), 60% do sexo masculino. Necessitaram de internamento 53% (14% com patologia predisponente), com duração média de 7 dias. A duração da doença foi em média  $15 \pm 5$  dias. Realizou-se prova terapêutica com salbutamol em 59% das crianças. Foi administrado antibiótico a 19.2%, devido a otite média aguda (10.2%) ou pneumonia bacteriana concomitante (9%). Durante o internamento, 95% das crianças necessitaram de O2 suplementar, 61% de hidratação endovenosa e 22% cinesioterapia respiratória. Em 75 crianças foi efectuada pesquisa de vírus, sendo positiva em 78.7%: VSR (69.3%), BoVh (22.7%), MPVh (4%), Parainfluenza 3 (2.7%) e Influenza A (2.6%). Detectou-se co-infecção por dois vírus em 23%. Em 88% das crianças com BoVh positivo detectou-se co-infecção por VSR. As crianças com infecção concomitante VSR + BoVh necessitaram mais frequentemente de internamento comparativamente aquelas com positividade apenas para VSR (80% vs 60%;  $p=0.028$ ), no entanto não se verificou diferença significativa quanto à necessidade de O2 suplementar e duração da doença. **Conclusões:** A necessidade de O2 suplementar justificou a maioria dos internamentos e, à semelhança de outros estudos, o VSR foi o principal agente etiológico. A co-infecção por BoVh revelou-se frequente e embora parecesse aumentar a probabilidade de internamento, não se traduziu em doença mais prolongada. Apesar da pequena dimensão da amostra, a infecção isolada por BoVh foi rara.

**Palavras-chave:** bronquiolite, Vírus Sincicial Respiratório, Bocavírus humano, tratamento

### PD320- Evolução imprevisível de um traumatismo do braço

Cátia Sofia Almeida e Sousa<sup>1</sup>; Inês Sobreira<sup>1</sup>; Marina Rita Soares<sup>1</sup>; Ana Raposo<sup>1</sup>; C. Pereira Duarte<sup>1</sup>  
1 - Hospital do Divino Espírito Santo - Ponta Delgada

**Caso Clínico:** Adolescente 13 anos, previamente saudável que 48h após traumatismo do braço esquerdo inicia dor no local de traumatismo e febre, sendo medicada com amoxicilina/clavulanato. Onze dias depois mantinha dor, referindo rubor e edema da mão esquerda e tosse irritativa. Ao exame objectivo observava-se celulite do braço esquerdo, auscultação pulmonar com ferveores crepitantes

no terço médio do hemitórax direito e diminuição do murmúrio vesicular na base direita. A radiografia de tórax mostrou pneumonia multifocal. Analiticamente: leucocitose com neutrofilia, aumento da PCR. No internamento, sob antibiótico-terapia empírica com amoxicilina/clavulanato e gentamicina, verificou-se agravamento dos sinais inflamatórios do braço, pelo que foi submetida a drenagem cirúrgica. Isolou-se na hemocultura, exsudado da drenagem cirúrgica, exame bacteriológico de aspirado traqueobronquico e expectoração *Staphylococcus aureus* meticilino-resistente, tendo iniciado vancomicina. Repetiu radiografia de tórax mostrando organização das hipotransparências, com imagens de múltiplos abscessos pulmonares, confirmados por TAC de alta resolução. Por persistência da febre, no 14º dia de internamento alterou-se antibioticoterapia para linezolida, que cumpriu durante 33 dias. Registou-se uma melhoria clínica e imagiológica tendo alta ao 49º dia de internamento. No estudo complementar em ambulatório não apresentava alterações da imunidade celular ou humoral, havendo melhoria imagiológica das lesões. **Discussão:** O *Staphylococcus aureus*, adquirido na comunidade ou em ambiente hospitalar, é uma das principais causas de bacteriemia em idade pediátrica, sendo no entanto baixa na adolescência. Nos casos de origem na comunidade, estão relacionados com foco de infecção no tecido musculoesquelético. Tal como descrito na literatura, está associada a uma maior morbidade e mortalidade. O presente caso mostra infecção por uma estirpe meticilino-resistente, adquirida na comunidade, com atingimento pulmonar e posterior complicação, com uma melhor resposta à linezolida.

**Palavras-chave:** mrsa, bacteriemia, pneumonia, abscesso

### PD321- VIH em recém-nascidos.é possível prevenir! - Casuística de 13Anos do Hospital Distrital de Santarém

Paulo Venâncio<sup>1</sup>; Filipa Vilarinho<sup>1</sup>; Elisabete Oliveira<sup>1</sup>; João Calado<sup>1</sup>  
1 - Hospital Distrital de Santarém

**Introdução:** Na criança, a transmissão vertical do VIH predomina. O tratamento com Zidovudina (ZDV) pré e intraparto e no recém-nascido (RN) reduz a taxa de transmissão (estudo PACTG076). A associação cesariana electiva e exclusão do aleitamento materno, baixa-a para valores inferiores a 2%. **Objectivo:** Análise epidemiológica, clínica, virológica e de factores obstétricos das grávidas VIH+ e seus filhos, seguidos em consulta no Hospital de Santarém. **Métodos:** Estudo descritivo transversal de registos clínicos das grávidas infectadas e dos RN, entre 1996 e 2008. Avaliou-se: idade materna, diagnóstico, via de transmissão, co-infecções, cargas virais periparto, tipo de parto, idade gestacional no parto, morbidade e mortalidade dos RN, terapêutica anti-retroviral na grávida e no RN. **Resultados:** Identificaram-se 21290 grávidas - 47 VIH+, com idade média de 26 anos [16-40]. 22 eram primigestas e 25 multigestas. A infecção foi detectada em 49% pré-gravidez, 32% na gravidez e 19% no parto. A via de transmissão foi: endovenosa-45% e sexual-55%. Co-infecções: hepatite C-20, sífilis-2 e hepatite B-1. Na gravidez o protocolo anti-retroviral foi ZVD em 32%, terapêutica combinada em 43% e sem terapêutica em 26%. A carga viral periparto foi: <200cópias/ml-43%, >200 e <10.000-38%, >10000-11% e não realizado-8%. De 21315 nados vivos, 47 eram filhos de mãe VIH+. A rotura de membranas foi <4h em 74%, ≥4h em 15% e desconhecida em 11%. 74% dos partos foram cesarianas e 26% eutócicos. O APGAR foi >8 ao 5ºmin em 91%. O peso médio foi de 2784g [690-3660]. Todos fizeram ZVD e leite artificial. A mortalidade perinatal foi 1 morte neonatal ao 5ºdia. A morbidade perinatal foi 8 prematuros, 8 restrições de crescimento e 2 casos de transmissão vertical. **Conclusão:** 0,2% das grávidas era VIH+ e 23% destas não foi vigiada. O diagnóstico da infecção só ocorreu na gestação em 32%. A principal via de transmissão foi sexual. 10,6% das grávidas infectadas desconheciam factores de risco. Destaca-se uma % importante -43,6% - de co-infecção com Hepatite C (80% toxicodependentes). 70,2% completou a profilaxia na gestação e tinha carga viral <10000cópias/ml (61% com carga <200). Nos 2 casos de transmissão vertical o protocolo não foi cumprido - uma gravidez vigiada, com profilaxia materna, mas parto eutócico por recusa de cesariana e amamentação no 1ºdia e outra não vigiada, com parto eutócico e diagnóstico no parto. Estes resultados sublinham a importância da prevenção na gestação e no parto.

**Palavras-chave:** Transmissão vertical, VIH, Antiretrovirais

### PD322- GEA a salmonela nos últimos 10 anos

Diana G. Pignatelli<sup>1</sup>; Ema Leal<sup>2</sup>; David Lito<sup>3</sup>; Catarina Dâmaso Martins<sup>3</sup>; Margarida Rodrigues<sup>3</sup>; Florbela Cunha<sup>3</sup>  
1- Hospital de Santa Maria; 2- Hospital de D. Estefânia; 3- Hospital de Reynaldo dos Santos

**Introdução e Objectivos:** A salmonela é actualmente o agente mais frequente das toxi-infecções alimentares nos países desenvolvidos devido à produção e dis-

tribuição de alimentos em larga escala. A utilização de antibióticos nas rações animais tem promovido a emergência de estirpes resistentes. Em Portugal têm sido notificados em média 456 casos por ano, 80% dos quais em crianças com menos de 15 anos. O presente trabalho tem por objectivos caracterizar do ponto de vista clínico, epidemiológico e microbiológico os casos de GEA (gastroenterite aguda) a salmonela em crianças internadas num hospital de nível 2 na região sul de Portugal. **População e Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo baseado na consulta dos processos das crianças internadas entre 1 de Janeiro de 1999 e 31 de Dezembro de 2008 com isolamento de salmonela em coprocultura. Tratamento estatístico dos dados recorrendo ao programa SPSS v17.0 para análise descritiva e inferência estatística. **Resultados:** No período estudado ocorreram 217 internamentos por GEA a salmonela, correspondendo a 12% dos internamentos por GEA. A média anual foi de 22 casos (8-33) tendo 39% dos casos ocorrido nos meses de Verão. A mediana das idades foi de 4,4anos (18dias-15,4anos) com 13 casos em lactentes até aos 3 meses. Houve um predomínio do sexo masculino (57%). 16% dos casos ocorreram em pequenos surtos. As manifestações clínicas mais frequentes foram diarreia (94%), febre (87%) e vómitos (73%). Na admissão a mediana do total de leucócitos foi de 9300/mm<sup>3</sup> e da Proteína C Reactiva de 8,8 mg/dL, correlacionando-se estas duas variáveis de uma forma inversa (p=0,00002). A demora média foi de 4,9 dias. As principais complicações foram desidratação (55%), bacteriemia (8 casos), convulsão febril (6 casos), síndrome de Mallory-Weiss (5 casos), apendicite aguda (4 casos). Dos 8 casos com bacteriemia 5 tinham factores de risco: 4 meses de idade, talassodrepanocitose, imunodeficiência combinada severa, antibioticoterapia no mês anterior. 81% das estirpes foram serotipadas: enteritidis (77%), typhimurium (18%), outras (5%): O4,5:1, derby, hayfa, menden, rissen. Nas estirpes testadas (54%) as resistências antibióticas mais relevantes foram à ampicilina (27%), ao co-trimoxazol (15%) e 6% a ambos, sem resistências a ceftriaxone, nem aumento significativo de resistências durante o estudo. **Conclusão:** Nos 10 anos estudados o número de casos tem-se mantido elevado, com morbidade relevante e resistências significativas aos antibióticos de primeira linha.

**Palavras-chave:** salmonela, gastroenterite, resistências antibióticas

### PD323- Abscesso vertebral epidural por S. Pyogenes

Dora Martins<sup>1</sup>; Joana Marinho<sup>1</sup>; Andrea Dias<sup>1</sup>; Rita Cardoso<sup>1</sup>; Manuela Costa Alves<sup>1</sup>; Fernanda Rodrigues<sup>1</sup>; Maria Helena Estêvão<sup>1</sup>  
1- Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** O abscesso vertebral epidural é potencialmente muito grave e pode apresentar-se sob a forma de dor abdominal e febre. A sua raridade e a apresentação clínica por vezes inespecífica, podem condicionar um atraso no diagnóstico. O gérmen mais frequentemente isolado é o *S. aureus*. **Caso clínico:** Menino de 4 anos que recorreu ao hospital local por quadro de febre e dor abdominal com poucas horas de evolução. Foi enviado ao Hospital Pediátrico por suspeita de apendicite, que a avaliação clínica e ecografia abdominal não confirmaram. Permaneceu em vigilância apresentando mau estado geral com gemido quase constante e febre de difícil controlo. Analiticamente apresentava leucocitose (15470/ $\mu$ L), proteína C reactiva de 38mg/dL e VS de 78mm/h. A restante investigação realizada, que incluiu punção lombar, radiografia do tórax, ecografia cardíaca e TAC abdominal, não revelou alterações. No 4º dia foi notado exantema micropapular, com antígeno de estreptococo de grupo B positivo, tendo iniciado ampicilina. Persistiu mau estado geral com gemido e noção de dor à mobilização. A radiografia da coluna dorsal e cervical não foi sugestiva de processo infeccioso, mostrando ligeira rectificação da coluna dorsal. No dia seguinte foi conhecido o resultado da hemocultura - *S. pyogenes*, e associada clindamicina. Por persistência da febre e queixas algícas muito importantes, com dificuldade na mobilização da coluna, foi realizado cintigrama ósseo que não apresentava alterações e posteriormente RMN da coluna que mostrou extensa colecção compatível com abscesso peridural de C7 a D10. Dado o grande risco de complicações neurológicas, foram consideradas as diferentes hipóteses de tratamento, incluindo a drenagem, que não foi realizada por melhoria progressiva das queixas, mantendo-se sempre sem alterações neurológicas. Repetiu RMN na 3ª semana que mostrou redução significativa do volume da colecção. Teve alta após 6 semanas, clinicamente bem, com amoxicilina oral que cumpriu durante um mês. A RMN de controlo não revelava quaisquer alterações. **Discussão e conclusões:** Apresentamos este caso por se tratar de uma situação rara que coloco muitas dificuldades de diagnóstico. Como pode estar associado a morbidade importante e ser potencialmente fatal, torna-se imperativo um rápido reconhecimento e tratamento adequado atempado. O agente envolvido foi *Streptococcus pyogenes*, que tem tido uma importância crescente nas últimas décadas como causa de doença invasiva grave.

**Palavras-chave:** Abscesso epidural, *Streptococcus pyogenes*

**PD324- Piomiosite do piriforme - uma causa rara de dor na anca**Catarina Figueiredo<sup>1</sup>; Filipa Belo<sup>2</sup>; Cassiano Neves<sup>3</sup>

1- HPP- Hospital de Cascais; 2- Hospital de Faro; 3- Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** A piomiosite é uma infecção subaguda dos músculos esqueléticos que envolve mais frequentemente os músculos quadrícipede, glúteos e posos ilíaco. A sua localização no músculo piriforme é rara. Apesar de ser mais frequente em zonas tropicais, a sua incidência tem vindo a aumentar em climas temperados. De etiologia muitas vezes desconhecida, tem sido sugerido que traumatismos musculares minor podem predispor à infecção, quando associados a uma bacteriemia transitória. O agente mais comum é o *Staphylococcus aureus*. A piomiosite primária é rara, estando na maioria dos casos associada a imunodeficiências, doenças reumatóides, neoplasias, diabetes mellitus e doença hepática crónica. **Caso Clínico:** Adolescente de 15 anos, sexo masculino, natural do Brasil e residente em Portugal há 7 anos, com antecedentes pessoais de rinite alérgica, aparentemente bem até 11 dias antes do internamento, altura em que iniciou dor lombar à direita com irradiação à articulação coxo-femural ipsilateral, condicionando claudicação da marcha. Cinco dias antes do internamento surgiu febre elevada. Negou história de traumatismo e infecções cutâneas ou respiratórias prévias. Na admissão apresentava-se febril, com dor à palpação da região glútea direita e à mobilização passiva da articulação coxo-femural. A avaliação analítica revelou aumento dos parâmetros infecciosos. A T.A.C. abdominal e pélvica mostrou aumento do volume e perda de contorno do músculo piriforme, sem extensão às estruturas adjacentes e a R.M.N. evidenciou aspectos sugestivos de processo infiltrativo (infeccioso) do músculo piriforme. Iniciou terapêutica com Flucloxacilina e Gentamicina EV. A hemocultura foi positiva para *Staphylococcus aureus*, sensível à antibioterapia instituída. Verificou-se boa evolução clínica, com apirexia ao 5º dia de tratamento. O estudo da imunidade não revelou alterações. **Discussão:** A piomiosite do piriforme é uma causa rara de febre e dor na anca. O diagnóstico é difícil porque a clínica pode sugerir outras condições, entre as quais a artrite séptica da anca, a espondilodiscite ou mesmo a apendicite. O tratamento atempado com antibióticos endovenosos pode evitar complicações graves, como a formação de abscessos com necessidade cirúrgica, septicemia ou morte. O diagnóstico precoce requer um elevado índice de suspeição clínica e o uso correcto de meios complementares de diagnóstico, nomeadamente a Ressonância Magnética Nuclear.

**Palavras-chave:** piomiosite, piriforme, claudicação, coxalgia**PD325- Massa cervical - Uma etiologia incomum**Nádia Rodrigues<sup>1</sup>; Marco Pereira<sup>1</sup>; Natacha Fontes<sup>1</sup>; Ana Paula Aguiar<sup>1</sup>; Adriano Figueiredo<sup>1</sup>; Georgeta oliveira<sup>1</sup>

1- Hospital Pedro Hispano, E.P.E.

**Introdução:** Uma massa cervical é um achado clínico frequente e comum a todos os grupos etários. O diagnóstico diferencial é extenso, e sempre um desafio diagnóstico, sendo a maior preocupação a patologia oncológica. **Caso Clínico:** Criança de 14 meses, sexo masculino, raça branca, nacionalidade brasileira e residente em Portugal há 4 meses, previamente saudável. Observado no Serviço de Urgência por tumefação submandibular e mandibular direita com 3 cm de diâmetro e 3 semanas de evolução, sem febre ou outra sintomatologia. A ecografia cervical mostrou um conglomerado de adenopatias à direita. A tumefação não respondeu favoravelmente à terapêutica antibiótica e anti-inflamatória, e 4 dias depois apresentava limites mal definidos, 2 cm de diâmetro, adjacente aos planos superficiais e profundos, com retracção cutânea sobrejacente e edema da hemiface direita. Sem alterações analíticas e estudo serológico alargado sem evidências de infecção activa. Assim, é repetida a ecografia cervical que coloca dúvidas entre um possível abscesso ou lesão neoplásica, pelo que é realizado TC cervical contrastado, que colocou a hipótese de massa neoforativa. Dada a suspeita de possível processo linfoproliferativo, é submetido a ecografia abdominal e radiografia torácica que não revelaram alterações. Foi realizada biópsia aspirativa, sugestiva de processo inflamatório supurado, sendo os exames microbiológico e micológico negativos. Para melhor caracterização da lesão foi efectuada ressonância magnética cervical, sugestiva de osteomielite da mandíbula, mas sem alterações significativas na cintigrafia óssea. Iniciada antibioterapia empírica EV e submetido a exploração cirúrgica com ressecção de osso mandibular neoformado e drenagem de loca abedada com saída de pús e provável corpo estranho. O exame histológico confirmou a presença de um corpo estranho de provável origem vegetal. Perante o diagnóstico de abscesso mandibular secundário a corpo estranho vegetal, são completados 20 dias de antibioterapia, com evolução clínica favorável e resolução do quadro clínico. **Discussão e Conclusão:** A abordagem de massas cervicais implica considerar uma multi-

plicidade de diagnósticos diferenciais. Apesar da maioria serem processos benignos, a doença maligna deve ser sempre considerada. Este caso clínico incomum vem dar a conhecer uma etiologia pouco frequente, mas possível, de massas cervicais e, as dificuldades na detecção de corpos estranhos e na sua orientação diagnóstica.

**Palavras-chave:** Massa cervical, abscesso, corpo estranho**PD326- Caracterização fenotípica e genotípica de Haemophilus influenzae isolados em crianças com otite no período que antecede a vacinação com PCV10-HiD**Paula Bajanca Lavado<sup>1</sup>; Célia Betencourt<sup>1</sup>; A.R.S.I.P. (Antibiotic Resistance Surveillance in Portugal)<sup>2</sup>

1- Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge; 2- Grupo de Laboratórios Hospitalares

**Introdução:** A Otite Média Aguda (OMA) é uma das doenças mais comuns na infância, sendo os principais patogénios responsáveis por esta infecção o *Haemophilus influenzae* (Hi) e o *Streptococcus pneumoniae* (Spn). As visitas ao pediatra, assim como as possíveis sequelas, representam elevados gastos em saúde. Recentemente foi lançada no mercado uma vacina pneumocócica decavalente, conjugada com a proteína D de Hi (PCV10-HiD), que poderá prevenir a OMA, protegendo contra dez serótipos de Spn e contra o Hi não capsulado (HiNC). **Objectivo:** Caracterização do serótipo capsular e determinação da resistência aos antibióticos em 154 estirpes de Hi isoladas de crianças com idade pré-escolar, com diagnóstico de otite. **Métodos:** A amostra foi colectada na Unidade de Resistência aos Antibióticos, do INSA, de 16 Laboratórios Hospitalares, entre 2001 e 2009. A produção de  $\beta$ -lactamase foi pesquisada com nitrocefina. A determinação da concentração inibitória mínima (CIM, mg/L) foi realizada pelo método de microdiluição em placa e analisada de acordo com os "breakpoints" estabelecidos pelo CLSI. A produção de polissacárido capsular foi caracterizada por PCR utilizando "primers" específicos para o efeito. **Resultados:** A caracterização do serótipo capsular permitiu verificar que todas as estirpes são NC (100%). A resistência à ampicilina por produção de  $\beta$ -lactamase foi detectada em 8,6% das estirpes. Caracterizaram-se 5,7% de estirpes de Hi, não produtoras de  $\beta$ -lactamase, com CIM à ampicilina  $\geq 1$  mg/L, podendo indicar a presença do mecanismo de resistência não enzimático. O antibiótico com maior nível de resistência é o trimetoprim-sulfametoxazol, com 21% das estirpes. **Conclusão:** O HiNC é um importante agente patogénico implicado na OMA. Os nossos resultados estão de acordo com o descrito, uma vez que todas as estirpes aqui estudadas são NC. No entanto, outros tipos de infecção, já foram por nós caracterizadas estirpes de serótipo-não-b, no período após a introdução da vacina para o Hib, no PNV. Estes resultados demonstram a necessidade de aconselhar a utilização de uma vacina que proteja contra o HiNC, assim como o de realizar estudos da sua possível eficácia, no nosso país. Ao evitar os episódios recorrentes de OMA, a vacina poderá, ainda, ter a vantagem de reduzir o consumo de antibióticos e a consequente resistência que daí advém. Todos estes factores poderão ser traduzidos em importantes ganhos em saúde, quer para as crianças, para os pais e mesmo para a economia do país.

**Palavras-chave:** *Haemophilus influenzae*, OMA, vacinação, serótipos**PD327- Internamentos por Varicela**Nélia Ferraria<sup>1</sup>; Paula Afonso<sup>1</sup>; Teresa Correia<sup>1</sup>; Manuela Henriques<sup>1</sup>

1- Hospital Nossa Senhora do Rosário

**Introdução:** A varicela é uma doença exantemática frequente na infância, geralmente benigna, que pode cursar com complicações potencialmente graves. Em Portugal está disponível uma vacina desde Outubro de 2004 não incluída no Programa Nacional de Vacinação. Importa conhecer o impacto das complicações da varicela na população pediátrica para uma adequação das intervenções em Saúde Pública. **Objectivo:** Analisar a epidemiologia dos internamentos por varicela. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças internadas por varicela entre Janeiro de 2000 e Julho de 2009, no Hospital Nossa Senhora do Rosário. Foram analisadas as variáveis: idade, sexo, antecedentes pessoais, contexto epidemiológico, terapêutica prévia ao internamento, motivo e duração do internamento, evolução clínica, diagnóstico final e sequelas. **Resultados:** Internadas 72 crianças com discreto predomínio do sexo masculino (56,9%). A taxa anual média de internamentos foi de 7,5 casos/ano com 2 picos em 2004 e 2007. A maioria dos internamentos ocorreu dos 0 aos 5 anos (72%) com uma média de 3,1 anos. Apenas 5 crianças (6,9%) apresentavam doença crónica. Nenhuma tinha a vacina contra a varicela. Em 18 casos (25%) verificou-se contexto epidemiológico

intra-familiar, em 13,9% escolar, em 2,8% hospitalar e em 58,3% o contexto era desconhecido. Dos casos com transmissão familiar, apenas 1 tinha efectuado terapêutica com aciclovir. Dois casos foram internados por risco de varicela grave (1 varicela neonatal e 1 em criança imunocomprometida). As complicações mais comuns foram as cutâneas (45,3%) seguidas das respiratórias (28,1%), neurológicas (20,3%), digestivas (17,2%) e hematológicas (1,6%). Oito crianças apresentaram mais do que um tipo de complicação. Nos casos em que se verificaram complicações cutâneas, 37,9% tinha efectuado previamente ibuprofeno. A duração média do internamento foi de 6 dias (1-14 dias) perfazendo um total de 426 dias. Duas crianças foram transferidas para uma Unidade de Cuidados Intensivos. Não se registaram óbitos ou sequelas em nenhum dos casos. **Comentários:** A varicela está associada a uma importante taxa de complicações que condicionam uma elevada morbidade bem como elevados custos económicos e sociais. Importa rever atitudes terapêuticas na abordagem primária da varicela. Estudos multicêntricos nacionais devem ser incentivados de forma a avaliar adequadamente o custo-benefício da implementação universal da vacina contra a varicela.

**Palavras-chave:** Varicela, Complicações

#### PD328- Tosse convulsa complicada por apneia central do sono: caso clínico

Diana S. Pinto<sup>1</sup>; Inês Vaz Matos<sup>1</sup>; Anabela Bandeira<sup>1</sup>; Lúcia Gomes<sup>1</sup>; João Lopes<sup>1</sup>; Helena Estevão<sup>2</sup>; Maria Guilhermina Reis<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto - Hospital de Santo António; 2- Centro Hospitalar de Coimbra

**Introdução:** A vacinação contra a tosse convulsa permitiu um decréscimo significativo na morbidade e mortalidade, contudo, a doença está longe de estar controlada. Os recém-nascidos e lactentes que ainda não têm a primoinunização completa, constituem o grupo mais susceptível à infecção e, apresentam maior risco de doença grave e morte. **Métodos:** Caso clínico. **Resultados:** Apresenta-se o caso de uma lactente de 6 semanas de vida com infecção por Bordetella pertussis associada a bronquiolite por Parainfluenza 2, admitida na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos após um episódio de apneia prolongada, reversível com estimulação. No internamento de Pediatria, os acessos de tosse paroxística diminuíram progressivamente contudo, durante o sono, a doente apresentou episódios frequentes de apneia com dessaturação moderada. O electroencefalograma (EEG) registou vários períodos de apneia, a maioria de tipo central. O estudo polissonográfico efectuado 7 semanas após o início dos sintomas registou vários episódios de respiração periódica, particularmente na fase REM, com ligeira redução da frequência cardíaca. Dois meses após a alta efectuou EEG que foi normal. **Conclusões:** Este caso sugere que, apesar da respiração periódica ser normal em lactentes pequenos, os episódios de cianose e apneia podem ter sido agravados pela infecção por Bordetella pertussis. Porém, o verdadeiro mecanismo responsável por esta complicação é, ainda, desconhecido.

**Palavras-chave:** Tosse convulsa, Apneia do sono

#### PD329- "Picada Acidental por Agulha Encontrada na Rua - Casuística do Hospital Pediátrico de Coimbra"

Maristela Margatho<sup>1</sup>; Andrea Dias<sup>1</sup>; Graça Rocha<sup>1</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** Embora motivo pouco frequente de procura de cuidados de saúde em Pediatria, constitui causa de grande ansiedade parental. O risco de contrair uma infecção grave é baixo, no entanto torna-se fundamental estabelecer um seguimento adequado. **Objectivo:** Analisar a frequência de procura dos cuidados de saúde por picada acidental por agulha encontrada na rua e o modo de actuação. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças observadas em consulta nos últimos 9 anos (A), na sequência de picada acidental por agulha encontrada na rua. Os parâmetros considerados foram: cumprimento do Programa Nacional de Vacinação (PNV), tempo após exposição, serologias para Hepatite B, C e VIH, profilaxia e seguimento. **Resultados:** Nos últimos 9A, foram seguidas em consulta 6 crianças após picada acidental por agulha encontrada na rua (vs 14 crianças nos 6A precedentes), 4 do sexo feminino (66%) e 2 do sexo masculino (34%), com idades compreendidas entre os 6 e 11A. Duas crianças não apresentavam o PNV cumprido para a idade. A observação ocorreu em média 2 horas após exposição. Foi efectuada a limpeza adequada da ferida, não tendo sido necessária a administração de vacina anti-tetânica em nenhum caso. Foram efectuadas serologias para hepatite B, C e VIH aos zero e 2 meses (M) a todas as crianças; 1 criança repetiu aos 6M; e 3 repetiram aos 6 e 12M. Não se verificou

seroconversão em nenhum caso. Todas as crianças receberam Imunoglobulina anti-Hepatite B e nas 2 crianças com vacinação incompleta foi administrada vacina anti-Hepatite B. Nenhuma recebeu profilaxia com antiretrovirais (vs 1 caso nos 6A precedentes). A salientar 2 crianças filhas de pais toxicodependentes, um deles com Hepatite C. **Conclusões:** Verificou-se uma diminuição da procura dos cuidados de saúde por picada acidental por agulha encontrada na rua no nosso Hospital. A educação constitui o principal método preventivo. As medidas iniciais de limpeza e desinfecção da ferida não devem ser adiadas. A profilaxia de infecção por vírus da Hepatite B depende do estado vacinal. Dados os efeitos secundários dos fármacos anti-retrovirais, a profilaxia está apenas indicada nas situações de alto risco.

**Palavras-chave:** Picada acidental por agulha, Hepatite B, Hepatite C, VIH

#### PD330- Doença de Bornholm: uma entidade esquecida

Hugo de Castro Faria<sup>1</sup>; Vera Viegas<sup>1</sup>; Alexandra Emílio<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Setúbal

**Introdução:** A pleurodinia ou doença de Bornholm é caracterizada por toracalgia paroxística devida a miosite da parede abdominal e torácica. Após um pródromo de mialgias e cefaleias, ocorrem febre e toracalgia recorrentes. Os agentes etiológicos mais frequentes são os vírus coxsackie B1, B2, B3 e B5 e echovírus 1 e 6. A doença pode ser epidémica ou esporádica. **Caso clínico:** Adolescente de 10 anos idade, sexo feminino. Aparentemente saudável até 4 dias antes do internamento, quando iniciou quadro de dor retro-esternal constante, sem irradiação, de intensidade moderada, com alívio na posição ortostática e sentada, com agravamento em decúbito mas sem agravamento com a inspiração. Ao quarto dia de doença, por manutenção do quadro e aparecimento de febre não quantificada, recorre ao Serviço de Urgência. À entrada encontrava-se queixosa, referindo dor retro-esternal intensa, sem sinais de dificuldade respiratória a auscultação cardíaca revelou tons cardíacos audíveis e rítmicos sem sopros. Analiticamente salientava-se discreta leucocitose com neutrofilia relativa, PCR 4,72 mg/dL, CK 49 U/L, CK-MB 9 U/L, VS 33 mm, ionograma e troponinas séricas sem alterações, avaliação da função tiroideia e auto-imunidade normais. Radiografia do tórax PA revelou um infiltrado intersticial bilateral. ECG mostrando supradesnivelamento ST de V2 a V6. Ecocardiograma sem sinais de derrame pericárdico, VE com boa função, sem alterações da contractilidade segmentar. A observação por cardiologista pediátrico excluiu a existência de derrame pericárdico. Foi internada para vigilância, controlo de terapêutica e esclarecimento do quadro. Por suspeita de pneumonia por microorganismos atípicos, cumpriu terapêutica com claritromicina por 10 dias. Ao longo do internamento verificou-se evolução clínica favorável, mantendo-se sempre apirética, com remissão das queixas algícas a partir do 2º dia de internamento. Teve alta clinicamente bem. A avaliação laboratorial faseada foi compatível com infecção aguda a Coxsackie (doença de Bornholm). Serologias para Mycoplasma pneumoniae e Chlamydia pneumoniae negativas. **Discussão:** Este caso ilustra uma entidade clínica frequentemente interpretada como pneumonia, derrame pleural ou pericardite. Segue habitualmente um curso benigno, mas pode tornar-se recorrente com morbidade significativa. O diagnóstico revela-se importante, também pela exclusão de patologias de maior gravidade.

**Palavras-chave:** Bornholm, toracalgia, coxsackie, echovírus

#### PD331- Meningites Bacterianas: A realidade na Região Autónoma da Madeira

Eulália Viveiros<sup>1</sup>; Francisco Silva<sup>1</sup>; Jorge Cabral<sup>1</sup>; Edite Costa<sup>1</sup>; Rui Vasconcelos<sup>1</sup>

1- Hospital Central do Funchal

**Introdução:** A meningite bacteriana (MB) é uma emergência médica resultante da infecção das meninges. A introdução de novas vacinas modificou a incidência dos agentes etiológicos. Actualmente, os agentes mais comuns, no grupo etário antes dos 5 anos são o Streptococcus (S.) pneumoniae e Neisseria (N.) meningitidis. Na população neonatal o gérmen mais frequente é o Streptococcus grupo B. **Objectivos:** Caracterização clínica e epidemiológica das meningites bacterianas admitidas no Serviço de Pediatria do Hospital Central do Funchal (HCF) entre 1 de Janeiro de 2004 a 31 de Dezembro de 2008. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva de todos os processos clínicos das crianças internadas no serviço de Pediatria do HCF, com o diagnóstico de meningite, no período de 5 anos. **Resultados:** Durante o período acima citado, foram estudados 20 casos. A incidência anual foi de 4 casos/ano com o maior número de casos em 2008. A distribuição sazonal evidenciou dois picos, incidindo nos meses de Inverno (n=10) e de Primavera

(n=6). Houve um ligeiro predomínio de casos do sexo feminino (56%) e uma média etária de 2,3 anos. No momento do internamento, 55% dos doentes tinham iniciado cobertura vacinal para *S. Pneumoniae* e 100% cumpria o esquema nacional de vacinação. Em relação ao quadro clínico inicial, os sintomas e sinais mais comuns foram a febre, prostração, vômitos e fontanela anterior hipertensa. Os agentes etiológicos mais frequentes neste estudo foram a *N. meningitidis* (50%), seguido de *S. pneumoniae* (25%), isolados pelo exame cultural do líquido cefalo-raquitidiano (n=8), de sangue (n=4), por ambos os meios (n=4) e técnica de PCR (n=2). Relativamente aos serogrupos foi possível identificar no caso da *N. meningitidis*, o serogrupo B em 9 casos, e para o *S. pneumoniae* foram isolados, os serótipos: 7F, 15 C e 22F. O tempo médio de internamento foi de 15 dias. Necessitaram de internamento em Cuidados Intensivos 15 doentes. Não se registaram óbitos. Durante o seguimento constatou-se que 35% resultaram em lesões sequelares. **Conclusão:** No nosso estudo, a taxa de incidência anual de MB foi de aproximadamente 8,5:100.000. O agente etiológico mais comum foi *N. meningitidis* serogrupo B, justificável pela ausência de cobertura vacinal. É importante o seguimento estreito, destas crianças, pela gravidade de sequelas associadas, de forma a intervir atempadamente e diminuir o impacto no futuro.

**Palavras-chave:** Meningites Bacterianas

### PD332- Gastroenterite aguda em idade pediátrica - revisão casuística

Ana Castro<sup>1</sup>; Natacha Fontes<sup>1</sup>; Sofia Jordão<sup>1</sup>; Antónia Read<sup>1</sup>; Valquíria Alves<sup>1</sup>; Eduarda Cruz<sup>1</sup>

1- Hospital Pedro Hispano – ULS Matosinhos

**Introdução:** A Gastroenterite Aguda (GEA) é um problema de Saúde Pública e, apesar de habitualmente ser uma doença pouco grave, está associada a um elevado número de internamentos. **Objectivos:** Analisar os casos de internamento por GEA com identificação de agente etiológico, factores epidemiológicos, clínicos e analíticos associados à etiologia vírica e bacteriana. **Materiais e métodos:** Estudo retrospectivo entre Janeiro de 2004 e Dezembro de 2008, incluindo as crianças internadas com o diagnóstico de alta de GEA com agente identificado. Os dados foram obtidos através da consulta dos processos clínicos e processados com o software Excel® e SPSS v.15®, realizando-se análise descritiva e inferencial. **Resultados:** Nos 5 anos de estudo estiveram internadas 1005 crianças que com diagnóstico de alta de GEA, 462 (46%) das quais com agente etiológico identificado. Em 35,1% das infecções com identificação de agente a etiologia foi bacteriana e em 61,7% vírica. O agente mais frequente foi o Rotavírus 56,1% (259), seguido pela *Salmonella* spp 26,2% (121). Em 2004 verificou-se infecção por Rotavírus em 90,4%, e em 47,1% em 2008 (p<0,05). Do total de casos, 17,1% foram adquiridos em meio hospitalar e 3,2% corresponderam a co-infecção, com isolamento de dois agentes. O principal motivo de internamento foi a presença de vômitos incoercíveis (40,7%), estando presente em 62% das infecções víricas e 34% das bacterianas. A média de idades nos casos de etiologia vírica foi de 1,4 anos e na bacteriana de 4,4 anos (p<0,05). A média de dias de febre foi de 1,2 na GEA vírica e 2,5 na bacteriana (p<0,05). Nas crianças com dejectos sanguinolentos, foi verificada infecção bacteriana (*Salmonella* e *Campylobacter*) em 92%. Verificadas complicações em 1,7% dos internamentos. **Discussão:** Os resultados estão em concordância com a literatura. Salienta-se a diminuição da prevalência de infecção por Rotavírus, o que poderá estar relacionado com a introdução da vacina. Por outro lado é um dos agentes que mais contribuiu para a infecção nosocomial. Constatou-se uma elevada prevalência de salmonelose, reflectindo persistência de problemas ao nível da saúde pública no concelho de Matosinhos. **Conclusões:** A GEA continua a ser dos principais motivos de internamento em idade pediátrica, apesar da pequena % de complicações associadas. Perante estes dados urge repensar e implementar medidas de prevenção de transmissão de infecção, em ambiente hospitalar e medidas de higienização na comunidade.

**Palavras-chave:** GEA, etiologia, infecção nosocomial, infecção adquirida na comunidade

### PD333- Osteomielite Crónica Multifocal Recorrente - Caso Clínico

Filipa Belo<sup>1</sup>; Raquel Carreira<sup>2</sup>; Graça Lopes<sup>3</sup>; José Gonçalo Marques<sup>3</sup>

1- Hospital de Faro, EPE; 2- Hospital de Santa Maria / Centro Hospitalar Caldas da Rainha; 3- Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte

A osteomielite crónica multifocal recorrente (CRMO) é uma osteopatia inflamatória, não infecciosa, que atinge preferencialmente a população pediátrica. Esta doença rara, e de etiologia desconhecida, caracteriza-se por dor óssea,

edema das partes moles e osteólise. O curso é crónico evoluindo por períodos de recrudescência e remissão. O diagnóstico baseia-se na história clínica, exame objectivo e achados imagiológicos. A histopatologia da biópsia óssea é compatível com inflamação aguda ou crónica não específica e as culturas são negativas. A terapêutica é empírica e sintomática, sendo os anti-inflamatórios não esteróides a primeira opção. Criança de 12 anos, sexo masculino, aparentemente bem até Junho de 2008, altura em que iniciou quadro de dor e edema ao nível da extremidade distal da perna direita, sem febre ou traumatismo prévio. A avaliação analítica revelou aumento da velocidade de sedimentação. A radiografia foi sugestiva de osteomielite. Realizou terapêutica com flucloxacilina oral durante 3 semanas, com melhoria das queixas algícas, mantendo deformidade óssea local. Em Fevereiro de 2009 iniciou dor e edema ao nível da extremidade distal do antebraço direito. Ao exame objectivo apresentava tumefacção ao nível do 1/3 distal do rádio, bem como a nível da tíbia direita. Repetiu a avaliação analítica que não revelou alterações e as hemoculturas e prova de Mantoux foram negativas. A radiografia do antebraço direito revelou alterações compatíveis com osteomielite crónica. A radiografia da tíbia direita revelou processo subagudo de inflamação. A TC da tíbia direita revelou alteração da densidade da cortical óssea, na porção distal da diafise tibial interna, compatível com defeito fibroso da cortical. Iniciou terapêutica com ibuprofeno oral com persistência dos sintomas apesar de alguns períodos de melhoria das queixas algícas. A biópsia da lesão do rádio revelou osteomielite crónica activa com culturas negativas. A hipótese de CRMO foi colocada neste doente com base na presença de mais do que uma lesão, curso recorrente, biópsia óssea compatível com inflamação crónica e culturas negativas. Este é um diagnóstico de exclusão. Frequentemente estabelecem-se diagnósticos incorrectos de infecção ou neoplasia, iniciando-se terapêutica antibiótica ou cirúrgica agressivas, pelo que é necessário um elevado nível de suspeição para o diagnóstico desta doença e sua abordagem terapêutica adequada.

**Palavras-chave:** osteomielite crónica multifocal recorrente

### PD334- Complicações Supurativas da Amigdalite Aguda

Clara Machado<sup>1</sup>; Sofia Martins<sup>2</sup>; Teresa Pontes<sup>1</sup>; Ana Antunes<sup>1</sup>; Tiago Godinho<sup>2</sup>; Henedina Antunes<sup>3</sup>

1 - Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Braga; 3 - Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho

**Introdução:** A amigdalite/faringite aguda é uma das doenças mais comuns da infância. Pode estar associada a várias complicações supurativas, nomeadamente abscessos periamigdalinos, retrofaringeos e parafaringeos, causados na sua maioria pelo *Streptococcus pyogenes*, mas também por microrganismos anaeróbios. **Objectivos:** Caracterizar doentes pediátricos internados por complicações supurativas de amigdalite/faringite aguda. Elaborar protocolo conjunto de diagnóstico e tratamento. **Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo dos processos clínicos de doentes internados no Serviço de Pediatria entre Janeiro de 2001 e Maio de 2009. Foram analisadas variáveis consideradas determinantes para responder aos objectivos do estudo. **Resultados:** Tinham este diagnóstico 16 doentes, mediana de idade 10 anos (mínimo: 1 ano; máximo: 16 anos), dos quais 9 do sexo feminino. Os diagnósticos apresentados foram abscesso periamigdalino (14), abscesso retrofaringeo (2) e abscesso parafaringeo (1). As formas de apresentação mais frequentes foram febre (16), tumefacção cervical (12), odinofagia (10), abaulamento do palato (9), dificuldade em alimentar-se (5) e desvio da úvula (3). Todos tinham antecedentes de amigdalites de repetição. A medicação prévia ao internamento foi ibuprofeno (2), amoxicilina/ácido clavulânico (4), penicilina (4), cefixima (1) e sem registo de medicação (5). O tempo médio de internamento foi de 5 dias. Em 7 doentes o diagnóstico foi efectuado com a ajuda de um exame de imagem (TAC cervical). Dez doentes efectuaram drenagem, dos quais 1 teve isolamento de *Streptococcus pyogenes* na cultura. Nos 4 doentes que efectuaram hemocultura não houve isolamento de agente. A todos foi prescrita antibioticoterapia EV: amoxicilina/ácido clavulânico (7), amoxicilina/ácido clavulânico + clindamicina (5), ceftriaxone + clindamicina (3), penicilina (1). Onze doentes foram posteriormente orientados para consulta de ORL, dos quais 3 foram submetidos a amigdalectomia. Três doentes tiveram recidiva do abscesso com necessidade de reinternamento. **Conclusões:** A melhor caracterização de doentes pediátricos com abscessos pós-amigdalite/faringite aguda quanto à sua forma de apresentação, diagnóstico e terapêutica permitiu elaborar um protocolo conjunto de abordagem e seguimento destes doentes.

**Palavras-chave:** Amigdalite aguda, complicações, abscesso, *Streptococcus pyogenes*

**PD335- Transmissão Vertical do Vírus da Hepatite C - Experiência de um serviço de pediatria**Isabel Pinto Pais<sup>1</sup>; Diana Moreira<sup>1</sup>; Luciana Barbosa<sup>1</sup>; Cristina Costa<sup>1</sup>; Anabela Joao<sup>1</sup>

1- CHVNG/E

**Introdução:** A prevalência de (Ac) anti-HCV na grávida é de 0-4%, não estando preconizado o seu rastreio universal. A transmissão mãe-filho é rara e a evolução da infecção faz-se habitualmente no sentido da cronicidade, havendo uma % significativa de sero-reversão espontânea. Embora não existam intervenções específicas capazes de diminuir a transmissão, o risco parece ser maior nas grávidas HIV+ e nas consumidoras de drogas ev. **Objetivos:** Caracterizar a população pediátrica nascida no CHVNG/E com risco de transmissão vertical (TV) de HCV com o intuito de determinar a taxa de TV e reflectir sobre a conduta face aos principais factores de risco descritos em bibliografia. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo descritivo de crianças filhas de mães portadoras de Ac anti-HCV nascidas em 2003-2007 no CHVNG/E. **Resultados:** Durante o período em que decorreu o estudo nasceram 10433 crianças, 20 das quais filhas de mães com Ac anti-HCV+. 25% destas mães apresentavam co-infecção por HIV e os principais meios de contágio para HCV foram o toxicológico (55%) e sexual (25%). Durante a gravidez 5% efectuaram amniocentese e 40% pesquisa de virémia (elevada em 10%). Todas tiveram uma rotura de membranas (RM) <12horas (60% <5horas), em nenhuma foi efectuada monitorização fetal invasiva e 47% dos partos foram distócicos por cesariana (1/3 destes apresentava co-infecção por HIV). A maioria dos recém-nascidos (RN) era de termo e apresentava um peso adequado a idade gestacional. 56% foram alimentados por leite de fórmula (LF) exclusivo, apresentando 1/2 indicação formal. Dos 20 RN, 1 ficou infectado por HCV, criança esta filha de mãe ex-heroinómana, fruto de uma gestação mal vigiada em que não foi efectuada pesquisa de virémia. O parto foi eutócico e a RM <1hora. Foi um RN pré-termo e de baixo peso, amamentado por LF, tendo evoluído para sero-reversão. **Conclusão:** Face ao reduzido tamanho da nossa amostra, não se podem retirar conclusões mas apenas reflexões. Numa era em que a TV representa a principal causa de hepatite C em pediatria, seria importante a realização de um estudo multicêntrico com o intuito de se definirem factores de risco associados a essa transmissão, tentando através da sua manipulação minimizar o contágio. A taxa de TV na nossa amostra foi de 5,8%, com evolução para sero-reversão. O principal meio de contágio materno para HCV foi o toxicológico e uma % substancial apresentava co-infecção por HIV. Estes dados estão de acordo com os estudos publicados.

**Palavras-chave:** Transmissão vertical HCV, Prevenção**PD336- Coxalgia no adolescente: mesmo sintoma, patologias diferentes**Rute Barreto<sup>1</sup>; Rita Calado<sup>1</sup>; Graça Mira<sup>1</sup>; Isabel Fernandes<sup>1</sup>

1- Hospital do Espírito Santo de Évora- EPE

**Introdução:** A patologia da anca é uma situação que afecta frequentemente a criança e o adolescente podendo cursar com limitações que interferem na sua qualidade de vida. Analisam-se duas causas distintas e pouco frequentes de patologia dolorosa da anca no adolescente, destacando-se os diferentes elementos clínicos e exames complementares que poderão conduzir a um diagnóstico etiológico preciso, permitindo assim um tratamento médico e/ou cirúrgico oportunos e adequados, evitando sequelas graves e incapacitantes. **Descrição dos casos:** Apresentam-se os casos de 2 rapazes de 13 anos, previamente saudáveis, sem antecedentes traumáticos ou infecciosos recentes. O 1º apresentava febre, omalgia esquerda, coxalgia direita e limitação da marcha. O 2º surge com febre, dor e impotência funcional nas regiões sagrada paramediana e glútea esquerdas, com tumefacção dolorosa da região glútea homolateral. A investigação diagnóstica, mostrou aumento dos parâmetros inespecíficos de infecção e inflamação aguda, bem como hemoculturas positivas para *Staphylococcus aureus*, nos dois adolescentes. No 1º caso foi efectuada colheita de líquido sinovial para análise, sem isolamento de agente. A Cintigrafia óssea evidenciou processo inflamatório moderado das articulações esternoclavicular esquerda e coxofemoral direita. O 2º jovem realizou Tomografia Computorizada e Ressonância Magnética pélvicas que permitiram diagnosticar abscesso dos músculos íliaco, piriforme e pequeno glúteo esquerdos. Em ambos os casos a evolução clínica foi favorável, após curso de antibioterapia apropriada. Reiniciaram deambulação autónoma após 2 a 3 semanas de internamento, não apresentando sequelas ou limitações presente-mente. **Discussão:** A piomiosite dos grandes músculos da anca é uma causa rara de coxalgia no adolescente, cuja apresentação clínica, geralmente insidiosa, pode variar desde a pseudoparalisia completa da anca até à conserva-

ção da total amplitude dos movimentos da mesma, o que dificulta o diagnóstico. É essencial reconhecer esta entidade, que ao manifestar-se, na maioria das vezes, sob a forma de coxalgia intensa, impõe o diagnóstico diferencial com outras patologias da anca como a artrite séptica, situação de maior gravidade que requer uma abordagem terapêutica mais agressiva. Perante suspeita de artrite séptica da anca, a punção da articulação é obrigatória, apesar de não se isolar um microorganismo em até 40% dos casos, tal como ocorreu no 1º caso relatado.

**Palavras-chave:** coxalgia, piomiosite, artrite séptica da anca, adolescente**PD337- Ténis na adolescência, um risco infeccioso?**Hugo de Castro Faria<sup>1</sup>; Nádia Pereira<sup>1</sup>; Vera Viegas<sup>1</sup>; Alexandra Emilio<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Setúbal

**Introdução:** A *Pseudomonas aeruginosa* coloniza habitualmente ambientes húmidos e ricos em matéria orgânica. A literatura refere vários casos de Infecções cutâneas e tecidos moles por *Pseudomonas aeruginosa* secundárias a feridas em adolescentes que utilizam sapatos desportivos fechados e de sola de borracha e alguns estudos controlados têm isolado *Pseudomonas aeruginosa* na sola de ténis utilizados por adolescentes. **Caso clínico:** Criança de 11 anos, sexo feminino, saudável até 5 dias antes do internamento, quando sofreu picada na região plantar do pé direito, resultando em edema e rubor da planta do pé, sem febre. Refere que usava sapatos ténis. Inicia, por iniciativa própria, terapêutica sistémica com corticóide oral. Por agravamento do quadro foi medicada com flucloxacilina oral em dose subterapêutica. Por manutenção das queixas, com sinais inflamatórios exuberantes do pé direito e impotência funcional recorre ao SU. À entrada apresentava sinais inflamatórios da planta e dorso do pé direito, com dor à palpação e impotência funcional, sem febre ou outras queixas associadas. Analiticamente salientava-se 11500 Leucócitos/ $\mu$ L com 86,5% de neutrófilos, e PCR de 0,31mg/dL. Iniciou terapêutica parentérica com flucloxacilina (100 mg/kg/dia) e gelo local. Por melhoria lenta do quadro aumentou-se, ao 4º dia de internamento, a dose de flucloxacilina para 200 mg/kg/dia. Em D6 de terapêutica com flucloxacilina, por manutenção dos sinais inflamatórios locais, associou-se ceftazidima ev (150 mg/kg/dia), com melhoria clínica lenta. A Hemocultura colhida antes de iniciar terapêutica parentérica revelou *Pseudomonas aeruginosa*. Realizou RMN do pé direito que mostrou extenso processo inflamatório dos tecidos celulares profundos do pé, generalizado, sem sinais de osteomielite. Teve alta para Hospital de Dia, mantendo terapêutica com ceftazidima. Ao 9º dia de ceftazidima efectuou ecodoppler do pé que revelou assimetria da amplitude na artéria tibial posterior direita. Por manter evolução lenta e queixas álgicas fez cintigrafia óssea que não revelou alterações. Cumpriu 3 semanas de terapêutica com ceftazidima ao fim das quais ficou sem sinais de infecção. **Discussão:** Este caso relembra a *Pseudomonas aeruginosa* como agente de infecções cutâneas do pé em adolescentes utilizando ténis. Tratou-se de uma infecção de tecidos moles extensa com tradução imagiológica relevante e com resolução lenta.

**Palavras-chave:** Celulite, pé, *Pseudomonas aeruginosa***PD338- CMV congénito**Sara Nóbrega<sup>1</sup>; Paula Correia<sup>1</sup>; Maria João Brito<sup>2</sup>

1- Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; 2- Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** Aproximadamente 1% dos recém-nascidos (0,2-2,5%) nascem com infecção congénita a citomegalovirus (CMV). A maioria é assintomática mas cerca de 10% têm doença. As sequelas a longo prazo parecem ser apenas significativas nas formas sintomáticas. **Objectivo:** Avaliar a infecção CMV congénita na população dos recém-nascidos do HFF. **Métodos:** Estudo descritivo de Fevereiro de 2004 a Maio de 2009 (5 anos). Analisaram-se parâmetros demográficos, gravidez, clínica, exames laboratoriais, terapêutica, complicações e seguimento. **Resultados:** Identificaram-se 19 casos com uma incidência de 4/100000 habitantes. A mediana da idade materna foi 26 anos (mín-14, máx-42). Em 16% dos casos a gravidez não foi vigiada. Registaram-se coinfeccções em 7 casos: VIH1 (4), VHC (1), toxoplasmose (1) e sífilis (1). Seis grávidas fizeram rastreio do CMV: seroconversão no 3º trimestre (3) e 2º trimestre (3). As ecografias fetais apresentaram alterações em dois casos. No período neonatal registaram-se alterações em 10 casos: RCIU (3), LIG (2), microcefalia (2), hipotonia (3), icterícia (3), exantema petéquiá (1), anemia (2), neutropénia (2), trombocitopénia (4) e elevação das transaminases (3). Cinco doentes apresentavam mais do que uma manifestação. Nenhum dos doentes fez terapêutica antiviral. A mediana do tempo de seguimento em consultas hospitalares foi de 18 meses (mín-2, máx-51). Nenhum doente eviden-



ciou sequelas auditivas ou oftalmológicas, mas três desenvolveram alterações neuro-comportamentais: atraso do desenvolvimento psico-motor (2) e atraso de linguagem (1). A taxa de sequelas foi 16 %. **Comentários:** Não registamos na nossa amostra nenhum caso de surdez neurosensorial, a sequelas mais habitual da infecção. No entanto, é fundamental o seguimento multidisciplinar destas crianças pois a surdez neurosensorial, atraso de desenvolvimento psicomotor ou da linguagem podem ser tardios.

**Palavras-chave:** citomegalovirus congénito

### PD339- Transmissão vertical de infecções TORCH - Experiência de um Serviço de Pediatria

Diana Moreira<sup>1</sup>; Isabel Pinto Pais<sup>1</sup>; Anabela João<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, E.P.E.

**Introdução:** Nos últimos anos, a incidência e as comorbilidades das infecções TORCH têm sofrido alterações. O diagnóstico precoce, medidas terapêuticas e profiláticas adequadas, bem como factores de ordem social, estão na base destas modificações. **Objectivos:** Caracterização demográfica-clínica da população pediátrica, com risco de transmissão vertical (TV) de infecções TORCH, com intuito de determinar a taxa de TV e os factores de risco associados. **Métodos:** Estudo retrospectivo analítico das crianças, filhas de mulheres com infecções TORCH, nascidas no CHVNG/E de Janeiro/2003 a Dezembro/2007. **Resultados:** Neste período, ocorreram 10 433 partos, tendo se verificado 240 infecções TORCH maternas, em 222 mulheres (mediana idade: 29 anos). Nas 226 crianças estudadas, o risco de TV foi de: 27% CMV; 17,6% HBV; 16,8% HIV; 16% Toxoplasmose; 10,7% HCV; 9,4% Sífilis e 2,5% Rubéola. Não se verificou diferença significativa no total de infecções maternas ao longo dos anos. No entanto, a incidência de infecções por sífilis diminuiu nos últimos anos ( $p < 0,05$ ), enquanto que a incidência das infecções HIV revelou uma tendência crescente. 6,4% das mães infectadas apresentavam coinfeção e 92,9% destas tinham comportamento sexual de risco e/ou uso de drogas endovenosas ( $p < 0,05$ ). Nas mulheres infectadas por TORCH, 60,2% eram múltiparas. Foi detectada relação estatisticamente significativa entre a multiparidade e o HCV. A gestação foi correctamente vigiada em 77,0% dos casos. 53,2% dos recém-nascidos (RN) nasceram por parto eutócico, 50,4% pertenciam ao sexo feminino e 66,4% mantiveram-se em aleitamento materno. Foi detectada associação entre a prematuridade e o risco de TV por HCV e HIV ( $p < 0,05$ ). 14,2% das crianças faltaram à consulta mais de duas vezes, destas 64,5% abandonaram a consulta. Foi detectada associação entre o absentismo à consulta e infecção materna por sífilis ( $p < 0,05$ ). Na população pediátrica analisada, a taxa de TV foi de 7%: 12 CMV (5,3%), 2 Toxoplasmose (0,88%), 1 HIV1 (0,44%) e 1 HCV (0,44%). Apenas as crianças com TV por HIV1 e HCV tiveram uma inadequada vigilância pré-natal, contudo todas as crianças com TV tiveram seguimento pós-natal adequado. **Conclusão:** A infecção TORCH materna menos incidente foi a rubéola, tendo se detectado uma diminuição da incidência de infecção materna por sífilis nos últimos anos. A taxa de TV de infecção TORCH foi de 7%, a grande maioria por CMV. A TV por HIV verificou-se numa criança com vigilância pré-natal inadequada.

**Palavras-chave:** Infecções TORCH, Transmissão Vertical

### PD340- Leishmaniose Visceral: quando pensar nela?

Cláudia Mariana Rosa de Almeida<sup>1</sup>; Catarina Matos<sup>1</sup>; Rita S. Silva<sup>1</sup>; Cláudia Monteiro<sup>1</sup>; Carla Zilhão<sup>1</sup>; Joaquim Cunha<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa - Unidade Padre Américo

A leishmaniose é uma zoonose que afecta em Portugal cerca de 15 pessoas por ano. A variante visceral é uma infecção sistémica que atinge, sobretudo, crianças até aos 4 anos de idade. O diagnóstico nem sempre é fácil uma vez que o quadro clássico consiste em sintomas inespecíficos como febre, hepatoesplenomegalia e caquexia. Os autores apresentam 3 casos de Leishmaniose visceral diagnosticados no último ano. Caso 1 - Lactente de 11 meses, observada por febre, prostração e distensão abdominal com 24 horas de evolução. Ao exame objectivo, apresentava hipersudorese, polipneia e hepatoesplenomegalia. O estudo analítico revelou pancitopenia. Caso 2 - Lactente de 8 meses, observado por febre com 6 dias de evolução. Apresentava hepatoesplenomegalia, petéquias, anemia e trombocitopenia. Durante o internamento manteve febre com agravamento clínico e disfunção hepática progressiva. Caso 3 - Criança de 3 anos, trazida por sintomas respiratórios e febre com 48h de evolução. À entrada foi detectada hepatoesplenomegalia. A avaliação analítica demonstrou pancitopenia e elevação das enzimas hepáticas. Em todos os casos foi excluída inicialmente uma infecção vírica. Nos casos 1 e 3 por suspeita de doença linfoproliferativa, as

crianças realizaram mielograma que confirmou leishmaniose, tendo cumprido tratamento com antimoniato de meglumina com boa resposta. No segundo caso, o lactente foi transferido para o Hospital de São João com suspeita de síndrome hemofagocítica, onde foi efectuada biópsia óssea e mielograma que revelaram presença de Leishmania. Foi medicado com anfoterina B com boa evolução. O facto de nos encontrarmos numa zona não endémica faz com que o nível de alerta para esta patologia seja reduzido. Com esta apresentação, os autores pretendem chamar a atenção para a inclusão da leishmaniose nos diagnósticos diferenciais, nomeadamente em casos de febre de origem desconhecida de modo a diminuir o tempo de diagnóstico e introdução da terapêutica, evitando complicações.

**Palavras-chave:** leishmaniose visceral, febre, hepatoesplenomegalia

### PD341- Dorsalgia em adolescente: desafio de semiologia

Ana Catarina Sousa<sup>1</sup>; Teresa Andrade<sup>2</sup>; Reginaldo Spenciêre<sup>3</sup>; Isabel Gomez<sup>4</sup>; Elisa Rodrigues<sup>5</sup>; Idalina Maciel<sup>2</sup>

1 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 2 - Serviço de Pediatria da Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 3 - Serviço de Radiologia da Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 4 - Serviço de Anatomia Patológica da Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 5 - Serviço de Ortopedia da Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente de 13 anos, previamente saudável, com história de um episódio febril isolado com duração de 72 horas sem outros sinais/sintomas acompanhantes. Cerca de cinco dias depois, sem história de traumatismo, refere o aparecimento de dorsalgia isolada. Após um mês de evolução da dorsalgia, com agravamento progressivo, na 3ª vinda ao Serviço de Urgência ficou internada para estudo. A dorsalgia apresentava características inicialmente pleuríticas e posteriormente tomou características de dor musculoesquelética, com alguma limitação funcional. A dor progressivamente era mais intensa, persistente, acordava a doente durante a noite, havia ausência de remissão com anti-inflamatórios e extensão da dor para a região abdominal superior em "barra". Apresentava posição antálgica com flexão do tronco. Ao exame objectivo não tinha alterações nomeadamente no exame neurológico. Os exames complementares efectuados: radiografias de tórax (fez duas aquando as vindas ao Serviço de Urgência) normais, ecografias abdominal e pélvica normais e, no estudo analítico, o hemograma, a proteína C reactiva, transaminases, amilase e lipase, ureia e creatinina não apresentavam alterações. A velocidade de sedimentação estava aumentada: 70 mm/1ª hora. No 2º dia de internamento efectuou ressonância magnética da coluna dorsal que revelou massa para-vertebral torácica no plano T9 e T10 com comunicação com o corpo vertebral de T9 com zona de destruição do corpo vertebral e disco T9-T10 ligeiramente reduzido de espessura. Efectuou biópsia guiada por tomografia computadorizada da massa paravertebral. O estudo histológico de fragmento extraído foi compatível com abscesso, sem sinais de malignidade. O estudo microbiológico revelou *Staphylococcus aureus* metilino-sensível. A pesquisa de *Mycobacterium tuberculosis* foi negativa. Efectuou ecocardiograma que era normal. Completou 31 dias de flucloxacilina por via endovenosa, com boa resposta (clínica, imagiológica e laboratorial). Mantém terapêutica com flucloxacilina oral (até perfazer 12 semanas). Os autores salientam a importância da semiologia e dos exames complementares de diagnóstico, nomeadamente a ressonância magnética na investigação de dorsalgia persistente, refractária à terapêutica anti-inflamatória.

**Palavras-chave:** Dorsalgia Adolescente

### PD342- Neuroretinite unilateral: Que Etiologia?

Filipa Marques<sup>1</sup>; Cristina Brito<sup>2</sup>; Marta Conde<sup>3</sup>; Maria João Brito<sup>3</sup>

1- Hospital Dona Estefânia - Unidade de infecciologia; 2- Hospital Dona Estefânia - Serviço de Oftalmologia; 3- Hospital Dona Estefânia - Unidade de Infecciologia

**Introdução:** A neuroretinite é uma patologia rara em pediatria. Pode ser de origem imunológica, mas a infecciosa é a mais frequente sendo a bartonelose causa em 5-10% dos casos. Os autores apresentam um caso de neuroretinite unilateral que levantou problemas quanto ao diagnóstico etiológico. **Caso clínico:** Rapariga, 12 anos, com febre e diminuição da acuidade visual esquerda com 14 dias de evolução. Contexto epidemiológico de contacto com cães, gatos e viagem recente ao Canadá. A observação por oftalmologia com fundoscopia; biomicroscopia ocular; ecografia ocular; OCT e TAC-CE e órbitas concluiu tratar-se de neuroretinite granulomatosa unilateral com estrela macular. Laboratorialmente sem leucocitose, PCR 7,55 mg/dl; VS 105mm/h. Foi medicada com ceftriaxone e prednisolona que cumpriu 21 dias. A biópsia da conjun-

tiva revelou infiltrado inflamatório subepitelial moderado, predominantemente linfoplasmocitário, sem granulomas ou BAAR. Da investigação imunológica a referir IgM 3.570g/l com autoimunidade e ECA normais. IgE total 1853U/ml e a investigação infecciosa mostrou serologia para *Bartonella henselae* com IgM positiva e IgG>640, com uma 2ª amostra com IgM negativa e IgG>320. A pesquisa de *Toxocara canis* mostrou ELISA positivo com imunodifusão e imunoelectrodifusão negativas. A PCR para *Borrelia burgdorferi* foi positiva com IgM não reactiva e IgG positiva, sendo a 2ª PCR para *Borrelia* negativa. Ficou apirética em D3 de internamento, mantendo as alterações oftalmológicas. Actualmente apresenta melhoria da acuidade visual, com redução da área de descolamento seroso, mantendo, contudo, granuloma peripapilar e alterações na área macular. **Discussão:** A presença de febre, a história epidemiológica, o granuloma peripapilar e a serologia compatível tornam a bartonelose a causa mais provável da doença neste doente. A existência de uma coinfeção é uma situação extremamente rara mas a PCR positiva para *Borrelia burgdorferi* não permite excluir também esta etiologia. Salienta-se a importância da investigação precoce com exames laboratoriais criteriosos para um diagnóstico etiológico acertado e instituição de terapêutica dirigida.

**Palavras-chave:** Neuroretinite unilateral, Bartonelose, Borreliose

#### PD343- Manifestação atípica da infecção por *Bartonella Henselae* - Caso clínico

Andreia Dias<sup>1</sup>; Diana Pinto<sup>1</sup>; Anabela Bandeira<sup>1</sup>; Teresa Borges<sup>1</sup>; Margarida Guedes<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto, Hospital de Santo António

**Introdução:** O quadro clínico clássico da doença da arranhadela do gato, caracterizado por linfadenopatia regional auto-limitada e febre, é a manifestação mais frequente da infecção por *Bartonella Henselae* (*B. Henselae*). O desenvolvimento de exames complementares de diagnóstico, nomeadamente serológicos, permitiu facilitar o diagnóstico da doença e ampliar o seu espectro clínico. **Caso Clínico:** Os autores apresentam o caso clínico de um adolescente de 14 anos de idade, previamente saudável, apresentando adenopatia pré auricular direita com 2cm de diâmetro, inicialmente dolorosa e sem regressão após antibioterapia, com 5 semanas de evolução. Perda de peso acentuada (7Kg), astenia e anorexia progressivas. Na última semana iniciou febre e queixas álgicas nos quadrantes abdominais e 1/3 inferior do tórax direitos. Contacto no ano anterior com prima com tuberculose e desde há 5 meses gato pequeno no domicílio. No exame físico à admissão apresentava aspecto emagrecido, adenopatia pré auricular direita com 2cm de diâmetro, indolor, elástica, não aderente e sem sinais inflamatórios e baço palpável cerca de 2cm abaixo da grelha costal na linha médio clavicular. A ecografia revelou adenopatia necrótica (27x13mm) na espessura da glândula parótida, vários nódulos milimétricos hipocogénicos a nível do fígado e baço e esplenomegalia (152mm). A imunofenotipagem no sangue periférico não sugeriu doença linfoproliferativa ou leucemia. A prova de tuberculina e a pesquisa de BK na expectoração e pús da adenopatia pré auricular foram negativos. Citologia da adenopatia foi impossível por ausência de células no aspirado. A serologia para *Bartonella Henselae* foi positiva (IgM+), com elevação dos títulos de IgG > a 4 vezes após 4 semanas. Medicado com azitromicina, com recuperação do peso perdido (7Kg), resolução da restante sintomatologia e diminuição da hepatoesplenomegalia. **Conclusão:** O contacto prévio com gatos, em criança/adolescente com adenopatias localizadas ou sistémicas, deve suscitar alto índice de suspeição para infecção por *B. Henselae*. A doença sistémica é pouco frequente. Pode manifestar-se com envolvimento hepatoesplénico, como no caso apresentado. As lesões hipocogénicas a nível hepático e/ou esplénico sugerem o diagnóstico e podem persistir durante 6 meses. O tratamento da doença auto-limitada em imunocompetentes e a escolha da antibioterapia são controversos. A azitromicina foi a escolha, sendo outras alternativas a doxiciclina e/ou a rifampicina.

**Palavras-chave:** *Bartonella Henselae*, arranhadela gato

#### PD344- Meningite como complicação de sinusopatia

Maria Inês Mascarenhas<sup>1</sup>; Paula Correia<sup>1</sup>; Maria João Brito<sup>1</sup>

1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE

**Introdução:** A meningite bacteriana (MB) pode ocorrer como complicação de sinusopatia crónica, já que a inflamação/infecção persistente dos seios perinasais com lesões de osteíte origina solução de continuidade entre as cavidades sinusais e as leptomeninges. **Caso Clínico:** Descreve-se o caso de uma criança do sexo feminino, 10 anos de idade, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, sem história de traumatismo major, internada por

quadro de cefaleias fronto-parietais intensas, acompanhada de fotofobia, sem febre, com 48h de evolução. Na avaliação laboratorial apresentava parâmetros inflamatórios aumentados (leucócitos 15200/ $\mu$ L, neutrófilos 90%, PCR 14,3 mg/dL). O exame citoquímico do líquor apresentava 216 células com predominio de PMN; proteínas 41,7 mg/dL, glicorráquia 79 mg/dL; a pesquisa de antígenos capsulares para pneumococos e meningococos e o exame cultural do líquor foram negativos. Foi isolado *Staphylococcus aureus* meticilina sensível na hemocultura. A tomografia computadorizada do crânio e seios perinasais mostrou hipodensidades gasosas fronto-basais, irregularidade do planalto etmoidal, não se excluindo deiscência do mesmo e preenchimento dos seios perinasais com densidades de partes moles, traduzindo pansinusopatia. Iniciou vancomicina e ceftriaxone ev mas no 5º de internamento desenvolveu quadro clínico de celulite orbitária (pós-septal). Para investigação de uma possível comunicação na base do crânio realizou ressonância magnética e cisternografia que demonstraram aparente deiscência óssea etmoidal média/anterior à direita, onde se insinuava um meningo-encéfalo, sem passagem de contraste do espaço subaracnoideu para as cavidades nasais. Cumpriu 21 dias de terapêutica endovenosa, tendo tido alta referenciada ao Serviço de Neurocirurgia para correção e reforço de pavimento etmoidal. **Discussão:** Na suspeita de existência de fístulas da base do crânio é essencial o seu diagnóstico para prevenir a recorrência de meningite. No caso descrito, salienta-se essa investigação clínica e imagiológica bem como a contribuição de várias especialidades para a sua resolução.

**Palavras-chave:** meningite, sinusopatia crónica

#### PD345- Provável Síndrome do Choque Tóxico em Adolescente

Vivian Gonçalves<sup>1</sup>; Rita Belo Morais<sup>1</sup>; Paula Nunes<sup>1</sup>; Pedro Flores<sup>1</sup>; Conceição Santos<sup>1</sup>

1- Hospital São Francisco Xavier - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

**Introdução:** A síndrome do choque tóxico é uma situação grave e rara em pediatria. A sua etiologia é atribuída ao *Staphylococcus aureus* ou *Streptococcus pyogenes* existindo, no entanto, casos publicados na literatura em que o agente etiológico é o *Streptococcus beta-hemolítico* do grupo G. A doença é causada pela produção de exotoxinas e activação do sistema imunitário com produção de mediadores inflamatórios que podem levar à falência multiorgânica e morte. **Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, 14 anos, adoeceu subitamente com febre alta, vómitos, dor abdominal, cefaleias e mialgias generalizadas. Objectivamente apresentava-se prostrado, febril (temperatura axilar 40,5°C) e normotenso. A orofaringe estava hiperemiada, apresentava rinorreia posterior purulenta e referia dor intensa à palpação das massas genianas. Analiticamente: neutrofilia de 87%, PCR 16,8 mg/dl, tempo de protrombina 20,1 seg, fibrinogénio 8,34 g/l, AST 62 U/L, LDH 970 U/l e CK 1307 U/l. A pesquisa rápida do antígeno do *Streptococcus beta-hemolítico* do grupo A na orofaringe foi negativa. TC dos seios peri-nasais: sinusopatia inflamatória aguda etmoido-maxilar. Ao segundo dia de internamento foi medicado com amoxicilina e ácido clavulânico EV. Ao terceiro dia de internamento mantinha febre alta e prostração, surgindo exantema escarlatiforme pruriginoso generalizado. Ficou hipotenso, taquicárdico com tempo de recoloração capilar normal. Verificou-se agravamento dos parâmetros analíticos sugerindo inflamação mantida com envolvimento hepático e muscular. Por ter critérios de síndrome do choque tóxico associou-se clindamicina. Ao quinto dia de doença iniciou descamação cutânea. No exame bacteriológico do exsudado faríngeo isolou-se um *Streptococcus beta-hemolítico* do grupo G. As hemoculturas foram estéreis. Teve evolução favorável com melhoria clínica significativa, tendo ficado apirético 24 horas após iniciar terapêutica com clindamicina. **Discussão:** Este caso clínico enquadra-se como provável síndrome do choque tóxico estafilocócico de acordo com os critérios de diagnóstico. A sinusopatia destaca-se como provável porta de entrada para a infecção. A resposta favorável à introdução da clindamicina no esquema terapêutico evidencia a importância da instituição precoce deste antibiótico no seu tratamento. Consideramos o *Streptococcus beta-hemolítico* do grupo G como agente etiológico pouco provável, relacionado na maioria dos casos de choque tóxico à infecções cutâneas e dos tecidos moles.

**Palavras-chave:** choque tóxico, streptococcus G, adolescente

#### PD346- Artrite séptica a *Streptococcus agalactiae*

Ana Catarina Madeira Faro<sup>1</sup>; Manuel Salgado<sup>1</sup>; Inês Balacó<sup>1</sup>; Jorge Seabra<sup>1</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** O *Streptococcus agalactiae* (SAG) é um Gram positivo responsável pela colonização urogenital e anorectal de 20-30% das grávidas. A

infecção neonatal por este agente é responsável por quadros clínicos graves, nomeadamente de sépsis, meningite, pneumonia e com menor frequência artrite séptica e/ou osteomielite (AS/O). **Objetivo:** Caracterizar os doentes com artrite séptica com isolamento de SAg em cultura. **Material e métodos:** Estudo descritivo observacional com revisão dos processos clínicos de doentes com menos de três meses, internados no Serviço de Ortopedia do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) com o diagnóstico de AS/O com culturas positivas (hemocultura ou líquido sinovial), desde Janeiro 1983 a Agosto 2009. Foram seleccionados apenas as AS/O a Sag. **Resultados:** Das onze crianças com AS/O com culturas positivas, em quatro houve isolamento de SAg. A idade média destes últimos foi de 38 dias ( $\pm 14$ ). As articulações atingidas foram a anca (2), a tíbio-társica (1) e ombro (1). A duração mínima dos sintomas foi de três dias e a máxima de 20 dias antes do diagnóstico. A clínica apresentada em todos os casos foi a limitação da mobilidade articular (pseudoparalisia). Nenhum dos casos tinha alteração do estado geral ou febre nos dias que precederam o diagnóstico. Laboratório: anemia (1) e trombocitose (2), PCR e a VS valores médios de 4,9 mg/dL ( $\pm 4,3$ ) e 93 mm/1<sup>h</sup> ( $\pm 25$ ), respectivamente. Foi realizada artrotomia em três casos e punção aspirativa num. As radiografias mostraram aumento do espaço interarticular (1) e lesões líticas (1). Houve isolamento de Sag no líquido sinovial nos 4 casos. As hemoculturas foram negativas (2) ou consideradas contaminadas (2). A antibioterapia empírica inicial incluiu a flucloxacina nos 4. Dois doentes ficaram com sequelas osteoarticulares graves. **Discussão:** O SAg foi responsável por 36% das AS/O com isolamento de um agente reconhecidamente patogénico, abaixo dos três meses. As manifestações clínicas subtis terão justificado os atrasos no diagnóstico e as consequentes sequelas. Deve-se ponderar o diagnóstico de AS/O perante um pequeno lactente com diminuição da mobilidade de um membro, mesmo na ausência de queixas sistémicas, de modo a antecipar o diagnóstico e melhorar prognóstico.

**Palavras-chave:** Artrite séptica, osteomielite, Streptococcus agalactiae

#### PD347- Gastroenterite em idade pediátrica - retrato de 3 anos num Departamento de Pediatria

Zahara nizarali<sup>1</sup>; Catarina Luis<sup>1</sup>; Marta Ferreira<sup>1</sup>; Marta Moniz<sup>1</sup>; Cristina Mendes<sup>1</sup>; Ester Matias<sup>1</sup>; Helena Isabel Almeida<sup>1</sup>; Graciete Bragança<sup>1</sup>; Helena Carreiro<sup>1</sup>

1- Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE

**Introdução:** A gastroenterite (GE) é uma doença frequente na idade pediátrica, sendo uma das principais causas de mortalidade infantil nos países em desenvolvimento. Nos países desenvolvidos raramente causa doença grave, mas é responsável por numerosos episódios de urgência e/ou internamentos. **Objetivo:** análise da demografia, etiologia e características clínicas, analíticas e evolutivas dos casos de GE infecciosa no Departamento de Pediatria. **Método:** Estudo transversal descritivo dos processos das crianças internadas no Departamento de Pediatria com o diagnóstico de GE, entre Maio de 2004 e Abril de 2007. Foram avaliados os dados demográficos, agente etiológico, clínica, tratamento e evolução. **Resultados:** No período estudado foram internadas 613 crianças com o diagnóstico de GE, correspondendo a 623 episódios (7,8% do total de internamentos). A mediana da idade foi de 1,8 anos (mínimo 7 dias, máximo 17 anos) e 51% das crianças tinham uma idade inferior a 2 anos. Houve um ligeiro predomínio do sexo masculino (53,9%). Os agentes mais frequentes foram a Salmonella spp (23,2%) e o rotavírus (17,4%). Foram também identificados E. coli O:157 (2,4%), Shigella spp (1,6%), Yersinia enterocolitica, adenovírus, enterovírus, Campylobacter spp (cada 0,5%) e um caso de GE a Vibrio cholerae. O rotavírus foi mais frequente abaixo dos 2 anos (28,1% vs. 6,1%;  $p=0,001$ ), sendo a Salmonella o principal agente a partir dos 24 meses (39,4% vs. 6,7%;  $p=0,001$ ). A mediana da duração de internamento foi de 3 dias (mínimo 1 dia, máximo 182), sendo mais prolongada nas crianças abaixo dos 24 meses (4 vs 3 dias;  $p=0,001$ ). Sessenta e quatro crianças (10,2%) foram internadas na Unidade de Cuidados Intensivos por desidratação grave e acidose metabólica complicada com choque hipovolémico (4), insuficiência renal aguda (5) e convulsões (2). Neste grupo, destacam-se as crianças abaixo dos 2 anos de idade (18,3% vs. 3,4% na Enfermaria;  $p=0,0001$ ) e as GE a rotavírus (26,2% vs. 7,8% na Enfermaria;  $p=0,001$ ). Houve ainda 4 casos de síndrome hemolítico urémico no contexto de GE a E. coli O:157. **Conclusão:** A GE é ainda uma causa importante de internamento. As complicações são mais frequentes abaixo dos 2 anos, sobretudo se o agente for o rotavírus.

**Palavras-chave:** gastroenterite, criança

#### PD348- Doença meningocócica invasiva - Experiência de 10 anos de um Serviço de Pediatria

Diana Moreira<sup>1</sup>; Cláudia Almeida<sup>1</sup>; Ângela Machado<sup>1</sup>; Braga da Cunha<sup>1</sup>; Sónia Lira<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, E.P.E.

**Introdução:** A doença meningocócica invasiva (DMI) continua a ser uma importante causa de morbilidade e mortalidade na infância. Em Portugal, a vacina anti-meningocócica C (MenC) foi comercializada a partir do final de 2001 e introduzida no Plano Nacional de Vacinação em 2006. **Objetivos:** Caracterização demográfica, clínica e laboratorial da população pediátrica admitida no CHTS, com DMI confirmada, com intuito de determinar os efeitos da MenC na DMI e otimizar o diagnóstico e a terapêutica. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo analítico das crianças com DMI confirmada admitidas no Serviço de Urgência do CHTS de Abril/1999 a Abril/2009. **Resultados:** Confirmaram-se 54 episódios de DMI. A mediana da idade foi 24 (2-119) meses. Fevereiro e Março foram os meses com maior incidência de casos (44,5%). Em 2002 ocorreu maior número de DMI (25,9%), sem casos secundários conhecidos. Não se detectou diferença significativa de incidência nos restantes anos. Em 33,3% dos casos detectou-se infecção respiratória e/ou vírica prévia. A mediana do tempo de evolução de doença até à admissão foi de 12 (1-120) horas. Meningite (48,1%) foi o diagnóstico mais frequente. Vinte e uma (38,9%) crianças apresentaram meningococemia isolada (4 com bacteriemia oculta, pelo serogrupo (SG) B) e 2 (3,7%) apresentaram pneumonia (1 com SG B e outra W). O SG B foi detectado em 27 (50%) casos, 44% destes, em crianças com idade < 12 meses. O SG C isolou-se em 20 (37%) casos, tendo 90% destes, idade  $\geq 12$  meses. O SG C foi isolado num doente vacinado com MenC. Desde 2006 não foi identificado DMI por SG C. Os SG A, W-135 e Y foram isolados cada um em 1 (1,9%) doente, e em 4 (7,4%) casos não foram identificados os SG. A mediana do tempo de início de terapêutica após admissão foi de 2,5 h. Foram transferidos para outro hospital 17 (31,5%) casos. Na fase de convalescença de doença, 6 (11,3%) doentes apresentaram doença mediada por imunocomplexos (1 vasculite e 5 artrite). Oito (14,8%) casos, apresentam sequelas. Detectou-se associação entre estas e a prematuridade ( $p<0,05$ ). Faleceu 1 doente (taxa de mortalidade 1,9%). **Conclusão:** Destacamos a ausência de DMI confirmada por SGC, após a introdução da MenC no PNV, e a maior incidência de casos em 2002, também registada a nível nacional. A prematuridade esteve associada a maior incidência de sequelas. A baixa mortalidade poderá ser justificada pela precocidade de início de terapêutica e pela restrição da amostra aos casos confirmados.

**Palavras-chave:** Doença Meningocócica Invasiva

#### PD349- Meningite por agente não comum

Irina Carvalheiro<sup>1</sup>; Anabela Bicho<sup>1</sup>; Lurdes Costa<sup>1</sup>; Helena Almeida<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Oeste Norte - Caldas da Rainha

O Streptococcus do grupo B é o principal agente causador de sépsis neonatal (1,8-3,2:1000). Condiciona importante morbilidade e mortalidade, apesar de nos últimos anos a profilaxia intra-parto ter reduzido a incidência dos casos de sépsis precoce (0,33:1000), não interferindo na forma tardia (0,35: 1000). J.B.S, ex-prematura (1<sup>a</sup> gêmea, nascida de cesariana às 29s+2d), 5 meses de idade cronológica (IC) e 3 meses de idade corrigida. Como antecedentes pessoais, salientar que estava a completar esquema de 5 meses de Palivizumab e tinha PNV atualizado com 1 dose de vacina anti-pneumocócica e 1 anti-rotavírus. Recorreu ao S.U. por gemido, recusa alimentar e um episódio de vômito, com duas horas de evolução. Sem febre ou outra sintomatologia acompanhante e sem contexto infeccioso familiar. Na admissão foi detectada febre. Exame objectivo sem alterações. Analiticamente, destacava-se leucopenia sem neutropenia [Leucócitos=3600; Neutrófilos=59,8%; Linfócitos=37,5%; Proteína C Reactiva (PCR)=1,2mg/dL] e após colheita de culturas ficou internada para vigilância. Por aumento da frequência dos picos febris associados a maior irritabilidade, foi repetida reavaliação analítica às 48 horas de evolução, tendo-se constatado leucocitose, aumento de PCR (leucócitos=12900; neutrófilos=51%; PCR=16,1mg/dL) e sedimento urinário com bastantes leucócitos. Foi medicada com cefuroxime sob hipótese diagnóstica de pielonefrite. Por agravamento da sintomatologia e após resultado de urocultura negativa, repetiu análises (Leucócitos=13500; neutrófilos=53,9%; PCR=32mg/dL) e foi realizada punção lombar [Líquido cefalorraquidiano (LCR) turvo, células=450 com predomínio de neutrófilos, glicorráquia=28mg/dL; proteinorráquia=142]. Sem alterações nas provas de coagulação e sem acidose na gasimetria. Efectuou ceftriaxone, durante 14 dias, com boa evolução clínica.

ca. O exame bacteriológico do LCR foi negativo e a hemocultura positiva a *Streptococcus agalactiae* sem resistências. Hemocultura de controlo negativa. Trata-se de um caso de doença invasiva provocada por *Streptococcus agalactiae* - o principal agente causador de sépsis neonatal precoce e tardia. Assemelha-se em tudo a um caso de sépsis neonatal tardio, mas em que a lactente em causa, apesar de ex-prematura, tem 5 meses de IC. Atendendo à sua idade, quer o agente isolado quer a sua forma de apresentação, são raros, o que tem pertinência epidemiológica e terapêutica.

**Palavras-chave:** *Streptococcus agalactiae*, meningit, ex-prematurado

### PD350- Sacro-ileíte séptica em idade pediátrica: dois casos clínicos

Tânia Russo<sup>1</sup>; Paulo Maia<sup>1</sup>; Maria Manuel Zarcos<sup>1</sup>

1 - Hospital de Santo André, E. P. E.

**Introdução:** A sacro-ileíte é uma infecção osteoarticular rara, cujo agente etiológico mais frequente é o *Staphylococcus aureus*. Por se tratar de uma articulação de difícil acesso, o diagnóstico é muitas vezes tardio, comprometendo o prognóstico. **Descrição do caso:** Apresenta-se os casos de duas crianças de 11 e 13 meses que recorreram à Urgência por febre, dor à mobilização do membro inferior e recusa em fazer o apoio do mesmo, com 48h e 72h de evolução. Ao exame objectivo, apresentavam dor à mobilização e limitação da abdução e rotação da anca, sem sinais inflamatórios locais. As radiografias e ecografias da anca não mostraram alterações. Analiticamente, salienta-se em ambos os casos leucocitose superior a  $16 \times 10^9/L$  com neutrofilia e proteína C reactiva e velocidade de sedimentação aumentadas. As hemoculturas e a reacção de Rosa de Bengala foram negativas. Por suspeita de artrite séptica, foram internadas e medicadas com flucloxacilina no primeiro caso e cefuroxime no segundo. A cintigrafia óssea revelou hipercaptção a nível da articulação sacro-ílica direita e esquerda, respectivamente. Cumpriram antibioterapia endovenosa durante dez e oito dias, assistindo-se a melhoria clínica com normalização dos parâmetros laboratoriais de infecção, passando depois a oral, durante um total de seis semanas. No seguimento posterior em consulta, mantiveram-se assintomáticos, não apresentando sequelas. **Discussão:** A articulação sacro-ílica é uma articulação fixa e de difícil acesso, pelo que, em caso de infecção, a clínica pode ser pouco orientadora da localização da mesma. Habitualmente a clínica de dor, limitação da mobilização do membro e claudicação evoca outros diagnósticos mais frequentes nesta faixa etária, como sinovite ou artrite da anca, como sucedeu nestes dois casos. A cintigrafia óssea e a ressonância magnética são os exames de eleição para o diagnóstico, uma vez que a radiografia e a ecografia podem ser normais.

**Palavras-chave:** Sacro-ileíte, artrite, cintigrafia, infecção osteo-articular

### PD351- Infecções Osteoarticulares: uma casuística de 15 anos

Luciana Barbosa<sup>1</sup>; Ricardo Galdes<sup>2</sup>; Maria José Dinis<sup>1</sup>; Andreia Teles<sup>1</sup>; Lúcia Rodrigues<sup>1</sup>; Mafalda Santos<sup>2</sup>

1 - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia-Espinho, EPE; 2 - Serviço de Ortopedia - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia-Espinho, EPE

**Introdução/Objectivos:** As infecções osteoarticulares são uma entidade clínica potencialmente grave que exige diagnóstico atempado para garantir o sucesso terapêutico e prevenir eventuais sequelas. Com esta revisão pretendeu-se analisar a experiência relativamente a esta patologia num hospital central nos últimos 15 anos. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo de processos clínicos de crianças internadas, com o diagnóstico de infecção osteoarticular, entre 1 de Janeiro de 1994 e 31 de Dezembro de 2008, analisando as seguintes variáveis: distribuição por sexo e idade, manifestações clínicas, exames auxiliares de diagnóstico, terapêutica e sequelas. **Resultados:** Foram diagnosticados 75 casos de infecção osteoarticulares: 34 artrites sépticas; 27 osteomielites; 14 osteoartrites. 65% dos doentes eram do sexo masculino e 48% tinham menos de 5 anos. A dor e limitação dos movimentos manifestaram-se em 82% e 60% dos casos, respectivamente. A febre ocorreu em 61% dos doentes. As articulações mais atingidas foram: o joelho (38%), a anca (32%) e o tornozelo (15%). Nos casos de osteomielite, a localização preferencial foram as metáfises dos ossos longos dos membros inferiores. Laboratorialmente, verificou-se: leucocitose com neutrofilia em 36% dos casos; elevação da VS em 84% e da PCR em 91% dos casos. A radiografia foi normal em 50% dos doentes. A ecografia foi efectuada em 32 dos casos: 56% evidenciaram derrame articular e 22% um espessamento da sinovial. O cintilograma ósseo efectuado em 35 casos, demonstrou focos de hiperfixação local ou múltiplos em 34 casos. A RMN revelou alterações em 100% dos casos, tendo sido realizada em 35% dos doentes. Os exames culturais tiveram uma positividade

de 39%, sendo o *Staphylococcus aureus* identificado em 52% dos casos. Foi iniciada antibioterapia endovenosa empírica em todos os doentes, seguida de antibioterapia oral, com uma duração total média de 37 dias. A artrotomia foi efectuada em 32 casos, tendo-se verificado um aumento do uso desta técnica nos últimos 5 anos. Constatou-se evolução com cura sem sequelas em 93,3% dos casos. As sequelas observadas foram dimetria, alteração das mobilidades e alterações radiológicas articulares. **Conclusões:** Os dados obtidos nesta série estão de acordo com a literatura, no que respeita a forma de apresentação, etiologia, terapêutica e evolução. Salienta-se a importância do diagnóstico precoce e intervenção terapêutica imediata, visando a melhoria do prognóstico desta patologia.

**Palavras-chave:** infecções osteoarticulares, diagnóstico precoce

### PD352- A Varicela como motivo de internamento 2000-2009

Ana Cristina Gomes<sup>1</sup>; Patrícia Carvalho<sup>2</sup>; Ana Rita Araújo<sup>2</sup>; Armando Laranjeira<sup>2</sup>; Idalina Maciel<sup>2</sup>

1 - Centro Hospital de Coimbra, EPE; 2 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE

**Introdução:** A Varicela é uma doença característica da infância, com quadro benigno, de etiologia viral e contagiosa. No entanto, podem ocorrer complicações graves, nomeadamente associadas a sobre-infecção bacteriana (celulite, pneumonia, fascíte, choque tóxico), ou ao próprio vírus Varicela Zoster (pneumonia, cerebelite, encefalite). Na maior parte dos casos, estas complicações ocorrem em situações de imunodeficiência. **Objectivo:** Avaliar o motivo de internamento de crianças com Varicela. **Métodos:** Estudo retrospectivo realizado através da revisão de processos clínicos codificados com o diagnóstico de alta de Varicela. Foram revistos os processos dos doentes internados nos últimos 8,5 anos (entre 1 de Janeiro 2000 e 30 de Junho 2009) de crianças internadas no Serviço de Pediatria da Unidade de Saúde Local do Alto Minho (ULSAM). **Resultados:** Foram internadas 46 crianças (relação F:M = 1:1) com o diagnóstico de varicela apresentando idades compreendidas entre 15 dias de vida e 9 anos e 6 meses (mediana de idades de 3 anos e 6 meses). A duração média de internamento foi cerca de 4 dias. Os motivos de internamento mais frequentes foram: complicações (43,5%), vómitos (17,4%) e doença de base (15,2%). A média de idades do grupo das complicações foi 3 anos 3 meses, sendo 55% do sexo masculino. A complicação mais frequente foi a infecção cutânea, com 32,6% casos, dos quais 1 caso com sépsis por *S.aureus*. Das complicações neurológicas (8,7% dos casos) salienta-se um caso de encefalite, sem sequelas. Cerca de 2,3% foram complicações respiratórias. **Conclusões:** Apesar da Varicela ser uma doença benigna na grande maioria dos casos, pode originar complicações potencialmente graves e motivar o internamento. Este estudo mostra resultados semelhantes a outros trabalhos realizados. A sobre-infecção bacteriana na pele, foi a complicação mais frequente. A vacinação universal pode diminuir o risco de complicações, mas não se pode ainda assumir que o anula. Faltam resultados de mais estudos epidemiológicos nacionais, de forma a decidir o benefício em incluí-la no Plano Nacional de Vacinação.

**Palavras-chave:** Varicela, vírus, internamento, complicações

### PD353- Internamentos por complicações da varicela

Joana Ramos Pereira<sup>1</sup>; Cristina Baptista<sup>1</sup>

1 - Hospital de S. Teotónio, Viseu

**Introdução:** A varicela é a uma doença frequente na infância, habitualmente com evolução benigna, mas que pode conduzir a complicações graves, condicionando o internamento hospitalar e até a morte. Em Portugal não existem ainda muitos dados sobre a epidemiologia das complicações da varicela. **Objectivos:** Avaliar a incidência de internamentos de crianças/adolescentes por complicações da varicela no Hospital de S. Teotónio, Viseu, estudar as características epidemiológicas e evolução clínica. **Material e Métodos:** Realizou-se um estudo retrospectivo através da análise dos processos clínicos de crianças/adolescentes internados por complicação da varicela entre 1 de Janeiro de 2000 a 31 de Dezembro de 2007. Foram excluídos os recém-nascidos. **Resultados:** Durante estes 8 anos foram internadas 56 crianças por varicela complicada, correspondendo a 0,42% de todos os internamentos. A mediana da idade foi de 2 anos e 4 meses (mínimo - 4 meses; máximo - 14 anos e 9 meses). O intervalo de tempo entre o internamento e o início do exantema foi em média 4,7 dias. A maioria das crianças (59%) não tinha qualquer observação médica, antes de recorrer ao SU. Em nenhum caso foram encontrados factores de risco. Nenhuma criança tinha sido vacinada contra a varicela. As complicações mais frequentes foram as sobre-infecções cutâneas

(41%), seguidas das neurológicas (23%) e respiratórias (14%). O *Staphylococcus aureus* foi o agente etiológico mais identificado no exsudado das lesões cutâneas. As complicações neurológicas ocorreram em crianças mais velhas e surgiram mais tarde no decurso da doença. Em dois dos casos, foi isolado *Streptococcus pyogenes* na hemocultura. Antes do internamento, 21,4% estavam medicadas com aciclovir e 12,5% com antibiótico. A média da duração do internamento foi 4,9 dias. Uma das crianças faleceu, as restantes apresentaram boa evolução. **Comentários:** A evolução da varicela é benigna na maioria dos casos, mas pode conduzir a complicações graves e mesmo à morte, como constatado nesta casuística. Devido ao seu prolongado período de contágio, o que condiciona muitas vezes o absentismo familiar, a varicela contribui com elevados custos para a sociedade. A vacina contra a varicela é actualmente recomendada para vacinação universal nos Estados Unidos da América e alguns países da Europa, tendo-se mostrado eficaz na redução do número de casos de varicela, suas complicações e principalmente na mortalidade.

**Palavras-chave:** varicela, criança

#### PD354- Abscesso amebiano - a propósito de um caso clínico

Joana Regala<sup>1</sup>; Pedro Garcia<sup>1</sup>; Luís Ribeiro da Silva<sup>1</sup>; Luís Varandas<sup>1</sup>; Gonçalo Cordeiro Ferreira<sup>1</sup>

1- Hospital Dona Estefânia - Centro Hospitalar de Lisboa Central

**Introdução:** A Amebíase é uma doença parasitária causada pelo protozoário *Entamoeba histolytica*. O abscesso hepático é a manifestação mais comum da doença extra-intestinal. A apresentação clínica pode ser muito variável o que constitui um desafio diagnóstico principalmente em países não endémicos. O diagnóstico tardio do abscesso amebiano pode levar a complicações com elevada morbidade e mortalidade. **Caso Clínico:** Criança de 8 anos, sexo feminino, natural de S. Tomé e Príncipe, com quadro de febre arrastada e doença multisistémica caracterizada por pneumonia com derrame pleural, derrame pericárdico e evolução para anasarca acompanhada de tumefacção supra-hepática detectada em ecografia suspeita de lesão neoplásica. Após vários ciclos de terapêutica antibiótica e medidas de suporte nomeadamente toracocentese evacuadora, diuréticos e transfusões múltiplas de albumina e concentrado eritrocitário foi evacuada para Portugal (Hospital Dona Estefânia) para esclarecimento etiológico. Na observação à entrada destacava-se hepatomegália dolorosa de superfície lisa e semiologia respiratória compatível com derrame pleural. Analiticamente não apresentava alterações do leucograma nomeadamente eosinofilia. A PCR era negativa. Tinha padrão de colestase sem alterações compatíveis com citólise hepática. A prova de Mantoux foi negativa e a pesquisa de *M. tuberculosis* no suco gástrico e secreções brônquicas foi negativa. Exame parasitológico das fezes negativo. A ecografia abdominal demonstrou lesão ovalar de contornos irregulares, hipocogénica e heterogénea, com algumas calcificações parietais, rodeada de halo inflamatório, tendo-se confirmado origem intra-parênquimatosa hepática por TAC. A RMN evidenciou aspectos quísticos compatíveis com lesão de etiologia infecciosa. O doseamento dos marcadores tumorais foi normal. O diagnóstico foi estabelecido por imunoensaio enzimático com serologias positivas para *Entamoeba histolytica* e negativas para *Echinococcus*. A opção terapêutica foi conservadora com amebicida tecidual seguido de amebicida luminal, com evolução clínica e imagiológica favorável. **Discussão:** Este caso clínico ilustra a forma mais comum de apresentação de amebíase extra-intestinal, o abscesso hepático amebiano, bem como a localização típica a nível do lobo direito do fígado e a ausência de eosinofilia. A variabilidade de apresentação clínica da doença amebiana invasiva pode levar a atraso de diagnóstico associado a aumento de morbidade e mortalidade.

**Palavras-chave:** Abscesso amebiano, *Entamoeba histolytica*

#### PD355- Infecções osteoarticulares em idade pediátrica: casuística de 19 anos

Tânia Russo<sup>1</sup>; Maria Manuel Zarcos<sup>1</sup>

1 - Hospital de Santo André, E. P. E.

**Introdução:** As infecções osteoarticulares são infecções bacterianas graves, com potenciais sequelas incapacitantes a longo prazo. O diagnóstico e a escolha da terapêutica permanecem um desafio, sobretudo nos primeiros anos de vida. **Materiais e métodos:** Estudo descritivo retrospectivo, através da consulta dos processos clínicos referentes a crianças com internamento no Serviço de Pediatria entre Janeiro de 1990 e Junho de 2009 por artrite séptica, osteomielite ou espondilodiscite. Foram analisadas variáveis demográficas, clínica, exames complementares de diagnóstico, terapêutica e evolução.

**Resultados:** Obteve-se um total de 27 casos, 18 (67%) do sexo masculino. A média de idades foi de 5,2±5,5 anos e mediana 2,1 anos (48% tinha menos de 2 anos). Registaram-se 14 casos de artrite, 6 de osteomielite, 5 de espondilodiscite e 2 casos de artrite com osteomielite. O joelho e a tibia foram os locais mais afectados. Um terço das crianças apresentava factores de risco, sendo o traumatismo o mais frequente. A demora média entre o início dos sintomas e o diagnóstico foi de 6,4±10,5 dias (mediana 3,0). Menos de metade (6/13) das ecografias articulares mostrou alterações; a totalidade das cintigrafias ósseas (7) e das ressonâncias magnéticas (3) foi diagnóstica. As hemoculturas foram positivas em 33% dos casos (8/24), 7 por *Staphylococcus aureus* sensível à meticilina e 1 por *Streptococcus pneumoniae*; nos 5 casos em que foi feita aspiração do líquido articular o exame bacteriológico foi negativo. Foi instituída terapêutica com flucloxacilina a 21 crianças, em monoterapia (12) ou em associação com aminoglicosídeo (5) ou cefalosporina (4); a duração média de antibioterapia endovenosa foi 13,7±8,3 dias e total foi 44±19 dias. Em nenhum caso se registou recorrência ou complicações. **Discussão:** As infecções osteoarticulares predominam nos grupos etários mais jovens, tal como descrito na literatura. O agente mais frequente permanece o *Staphylococcus aureus*. Apesar de ser descrita como o método mais sensível para o diagnóstico etiológico, a punção articular foi sempre negativa neste estudo. A cintigrafia óssea e a ressonância magnética são os exames imagiológicos mais sensíveis; a radiografia e a ecografia normais não excluem o diagnóstico.

**Palavras-chave:** Artrite, osteomielite, espondilodiscite, cintigrafia

#### PD356- Infecções do Sistema Nervoso Central (SNC) no 1º ano de vida

Gabriela Pereira<sup>1</sup>; Ariana Afonso<sup>1</sup>; Carla Sá<sup>1</sup>; Almerinda Pereira<sup>1</sup>

1- Hospital de Braga

**Introdução:** A clínica das infecções do SNC no 1º ano de vida não é específica. A etiologia depende da idade da criança, estado imunológico e contexto epidemiológico. **Objectivos:** Caracterização clínica, etiológica e prognóstica das infecções do SNC no 1º ano de vida. **Métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo, por consulta dos processos clínicos das crianças internadas com diagnóstico de infecção do SNC, com idade igual ou inferior a 12 meses, entre Janeiro 2000 e Dezembro 2007. **Resultados:** Diagnóstico de infecção do SNC em 33 crianças: 30 meningites, 2 meningoencefalites e 1 caso de abscessos cerebrais. Predomínio do sexo masculino e mediana de idade 4 meses. Pico de diagnósticos em 2006, com 30% dos casos. Shunt ventrículo-peritoneal como factor predisponente em 1 caso. Apresentação clínica com febre em 27/33, alteração do estado geral em 17/33, recusa alimentar 12/33, fontanela anterior abaulada 7/33, exantema 7/33, convulsões 6/33, vômitos 4/33, hipotonia 2/33 e rigidez da nuca 1/33. Antibioterapia prévia à admissão em 5/33 doentes. Pleiocitose do LCR à admissão em 31/33. Observação de Gram em 15/16 infecções bacterianas, com resultado positivo em 11/15. Isolamento de agente no LCR em 20 casos (16 infecções bacterianas, pneumococo em 6, e 4 infecções víricas a enterovírus). Terapêutica empírica inicial com antibiótico em 31 e antivírico em 3 casos. Alterações neuroimagiológicas de novo 10/23 casos (10 infecções bacterianas), e alterações electroencefalográficas 9/16 casos (7 infecções bacterianas, 2 infecções víricas). Complicações em 6/33 doentes (6 infecções bacterianas), sendo a hidrocefalia a complicação mais frequente. A duração mediana do internamento das infecções bacterianas foi de 15,5 dias e das infecções víricas de 7,5 dias. Verificaram-se 3 óbitos. Sequelas em 8/24 crianças com seguimento hospitalar (8 infecções bacterianas): paralisia cerebral, atraso de desenvolvimento psicomotor e epilepsia. **Conclusões:** Como seria de esperar, verificamos inconstância de febre e sinais meníngeos na apresentação clínica das infecções do SNC no 1º ano de vida. Perante a inespecificidade dos achados clínicos, importa salientar a necessidade de alta suspeição clínica neste grupo etário. Nas infecções com agente etiológico identificado, predominaram as infecções bacterianas sendo o pneumococo o agente mais frequente.

**Palavras-chave:** Infecções SNC

#### PD357- Varicela e suas complicações: casuística de 11 anos

Rute Barreto<sup>1</sup>; Dora Fontes<sup>1</sup>; Sónia Antunes<sup>1</sup>; Helena Chantre<sup>2</sup>; Isabel Fernandes<sup>1</sup>

1- Hospital do Espírito Santo de Évora- EPE; 2- Unidade de Saúde Familiar Eborae

**Introdução:** A varicela é uma doença viral, muito frequente na infância e geralmente benigna. Contudo trata-se de uma infecção muito contagiosa, que pode ter complicações graves, mesmo em crianças saudáveis. Apesar de exis-

tir uma vacina subsiste grande controvérsia acerca da sua utilização em crianças saudáveis, existindo recomendações recentes da Sociedade de Infecçologia Pediátrica/Sociedade Portuguesa de Pediatria. Efectuou-se um estudo das crianças internadas por complicações de varicela nos últimos 11 anos para avaliação desta doença como causa de internamento em Évora. **Objetivo:** Avaliar os internamentos por complicações de varicela, no que se refere à epidemiologia, clínica, tratamento e evolução. Quantificar a distribuição dos internamentos por ano. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo, através da revisão dos processos clínicos das crianças internadas no Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo de Évora - EPE, entre 1 de Janeiro de 1998 e 31 de Dezembro de 2008, com o diagnóstico de varicela complicada. **Resultados:** No período em estudo, foram internadas 25 crianças por complicações associadas à varicela, sendo 14 do sexo masculino. A idade média foi de 4,7 anos. Duas destas crianças estavam imunodeprimidas. Na maioria dos casos (18) não se conseguiu identificar a fonte de contágio. A complicação mais frequente foi a sobreinfecção cutânea, que determinou 18 internamentos. Quatro crianças tiveram ataxia cerebelosa, o que decorreu em crianças a partir dos 5 anos. Seis crianças tinham feito aciclovir oral antes do internamento e 6 foram medicadas com este fármaco durante o internamento. Os anos nos quais ocorreram mais internamentos foram os de 2004 (7) e 2008 (6). A evolução foi boa em todos os casos. **Comentários:** As complicações da varicela continuam a ser um motivo de internamento importante em crianças saudáveis, como se pode ver pelo número elevado de internamentos em 2008. A complicação mais frequente foi a sobreinfecção cutânea, tal como é referido noutros estudos.

**Palavras-chave:** varicela, complicações, criança, vacina

#### PD358- Quando a zona não vem só

Filipa Reis<sup>1</sup>; Filipa Nunes<sup>1</sup>; José da Cunha<sup>1</sup>; Margarida Pinto<sup>1</sup>; Paula Azeredo<sup>1</sup>  
1- Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** O vírus varicela zoster (VZV), é um vírus neurotrópico da família dos herpesvírus, cuja infecção primária ocorre predominantemente na infância. A sua reactivação é mais comum a partir da 6ª década de vida, sendo pouco frequente em crianças saudáveis (5% abaixo dos 15 anos de idade). As complicações neurológicas - encefalite, meningite, mielite e paralisia dos nervos cranianos - são raras e ocorrem sobretudo em idosos ou imunocomprometidos. **Descrição do caso:** Criança do sexo feminino, de 11 anos de idade, saudável, com história de varicela aos 18 meses, que inicia 2 dias antes do internamento erupção cutânea no dorso e abdómen, sem dor, prurido ou outra sintomatologia associada. No dia do internamento associam-se cefaleias holocranianas com sonofobia, que melhoram parcialmente com o paracetamol, motivo pelo qual recorre ao Serviço de Urgência. À entrada apresentava-se febril, com bom estado geral e hemodinamicamente estável. A erupção vesicular no tronco com distribuição em dermatomo era sugestiva de herpes zoster. Sem sinais meníngeos ou outras alterações ao exame objectivo. Durante o internamento manteve febre e cefaleias intensas, associadas a dois episódios de vómitos. O aparecimento de rigidez terminal da nuca levou à realização de punção lombar, com saída de LCR claro. O exame citoquímico revelou 196 células (89% mononucleadas), proteínas 85,1 mg/dL e glicose 41,9 mg/dL. O exame bacteriológico do liquor foi negativo e a PCR para o VZV foi positiva. Teve alta às 24 horas de internamento, clinicamente melhorada. **Discussão:** A terapêutica da zona está indicada nos adultos, reduzindo a duração da doença e o risco de nevralgia pós-herpética. Em crianças saudáveis a doença é pouco severa e a nevralgia é rara, pelo que o tratamento não está indicado. Até 50% dos doentes com herpes-zoster podem apresentar pleocitose mononuclear ligeira no LCR com discreto aumento do nível de proteínas, embora raramente este achado esteja associado ao isolamento do vírus no liquor. O tratamento da meningite associada à reactivação do VZV não está recomendado nas crianças imunocompetentes.

**Palavras-chave:** Varicela-zoster, Zona, Meningite

#### PD359- Epidemiologia e evolução clínica das infecções respiratórias agudas: internamento hospitalar 2002-2007

Lia Rodrigues e Rodrigues<sup>1</sup>; Marta Nascimento<sup>1</sup>; Ana Cristina Barros<sup>1</sup>; Raquel<sup>1</sup>; Valquíria Alves<sup>1</sup>; Eduarda Cruz<sup>1</sup>  
1- Hospital Pedro Hispano, ULS Matosinhos

**Introdução:** As infecções respiratórias agudas (IRA) são motivo comum de internamento na primeira infância. A maioria é de etiologia vírica, com frequente sobreposição clínica entre os diferentes agentes. **Objetivos:** Avaliar as características epidemiológicas e clínicas dos episódios de internamento

por IRA de etiologia vírica. Determinar a sazonalidade e incidência dos diferentes vírus identificados. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo de internamentos por IRA entre um de Janeiro de 2002 e 31 de Dezembro de 2007. Critérios inclusão: idade inferior a 24 meses, exame virológico de aspirado nasofaríngeo positivo e clínica na admissão de pelo menos um dos seguintes: febre, rinorreia, obstrução nasal, tosse, SDR. Parâmetros avaliados: epidemiológicos, clínicos, laboratoriais, radiológicos, tratamento efectuado e evolução. **Resultados:** Foram incluídas 395 crianças. A prevalência de IRA no internamento foi 5,4%, com 79,5% dos episódios correspondentes a bronquiolites. A maior incidência de vírus respiratórios ocorreu nos períodos de Outono/Inverno, com máximo em 2003. O VSR foi o vírus predominante (82,5%), com um pico estável no mês de Janeiro. Da população estudada 60% era do sexo masculino e a mediana da idade foi menor no grupo VSR (4 vs 6 meses;  $p < 0,05$ ). Na admissão 78,7% dos casos apresentavam SDR, dos quais 22,3% hipóxia. A probabilidade dum episódio de IRA cursar com hipóxia foi maior no grupo de VSR relativamente aos outros vírus ( $p < 0,05$ ). A presença de febre e respectiva duração foi superior nos casos de vírus não VSR ( $p < 0,05$ ). Não se verificaram diferenças entre grupos relativamente à mediana da contagem de leucócitos e PCR, 11100 e 0,9mg/dl respectivamente, nem quanto à apresentação radiológica. Na abordagem terapêutica verificou-se maior necessidade no grupo VSR de instituição de pausa alimentar e fluidoterapia endovenosa, assim como o recurso ao tratamento com broncodilatadores e corticóides ( $p < 0,05$ ). A mediana de dias de internamento foi 6 dias, sem diferenças entre os grupos. Tiveram alta sem medicação 41% dos doentes e a maioria (58,7%) foi encaminhada para o médico assistente. **Discussão e Conclusões:** O isolamento do VSR em contexto de infecção respiratória aguda parece ser um marcador de maior severidade clínica, embora o curso clínico da doença tenha sido favorável em ambos os grupos. O conhecimento das características epidemiológicas e clínicas permite planejar estratégias de intervenção dirigidas.

**Palavras-chave:** Infecções respiratórias agudas, vírus, internamento

#### Área Científica – Medicina do Adolescente

##### PD360- Do rigor dietético à obsessão com o peso: dois casos clínicos de Distúrbio do Comportamento Alimentar em adolescentes com Diabetes mellitus tipo 1

Ana Laura Fitas<sup>1</sup>; Maria Antónia Silva<sup>2</sup>; Maria do Carmo Pinto<sup>3</sup>; Rosa Pina<sup>4</sup>; Guilhermina Romão<sup>5</sup>; Gonçalo Cordeiro Ferreira<sup>6</sup>

1- Unidade de Adolescentes, Hospital de Dona Estefânia; 2- Unidade de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia; 3- Responsável pela Unidade de Adolescentes, Hospital de Dona Estefânia; 4- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia; 5- Coordenadora da Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia; 6- Director da Área de Pediatria Médica do Hospital de Dona Estefânia

**Objetivo:** Pretende-se realçar a prevalência e o impacto dos distúrbios do comportamento alimentar (DCA) em adolescentes do sexo feminino com Diabetes mellitus tipo 1 (DM1), ilustrando-se com dois casos clínicos de doentes seguidas em consulta multidisciplinar, com internamentos na Unidade de Adolescentes do Hospital D. Estefânia. **Contexto:** A prevalência de DCA é superior em adolescentes do sexo feminino com DM1 comparativamente a controlos saudáveis da mesma idade. Como causas desta associação incluem-se: efeitos de doença crónica na imagem corporal; aumento de IMC associado à insulino-terapia e hábitos de cumprimento de plano dietético. A omissão de insulina, incluída como comportamento purgativo nos critérios DSM IV, é um dos métodos para controlo de peso mais utilizados por estas adolescentes. A coexistência de DM1 e DCA condiciona agravamento do prognóstico da primeira, com instabilidade metabólica, aumento do risco de cetocidose diabética, ocorrência mais precoce de complicações microvasculares (retinopatia, nefropatia) e aumento da mortalidade. **Casos clínicos:** JM, adolescente do sexo feminino, com antecedentes pessoais de preocupação com a imagem corporal e DM1 desde os 13 anos de idade. Aos 14 anos, após aumento de peso resultante da estabilização metabólica, inicia restrição alimentar e omissão de insulina, com perda ponderal e deterioração do controlo metabólico. À data de internamento apresentava IMC 17,6 (P10-P25) e critérios de diagnóstico de anorexia nervosa do tipo restritivo. RR, adolescente do sexo feminino, com antecedentes pessoais de hepatite autoimune e diagnóstico de DM1 aos 8 anos. Bom controlo metabólico até aos 12 anos, quando apresenta valores crescentes de HbA1C (até 9%), preocupação excessiva com o ganho de peso e indução voluntária do vómito no mês anterior. À data de internamento apresentava IMC 18,3 (P50) e critérios de diagnóstico de

perturbação do comportamento alimentar sem outra especificação. **Discussão:** Os casos apresentados ilustram alguns factores preditivos de DCA nas adolescentes com DM1, nomeadamente: preocupação com a imagem corporal, com o peso e aumento do IMC (início do DCA após aumento de peso). Nos dois casos, o início do DCA piorou o controlo metabólico, traduzindo-se no aumento da HbA1c. **Conclusão:** A prevalência e o impacto deletério dos DCA nas adolescentes com DM1 devem justificar elevado nível de suspeição diagnóstica e identificação precoce dos factores preditivos desta comorbidade.

**Palavras-chave:** diabetes, comportamento alimentar, HbA1c, prognóstico

### PD361- Um Caso Raro de Retenção Urinária Aguda

Marta Santalha<sup>1</sup>; Miguel Fonte<sup>2</sup>; Filipa Correia<sup>1</sup>; Cristina Ferreira<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Alto Ave - Unidade de Guimarães; 2- Centro Hospitalar de Trás-os-montes e Alto Douro

**Introdução:** A retenção urinária é pouco frequente em pediatria e a sua etiologia varia com a faixa etária. Pode ser congénita, mais frequente, ou secundária a diversos processos (traumáticos, inflamatórios, cirúrgicos, medicamentosos, neurológicos ou por compressão intrínseca ou extrínseca da uretra - neoplasia, litíase ou massa pélvica). **Descrição do caso:** Apresenta-se o caso de uma adolescente de 13 anos que recorreu, pela segunda vez, ao serviço de urgência, com quadro clínico de algia hipogástrica, retenção urinária e obstipação com 4 dias de evolução, constatando-se ao exame objectivo a presença de uma massa ocupando a região hipogástrica. Efectuou radiografia simples do abdómen (sentada) que evidenciou moderada aerocolia na metade superior do abdómen, sem níveis hidroaéreos, com imagem radiopaca no terço inferior do abdómen. A ecografia abdomino-pélvica mostrou distensão da cavidade vaginal e uterina por conteúdo impuro, sugerindo hematocolpos e hematometra. Realizou himeniotomia cirúrgica, com drenagem de conteúdo hemático, verificando-se evolução clínica favorável. **Discussão:** A inspecção atenta dos genitais externos é fundamental, logo após o nascimento, para o diagnóstico de hímen imperfurado. Quando não detectado e tratado no período neonatal, na sua maioria, o diagnóstico é realizado tardiamente em idade pubertária perante o aparecimento de complicações. Assim, salienta-se a importância de uma correcta anamnese e exame físico completo e atento (não esquecendo avaliação do desenvolvimento pubertário) perante sintomas pouco frequentes em adolescentes com amenorreia e desenvolvimento de caracteres sexuais secundários, permitindo o diagnóstico de uma anomalia congénita antes do aparecimento de complicações que podem resultar em graves sequelas para a adolescente.

**Palavras-chave:** Hematocolpos, hematometra, retenção urinária

### PD362- Adolescentes com 15 anos no Serviço de Urgência - Casuística de um ano

Sónia Regina Silva<sup>1</sup>; Fátima Ribeiro<sup>1</sup>; Filipa Rodrigues<sup>1</sup>; Maria Manuel Flores<sup>1</sup>; Sílvia Almeida<sup>1</sup>

1- Hospital Infante D. Pedro

**Introdução:** A Pediatria é a especialidade médica dedicada aos lactentes, à criança e ao adolescente. O Serviço de Urgência (SU) Pediátrico do Hospital Infante D. Pedro (HIP) presta assistência a adolescentes até aos 14 anos (A) e 364 dias (D). Pretende-se o alargamento para os 15A e 364D, o que vai colocar novos desafios ao pediatra geral. **Objectivos:** Caracterizar os episódios de urgência dos adolescentes entre os 15A e os 15A e 364D no SU do HIP, no ano 2008 e estudar o seu impacto no funcionamento do serviço. **Material e Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo por consulta dos episódios de urgência no programa Alert@. Parâmetros analisados: 1. todos os episódios: sexo, residência, data, horário; 2. episódios triados: origem, motivo de vinda ao SU, triagem, acompanhante; 3. episódios observados pelo médico: especialidade que observou, antecedentes pessoais, investigação e procedimentos efectuados, medicação/via de administração, destino, orientação. Os dados foram analisados pelo teste Qui-quadrado. **Resultados:** Ocorreram 1042 episódios, correspondendo a 770 adolescentes (57% do sexo feminino), com uma média de 86,8 episódios/mês (60 - 128). Vinte e quatro por cento foram admitidos mais do que uma vez. O período de maior afluência foi das 12 às 20 horas (51%). Abandonaram o SU 22 adolescentes (50% antes da observação médica). O exterior não referenciado foi a origem mais frequente (89,7%), sendo triados como amarelos 64,6% dos episódios. A patologia traumática foi a principal causa de vinda ao SU (36,5%), com predomínio significativo do sexo masculino ( $p < 0,001$ ). Em média, cada episódio necessitou de observação por 1,13 especialidades: Clínica Geral 60%, Ortopedia 23%,

Ginecologia-obstetrícia 3,7%, Psiquiatria 2,5%. Tiveram alta sem referência 75,5% dos casos, 8,9% foram orientados para o médico assistente e 7,3% para a consulta externa. Ocorreram 43 internamentos: patologia traumática (9), apendicite aguda (8), parto/ameaça de parto (6). Três transferências para o hospital da área de residência e 15 para um hospital central. Não ocorreram óbitos. **Comentários:** De acordo com as admissões no SU Pediátrico em igual período, o referido aumento da idade de assistência levará a um acréscimo de 3% das urgências neste serviço. Salienta-se a diversidade de patologia observada, com elevada percentagem de casos de patologia ortopédica, psiquiátrica e ginecológica/obstétrica, o que alerta para a necessidade de formação específica e trabalho interdisciplinar.

**Palavras-chave:** Adolescentes, Urgência

### PD363- Depressão na Adolescência

Nádia Rodrigues<sup>1</sup>; Ana Castro<sup>1</sup>; Marco Pereira<sup>1</sup>; Alda Melo<sup>1</sup>; Teresa Neto<sup>1</sup>

1 - Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Centro de Saúde Senhora da Hora

**Introdução:** Tem-se verificado um aumento do número de adolescentes com sintomas depressivos. A Depressão tem impacto negativo no crescimento, desenvolvimento, aproveitamento escolar, sociabilização, podendo em casos extremos levar ao suicídio. **Objectivo:** Caracterizar a prevalência de sintomas depressivos em adolescentes de 13 anos, e caracterizar essa sintomatologia. **Métodos:** Estudo transversal que avaliou 45 adolescentes nascidos em 1995. Aplicado um questionário anónimo: 1ª parte sobre antropometria, escolaridade, agregado familiar, doenças crónicas, consumo de álcool e tabaco, escolaridade e profissão dos pais; 2ª parte - Children's Depression Inventory (CDI) - Inventário de Depressão Infantil, questionário padronizado com 27 questões fechadas. Estabelecido o nível de corte em 17 pontos a partir do qual foi caracterizado o grupo com sintomatologia depressiva. Análise estatística efectuada em SPSS versão 16.0. Resultados: Incluímos 45 adolescentes, 51,1% do sexo feminino e 48,9% do sexo masculino. As respostas do CDI determinaram 2 adolescentes (4,4%) com pontuação  $\geq 17$  pontos (com sintomatologia depressiva), 1 do sexo feminino e 1 do sexo masculino. Não foram encontradas diferenças significativas entre os dois grupos quanto às seguintes variáveis: sexo, percentil de peso, estado civil e escolaridade dos pais, agregado familiar, doença crónica, como consumo de álcool ou tabaco. A questão 9 refere-se a risco suicida: as respostas de dois adolescentes foram compatíveis com ideação suicida, mas não pertenciam ao grupo com pontuação  $\geq 17$ . A questão mais cotada a 19 (preocupação com dores) - 66,7% de respostas afirmativas, seguida da questão 13 (incapacidade de tomar decisões) - 48,9%, e da questão 15 (dificuldades nas tarefas escolares) - 40%. **Discussão:** Dada a falta de comparência de vários adolescentes convocados, a amostra é pequena, podendo comprometer os resultados e conclusões. Contudo, não é negligível sintomatologia depressiva em 4,4%, ideação suicida em 4,4% e a elevada percentagem da questão sobre preocupação com dores, que vários autores consideram equivalentes depressivos. Conclusão: O CDI é um instrumento fiável para identificar sintomas depressivos entre os 7 e os 17 anos. Permite identificar adolescentes com sintomatologia depressiva e adolescentes com ideação suicida. São necessários mais estudos com amostras populacionais maiores com o objectivo de identificar de forma mais precisa jovens potencialmente em risco.

**Palavras-chave:** depressão, adolescência, Children's Depression Inventory, CDI

### PD364- Os adolescentes na Urgência do Hospital Nossa Senhora do Rosário

Paula Afonso<sup>1</sup>; Nélia Ferraria<sup>1</sup>; Susana Rocha<sup>1</sup>; Elisabete Gonçalves<sup>1</sup>

1- Hospital Nossa Senhora do Rosário

**Introdução:** Os adolescentes são frequentemente considerados um grupo saudável mas com necessidades e problemas específicos. Numa altura em que se preconiza o alargamento da idade de atendimento pediátrico até aos 18 anos, importa caracterizar esta população de forma a melhorar a qualidade dos cuidados prestados. **Objectivo:** 1- Caracterizar e comparar as necessidades de saúde dos adolescentes observados actualmente na Urgência Pediátrica - UP (10-14 anos) com os observados na Urgência Geral -UG (15-18 anos). 2- Avaliar o impacto do alargamento da idade de atendimento pediátrico até aos 18 anos na UP. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva das fichas clínicas dos adolescentes (10-18 anos) que frequentaram o Serviço de Urgência do Hospital Nossa Senhora do Rosário, durante o mês de Abril de 2009. Analisadas as variáveis: idade, sexo, diagnóstico (segundo ICD 9),

áreas clínicas de observação e destino. **Resultados:** Foram observados na Urgência 892 adolescentes, 535 na UP (53% do sexo masculino) e 357 na UG (41% do sexo masculino). No grupo etário dos 10 aos 14 anos, os seis diagnósticos mais frequentes foram: patologia traumática (33%), gastroentestinal (18%), respiratória (16%), sinais e sintomas mal definidos (13%), da pele e tecido subcutâneo (4%) e sistema nervoso central e órgãos dos sentidos (4%). Destes, todos foram avaliados pela Pediatria e em 29% foi pedida avaliação por outra especialidade. No grupo etário dos 15 aos 18 anos os seis diagnósticos mais frequentes foram: patologia traumática (32%), sinais e sintomas mal definidos (17%), gastroentestinal (10%), infecciosa (8%), gravidez (7%) e tracto genitourinário (6%). Destes 49% foram observados por Medicina, 20% por Ortopedia, 14% por Cirurgia, 10% por Ginecologia e Obstetrícia e 6% por outras especialidades. Em ambos os grupos 14% foram referenciados à consulta e 4% foram internados. A taxa de abandono é superior no grupo dos adolescentes dos 15 aos 18 anos (4%) relativamente ao grupo dos 10 aos 14 anos (0,2%). **Comentários:** Com o alargamento da idade de atendimento prevê-se um aumento de 10,6 % no movimento da UP. Predomina a patologia traumática e gastroentestinal em ambos, ganhando relevo a sintomatologia inespecífica, no grupo dos 15 aos 18 anos. O atendimento a este grupo etário obriga a uma reorganização do serviço de Pediatria, idealmente com a criação de um espaço físico específico e formação dos profissionais.

**Palavras-chave:** Adolescente, Urgência

### PD365- Adolescentes no Serviço de Urgência - Novos desafios da Pediatria

Sandra Costa<sup>1</sup>; Marta Santalha<sup>1</sup>; Armandina Silva<sup>1</sup>

1- CHAA - Hospital de Guimarães

Os adolescentes são dentro da população pediátrica um grupo comparativamente saudável mas, pela existência de comportamentos de risco e sub-utilização dos cuidados de saúde primários, recorrem com frequência aos serviços de urgência hospitalares. Estudo retrospectivo descritivo, incluindo os adolescentes dos 13 aos 16 anos que recorreram ao SU do CHAA Guimarães entre 1 de Janeiro e 28 de Fevereiro 2009, com o objectivo de analisar as suas características e motivos de recurso ao SU, e reflectir sobre a necessidade de adaptação da Pediatria. Registaram-se 717 episódios de urgência de adolescentes dos 13 aos 16 anos, correspondendo a 3,6% do total de episódios; a média de idades foi de  $14,5 \pm 1,1$  anos, com um ligeiro predomínio do sexo feminino (51%). A especialidade de atendimento principal foi a Pediatria em 42,4%, seguida da Ortopedia em 36,5% e da Cirurgia em 13%. As patologias do foro traumático motivaram 39,9% dos recursos ao SU. Analisando-se os doentes observados na Urgência de Pediatria constatou-se: Em 335 dos episódios o doente foi encaminhado para a Urgência de Pediatria, dos quais 5 por pedido de parecer de outra especialidade. Recorreram ao SU sem referência 83% e 54% receberam a cor verde na triagem de Manchester. As queixas mais frequentes foram: febre - 17%, dor abdominal e sintomas relativos ao trato respiratório superior - ambos 10,4%. Foram realizados exames auxiliares de diagnóstico em 50,6%, sendo os radiológicos os mais utilizados. Em 17,5% foi solicitada a colaboração de outra especialidade, mais frequentemente Cirurgia, Ortopedia e Ginecologia/Obstetrícia. Relativamente ao diagnóstico de saída, os mais frequentes foram: patologia do sistema respiratório - 28,3%, e patologia do sistema digestivo - 17,8%; de salientar 14 casos de intoxicação medicamentosa voluntária/alcoólica, 7 diagnósticos de distúrbio da ansiedade e 1 caso de gravidez. Foram internados 24 doentes (7,6%), dos quais 19 por Pediatria, e 5% foram orientados para consulta externa. A frequente necessidade de abordagem multidisciplinar e recurso a exames complementares, traduzem algumas das dificuldades encontradas na orientação destes doentes. Salientam-se ainda as patologias do foro psiquiátrico, o abuso de substâncias e a patologia obstétrica, previamente pouco frequentes na população abrangida pela Pediatria, e que com o alargamento da idade de atendimento constituem novos desafios para os quais a Pediatria terá que se adaptar.

**Palavras-chave:** adolescentes, serviço de urgência

### PD366- Anorexia Nervosa - Casuística dos internamentos no Hospital Dona Estefânia

Alexandra Gavino<sup>1</sup>; Sérgio Laranjo<sup>2</sup>; Maria do Carmo Pinto<sup>3</sup>; Leonor Sasseti<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Santarém; 2- 1Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, CHLC; 3- Unidade de Adolescentes, Serviço 1 de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, CHLC

**Introdução:** A Anorexia Nervosa (AN) é uma Perturbação do Comportamento Alimentar, com uma incidência estimada de 1% da população,

maioritariamente adolescentes. Nos últimos anos tem-se verificado um aumento da sua incidência bem como um início de doença cada vez mais precoce. As recaídas são frequentes e o internamento é muitas vezes necessário para estabilização hemodinâmica e intervenção psicoterapêutica.

**Objectivos:** Caracterização demográfica e clínica dos doentes internados no HDE, com o diagnóstico de AN. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes com o diagnóstico de AN internados na Unidade de Adolescentes ou no Serviço de Pedopsiquiatria do HDE, no período de Julho de 2005 a 31 de Maio de 2009. Obtiveram-se 43 processos clínicos, dos quais se extrairam: dados demográficos, somatométricos à entrada e aquando da alta, seguimento pré e pós internamento, e intercorrências durante o internamento. Os dados foram trabalhados estatisticamente com SPSS. **Resultados:** Obtiveram-se 79 episódios de internamento referentes a uma amostra de 43 doentes (39 raparigas e 4 rapazes), com idade média de 13,5 anos (11-16 anos). 16 doentes foram internados mais do que uma vez. A grande maioria dos doentes (72%) foi inicialmente internada na Unidade de Adolescentes, sendo 30% posteriormente transferidos para o Serviço de Pedopsiquiatria. Os principais motivos de internamento foram: restrição alimentar/perda ponderal (78%), alterações analíticas (5%) e alterações hemodinâmicas (3%). A maioria dos doentes era seguida em ambulatório. Em média o peso à entrada era de 37,6kg e o IMC à entrada de 14,832. Os doentes tiveram alta com peso médio de 42,953 com IMC de 16,910. 48% dos doentes apresentaram bradicárdias sintomáticas durante o internamento, e em 4 ocorreu lipotímia. A duração média do internamento foi 58 dias. Após a alta todos mantiveram seguimento em consulta de Adolescência ou Pedopsiquiatria. **Conclusões:** Os resultados estão de acordo com as séries internacionais excepto a idade média de internamento que é inferior. A maioria necessitou de internamento na Unidade de Adolescentes e no Serviço de Pedopsiquiatria revelando a necessidade de uma abordagem multidisciplinar. Apesar do aumento ponderal verificado, 1/3 dos doentes necessitou de reinternamento o que salienta a importância da monitorização contínua em regime ambulatório.

**Palavras-chave:** Anorexia Nervosa, Internamentos, Adolescentes, Casuística

### PD367- O Espaço Saúde Jovem: a nossa experiência

Ana Catarina Sousa<sup>1</sup>; Teresa Andrade<sup>2</sup>; Teresa Bernardo<sup>2</sup>; Idalina Maciel<sup>3</sup>

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 2- Serviço de Pediatria da Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 3- Serviço de Pediatria da Unidade Local de Saúde do Alto Minho / Coordenadora Espaço Saúde Jovem - Viana do Castelo

**Introdução:** A adolescência é uma fase de consolidação da identidade pessoal, psicossocial e sexual. O Espaço Saúde Jovem (ESJ) é um gabinete de atendimento destinado aos jovens que recorrem por sua iniciativa ou referenciados pela escola na procura de informação e aconselhamento. **Objectivos:** Caracterização dos jovens que recorrem ao ESJ. **Material e Métodos:** Estudo descritivo baseado na informação do questionário da primeira consulta dos adolescentes que recorreram ao ESJ entre Abril de 2008 e Maio de 2009. Analisaram-se os seguintes parâmetros: sexo, idade, habilitações literárias, naturalidade, dados antropométricos, motivo do atendimento, uso de medicamentos, prática de exercício físico e actividade sexual. **Resultados:** Foi aplicado o questionário a um total de 274 adolescentes com idades compreendidas entre os 17 e 26 anos (mediana e média de 18 anos), com 90,1% do sexo feminino. Do total de 267 jovens, 85,3% eram estudantes, 7,5% trabalhadores, 5,6% desempregados e 1,5% trabalhadores-estudantes. Cerca de 33% dos jovens não eram naturais de Viana do Castelo. Verificou-se que 32,1% eram estudantes universitários e 22,6% frequentavam o 12º ano. O motivo do atendimento foi em 82,5% relacionado com a área da sexualidade e planeamento familiar. Quanto à avaliação do índice de massa corporal (IMC) em 102 jovens a média de IMC foi de 22,6 Kg/m<sup>2</sup>, com 6,9% com IMC < 18,5 Kg/m<sup>2</sup> e 14,7% com IMC > 25 Kg/m<sup>2</sup>. A idade média de início da actividade sexual foi de 16,8 anos, com idade mínima de 12 anos e idade máxima de 22 anos. Do total de 195 jovens, 91,8% referem ter usado protecção na primeira relação sexual, 87,2% destes escolhendo o preservativo, 2,2% o anticoncepcional oral e 9,5% a combinação dos dois. No entanto verifica-se que no total de 153 jovens 9,5% manteve o uso de preservativo e 86,1% mudou para anticoncepcional oral. O uso de contracepção de emergência foi de 3,6%. A prática de actividade física foi referida por 35% dos adolescentes. Disseram tomar medicamentos 11,5% dos adolescentes, destes 39,3% por doença crónica. **Conclusão:** Constata-se uma maior prevalência do sexo feminino. O motivo da consulta prende-se com o planeamento familiar. Dos inquiridos 87,2% usaram preservativo na primeira relação. O recurso à contracepção de emergência é muito baixo (3,6%). É importante a



informação, a educação e o aconselhamento individualizado, tendo em vista um comportamento sexual saudável e responsável e a promoção de estilos de vida saudáveis.

**Palavras-chave:** Espaço Saúde Jovem Adolescência

### PD368- Dor abdominal numa adolescente na pré-menarca - um diagnóstico pouco usual

Sandrina Martins<sup>1</sup>; Hugo Rodrigues<sup>1</sup>; Mariana Costa<sup>1</sup>; Patrícia Carvalho<sup>1</sup>; Miguel Salgado<sup>1</sup>; Isabel Martinho<sup>1</sup>

1- ULSAM - Viana do Castelo

**Introdução:** A dor abdominal é uma das queixas mais frequentes na idade pediátrica. Embora geralmente desencadeada por situações benignas e auto-limitadas, pode necessitar de uma abordagem urgente de forma a evitar situações ameaçadoras à vida. Os autores apresentam uma causa rara de dor abdominal na pré-menarca. **Descrição do caso:** Adolescente de 11 anos, na pré-menarca, sem antecedentes relevantes, recorre ao SU por dor abdominal contínua, de intensidade crescente, localizada no andar inferior, com 24h de evolução. Apresentava, desde há 1 mês, episódios recorrentes de dor com localização semelhante que aliviavam espontaneamente. Sem febre, vômitos, alterações do trânsito intestinal, queixas urinárias ou outra sintomatologia. Na admissão: taquicardia, hipersudorese, dor à palpação dos quadrantes inferiores do abdómen, com massa dolorosa palpável na fossa ilíaca esquerda/hipogástrico. Análises: hemoglobina-13,5g/dl; Leucócitos-14430/ $\mu$ l (N-74,8%; L-15,9%); PCR-1,25mg/dl. Ecografia abdominal: "Aumento do ovário esquerdo, medindo cerca de 14 cm no maior eixo, com heterogeneidade estrutural, achados sugestivos de torção ovárica. Líquido ascítico livre em pequena quantidade.". Foi submetida a laparotomia exploradora onde se evidenciou um ovário esquerdo de cor arroxeada com torção do pedículo. Constatou-se envolvimento da trompa ipsilateral. Não eram visíveis neoformações. Por falta de viabilidade dos anexos, foi submetida a salpingo-ooforectomia esquerda. Os cortes histológicos mostraram edema acentuado e necrose hemorrágica, não evidenciando sinais de malignidade. Não houve intercorrências no pós-operatório e actualmente a adolescente mantém seguimento na consulta de Ginecologia. **Discussão:** A torção ovárica é rara na pré-menarca e está habitualmente associada a quistos ou tumores ováricos, sendo a torção em anexos normais extremamente invulgar. Atribui-se geralmente à presença de um ligamento ovárico longo que permite maior mobilidade dos anexos. O diagnóstico e tratamento precoces podem impedir a perda de viabilidade do ovário. As formas de apresentação mais comuns são a dor pélvica e a presença de massa abdominal e, embora os exames imagiológicos possam sugerir o diagnóstico, só os achados cirúrgicos podem confirmar a torção. O doseamento da Interleucina-6 tem-se demonstrado útil para o diagnóstico, embora sejam necessários mais estudos para testar a sua especificidade.

**Palavras-chave:** boguinha

## Área Científica – Nefrologia

### PD369- Síndrome de Quebra Nozes : A propósito de um caso clínico

Aida Silva e Sá<sup>1</sup>; José Fraga<sup>1</sup>; Cristina Cândido<sup>1</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Trás Montes e Alto Douro

**Introdução:** A Síndrome de Quebra-Nozes (SQN) ou Síndrome de "nutcracker" é uma causa rara de hematuria e resulta habitualmente da compressão da veia renal esquerda (VRE) pela artéria mesentérica superior (AMS) contra a aorta. Desta compressão resulta hipertensão da veia renal esquerda. Manifesta-se por dor lombar e abdominal, com ou sem hematuria macroscópica, microscópica ou proteinúria. **Descrição do caso clínico:** Apresentamos o caso de um adolescente, 11 anos, sexo masculino, referenciado à nossa consulta por hematuria microscópica persistente isolada com cerca de 1 mês de evolução. A hematuria teria sido detectada a primeira vez em contexto de dor abdominal intensa (que não voltou a manifestar). Antecedentes pessoais irrelevantes. Antecedentes familiares: irmão com IRC em regime de diálise (causa não esclarecida). O exame objectivo revelou-se normal. Dos exames complementares realizados é de salientar hemograma sem alterações, função renal conservada, sedimento urinário sem alteração aparente da morfologia ou índices eritrocitários, urocultura negativa, relação Ca/Cr 0,28 (3,4 mg/Kg/dia) e Prot/Cr 0,079, ácido úrico dentro dos valores da normalidade e ecografia abdominal sem alterações. Estudo coagulação sem alterações. As imunoglobulinas, C3 e C4, TASO dentro da normalidade; Auto anticorpos (AntidnsDNA, ANA, ANCA) negativos; Marcadores hepate negativos;

Audiometria normal; Ecocardiograma dentro dos parâmetros da normalidade; CUMS sem evidência de refluxo. Por persistência da hematuria por mais de 1 ano sem causa evidente foi decidida a realização de uma Angio-RMN dirigida às áreas renais que revelou a existência de compressão da VRE entre a AMS e a aorta, estabelecendo o diagnóstico de SQN anterior. Pedido Ecodoppler dirigido aos vasos renais. Após contacto da nefrologia pediátrica optou-se por terapêutica conservadora com vigilância clínica. **Conclusões:** A SQN é uma condição clínica relativamente rara, ainda que provavelmente subvalorizada. Por tal, deve estar sempre presente no nosso raciocínio clínico como diagnóstico diferencial de hematuria.

**Palavras-chave:** Síndrome Quebra- Nozes, Hematuria

### PD370- Papel da ecografia com doppler na avaliação da hematuria

Mariana Rodrigues<sup>1</sup>; João Luís Barreira<sup>2</sup>

1- Hospital de São João E.P.E., Porto; 2- Pediatria - UAG MC - Hospital de São João E.P.E. / Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

O síndrome do quebra-nozes (SQN) é o resultado de uma variante anatómica da emergência da artéria mesentérica superior da aorta, originando compressão da veia renal esquerda com a consequente hipertensão que acaba por causar a ruptura do fino septo que separa as veias do sistema colector ao nível do bacinete. Este síndrome manifesta-se através de dor lombar esquerda e/ou dor abdominal, com ou sem hematuria unilateral; podem ainda estar presente varizes nos membros inferiores, assim como varicocele. É mais frequente em mulheres na 3ª ou 4ª década de vida, embora possa ser encontrada em adolescentes e, mais raramente, em idosos. Esta constelação clínica é muito rara nos países ocidentais, estando a maioria dos casos descritos em literatura dispersa do Oriente. MFMC, 15 anos, sexo masculino, foi referenciado à Consulta de Pediatria Geral por um quadro de hematuria macroscópica terminal persistente de cor vermelha, associada a dor lombar esporádica em moedeira, pouco intensa; negava outros sintomas, nomeadamente disúria, poliaquiúria, edemas, exantemas, queixas articulares, febre ou trauma e não apresentava história de infecções recentes. Sem antecedentes patológicos pessoais ou familiares relevantes, nomeadamente patologia nefro-urológica. Sem hábitos medicamentosos. Ao exame físico, destacava-se a presença de varicocele à esquerda, sem outras alterações; sem hipertensão arterial. Analiticamente: sedimento urinário com 16 eritrócitos/campo não dismórficos e microalbuminúria, sem outras alterações. A urocultura foi negativa e a relação cálcio/creatinina urinária foi normal. O hemograma, função renal, ionograma, cálcio sérico total e o estudo da coagulação foram normais. A ecografia renal com doppler mostrou aumento do calibre da veia renal esquerda até à zona de pinça mesentérica (8 mm), com posterior redução para apenas 2 mm, compatível com SQN. O doente manteve episódios de hematuria progressivamente mais raros e sem sintomas acompanhantes. Dado existirem relatos de remissão espontânea da sintomatologia após o surto de crescimento pubertário, e dada a reduzida influência das queixas na qualidade de vida actual do doente, optou-se por manter atitude expectante. O SQN pode ser facilmente diagnosticado mediante realização de ecografia com doppler, um exame simples e não invasivo. Neste caso, a partir da história clínica e exame físico obtiveram-se pistas fundamentais para o diagnóstico (nomeadamente, varicocele à esquerda).

**Palavras-chave:** Hematuria, Ecografia com doppler, Síndrome do quebra-nozes

### PD371- Raquitismo hipofosfatémico familiar: a propósito de um caso clínico

Arnaldo Cerqueira<sup>1</sup>; Helena Pinto<sup>1</sup>; Helena Jardim<sup>1</sup>; A. Caldas Afonso<sup>1</sup>

1- Unidade de Nefrologia Pediátrica, UAG da MC, Hospital de S. João, E.P.E.-Porto

O raquitismo hipofosfatémico familiar ligado ao cromossoma X é a etiologia mais comum de raquitismo hereditário. Trata-se de uma doença causada por mutação do gene PHEX, que codifica uma endopeptidase implicada na inactivação de um factor fosfatúrico e no metabolismo da vitamina D. Apresenta-se o caso clínico de uma lactente de 2 meses de idade, enviada à consulta de Nefrologia Pediátrica por antecedentes familiares de raquitismo (pai e tia paterna). Tratava-se de uma gestação vigiada, sem intercorrências, com antropometria ao nascimento adequada à idade gestacional. Ao exame objectivo não apresentava alterações (evolução estaturponderal P50-75). Laboratorialmente, aos 4 meses de idade foram evidenciados hipofosfatemia (27,9 mg/L); reabsorção tubular de fósforo de 67% e valores normais de cálcio sérico, vitamina D e calciúria. A radiografia do punho não revelou alte-

rações patológicas. Iniciou tratamento com suplemento de fósforo e alfacalcidol. O estudo genético confirmou a mutação do gene PHEX, nomeadamente a mutação c.2071-1G>A no intrão 20, ainda não descrita previamente. A gravidade desta doença é variável, mesmo em elementos de uma mesma família. O quadro clínico caracteriza-se por baixa estatura e deformidades ósseas predominantemente ao nível dos membros inferiores, muitas vezes necessitando de correcção cirúrgica. A instituição precoce do tratamento, tal como no presente caso, reduz a intensidade do atraso de crescimento, sem contudo o normalizar, e as deformidades ósseas sobretudo dos membros inferiores. A monitorização do tratamento deve ser rigorosa de forma a evitar as suas complicações, nomeadamente o hiperparatireoidismo e a nefrocalcinose.

**Palavras-chave:** raquitismo hipofosfatémico, mutação gene Phex

#### PD372- Síndrome de Bartter - um caso clínico com evolução inesperada

Filipa Caldeira<sup>1</sup>; Ana Dias Alves<sup>1</sup>; Manuela Braga<sup>1</sup>; Paulo Calhau<sup>1</sup>  
1- Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** a Síndrome de Bartter é um distúrbio autossómico recessivo, raro, caracterizado por alcalose metabólica hipoclorémica e hipocaliémica, hipercaleiúria e hiperreninemia sem hipertensão arterial associada. A prevalência de heterozigóticos pode atingir um por cento da população geral. O defeito primário é uma alteração irreversível num dos transportadores envolvidos na reabsorção tubular de cloreto de sódio ao nível da ansa de Henle.

**Descrição do caso:** os autores relatam o caso clínico de um lactente de 7 meses, com antecedentes de polihidrâmnios detectado às 28 semanas de gestação e que 2 meses antes do internamento inicia um quadro insidioso de recusa alimentar progressiva e perda ponderal significativa. Na admissão destaca-se uma importante desnutrição calórica. A avaliação analítica revela alcalose metabólica hipoclorémica e hipocaliémica, hiponatremia, aumento da renina e aldosterona plasmáticas e uma fracção de excreção de sódio urinário aumentada. A ecografia renal e vesical revela-se normal. Colocada a hipótese diagnóstica de Síndrome de Bartter, inicia correcção hidro-electrolítica e suplementação de potássio. Verifica-se uma melhoria clínica e laboratorial progressivas, motivo pelo qual a suplementação de potássio é reduzida gradualmente, e suspensa 3 semanas após o internamento. Actualmente, com 20 meses de idade, não necessita de qualquer terapêutica, mantendo-se clínica e laboratorialmente estável. **Discussão:** o interesse do presente caso relaciona-se com a raridade da doença, a evolução clínica favorável, e a persistência de controle analítico normal na ausência de terapêutica de suplementação. Os autores defendem a necessidade de um estudo genético para confirmação diagnóstica.

**Palavras-chave:** Síndrome de Bartter, estudo genético

#### PD373- Dilatação pielocalicial pré-natal - a importância do seu seguimento

Helena Rios<sup>1</sup>; Filipa Rodrigues<sup>2</sup>; Elsa Hipólito<sup>2</sup>; Maria Manuel Flores<sup>2</sup>; Paula Rocha<sup>2</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Hospital Infante D. Pedro - Aveiro

**Introdução:** A dilatação pielocalicial (DPC) é a anomalia congénita detectada com mais frequência nas ecografias pré-natais, correspondendo a 30-50% de todas as anomalias. Devem ser alvo de vigilância pós-natal as crianças cujas ecografias pré-natais apresentem um diâmetro antero-posterior do bacinete significativo tendo em conta a idade gestacional. Desta forma pretende-se o diagnóstico de patologia subjacente e a preservação da função renal. **Caso clínico:** Menina de 6 anos, trazida ao Serviço de Urgência por febre com 3 dias (D) de evolução, acompanhada de dor abdominal nos quadrantes direitos (D4) e anorexia. Em D2 e 3 de doença apresentou vômitos alimentares (nº3/dia). Como antecedentes: diagnóstico pré-natal (2º trimestre de gestação) de DPC direita (14mm), seguida em consulta até aos 3 meses; 2 episódios de cistite (5 meses e aos 5 anos), sem investigação posterior. Ao exame objectivo: criança magra, com palidez cutânea; abdómen mole e depressível, doloroso à palpação dos quadrantes direitos, massa palpável no hipocôndrio direito cerca de 4-5cm abaixo da grelha costal; Murphy renal positivo à direita. Ecografia abdominal superior mostrou acentuada DPC à direita, com marcada distensão do bacinete, muito globoso; material heterogéneo no sistema excretor direito dilatado, sugestivo de piodrose; ectasia pielocalicial esquerda, bacinete com 12mm de diâmetro antero-posterior, sem ectasia uretérica. Analiticamente: 12,6x10<sup>9</sup>/L leucócitos com 8,56x10<sup>9</sup>/L neutrófilos, proteína C reactiva de 13,15mg/dL; ureia e creatinina normais; numerosos leucócitos no sedimento urinário com identificação de *Escherichia Coli* na urocultura. Internada sob cefuroxime e gentamicina endovenosa.

Apirética desde D2 de antibioterapia. Sempre com boa diurese. Em D10 de tratamento realizou cintigrafia renal com MAG3: síndrome de junção bilateral (pior à direita), função diferencial rim direito - 47% e rim esquerdo - 53%. Teve alta após 14 dias de cefuroxime endovenoso, com melhoria clínica e ecográfica, e sob profilaxia com cefradaxil 15mg/Kg/dia. Orientada para as consultas de uronefrologia e cirurgia urológica. **Comentários:** Apesar da benignidade associada à maioria das DPC pré-natais, é fundamental planificar a vigilância pós-natal. Um seguimento clínico e/ou imagiológico pelo menos até aos 12 meses de idade é aconselhado, de forma a minimizar o risco de lesões renais.

**Palavras-chave:** dilatação pielocalicial, infecção urinária, piodrose, síndrome de junção

#### PD374- Pseudohipaldosteronismo Secundário por ITU por *Aerococcus viridans*

Ana Luísa Santos Leite<sup>1</sup>; Vinhas da Silva<sup>1</sup>; António Vilarinho<sup>1</sup>; Graça Ferreira<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

**Introdução:** O *Aerococcus viridans* é uma bactéria gram-positiva raramente patogénica no ser humano. Foram descritos alguns casos de infecção do tracto urinário (ITU) por este agente, particularmente em doentes imunodeprimidos. O Pseudohipaldosteronismo Secundário (PHAS) é um síndrome de resistência tubular transitória à acção da aldosterona, reconhecido desde há mais de duas décadas, que surge na criança pequena com malformação nefrourológica e/ou infecção do tracto urinário. **Caso Clínico:** Descrevemos o caso de uma criança do sexo masculino com uropatia obstrutiva grave e antecedentes de internamento por pseudohipaldosteronismo secundário (PHAS) no período neonatal, em contexto de ITU por *E. faecalis*, após o qual foi submetido a cistostomia. Aos 3 meses de vida foi reinternado por vômitos e má evolução ponderal, revelando hiponatremia, hipercaleiemia, acidose metabólica e níveis elevados de aldosterona e renina plasmáticos. A urina, colhida por punção vesical, era turva, tendo-se isolado *Aerococcus viridans* no exame cultural. Melhorou clínica e laboratorialmente após antibioterapia, com consequente correcção progressiva do desequilíbrio hidroelectrolítico e hormonal. **Conclusão:** Os autores apresentam o que pensam ser o primeiro caso clínico de PHAS por ITU por *Aerococcus viridans* na criança, dado não ter sido encontrada referência prévia na literatura. Embora esta bactéria não seja um agente habitual de ITU, o seu isolamento não deve ser desvalorizado, particularmente quando ocorre em crianças com uropatia malformativa grave. A correcção hidroelectrolítica e a instituição da antibioterapia adequada permitem resolver estas situações potencialmente fatais.

**Palavras-chave:** *Aerococcus viridans*, criança, infecção do tracto urinário, pseudohipaldosteronismo secundário

#### PD375- Nefrite lúpica grave, o que fazer? Optámos pela plasmáfereze

Andreia Mascarenhas<sup>1</sup>; Ana Paula Serrão<sup>1</sup>; Isabel Castro<sup>1</sup>

1- Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** No lupus eritematoso sistémico (LES) o envolvimento renal é o factor determinante do prognóstico. A nefrite é uma das suas principais formas de apresentação na idade pediátrica e ocorre em cerca de 30 a 70% dos doentes. A classe IV (classificação da OMS) é a forma histológica mais comum e a sua gravidade impõe uma terapêutica imunossupressora agressiva. Em situações graves e/ou refractárias ao tratamento, o uso de plasmáfereze, apesar de controverso, continua a ser uma opção terapêutica coadjuvante a considerar. **Caso clínico:** Rapariga de 10 anos de idade, sempre saudável, internada por síndrome nefrítico/nefrótico, tendo-se diagnosticado nefrite lúpica classe IV. Iniciou pulsos de metilprednisolona e de ciclofosfamida (CYC). Por agravamento clínico - hipertensão arterial grave, aumento de peso, oligúria (0,15 ml/kg/hora) e agravamento da função renal (TFG 29 ml/1,73 m<sup>2</sup>/min) - fez plasmáfereze (5 sessões). Em D19 por cefaleias, alteração do estado de consciência (Glasgow 3) e bradicardia, associadas a hipertensão arterial grave (TAS 208 e TAD 128 mmHg), foi transferida para a UCIP onde recebeu apoio ventilatório durante 24 horas. A TAC - CE e o EEG foram normais. Foi excluído síndrome anti-fosfolipídico. Por agnosia visual e alexia realiza RMN - CE que revela leucoencefalopatia posterior reversível, compatível com encefalopatia hipertensiva. Após o 2º pulso de CYC, tem alta clinicamente estável, com função renal normal, tensão arterial controlada sob terapêutica (ibesartan, nifedipina e enalapril), mantendo proteinúria nefrótica (110 mg/m<sup>2</sup>/h) e Ac.anti ds-DNA positivos. Após o 3º ciclo de CYC houve melhoria da proteinúria (12,9 mg/m<sup>2</sup>/h) e os marcadores de actividade da

doença tornaram-se negativos de forma mantida. Actualmente com 5 pulsos de CYC encontra-se clinicamente bem. **Comentários:** Apesar de a doença renal ser uma forma frequente de apresentação do LES, não é comum reverter-se da gravidade do caso apresentado, a qual motivou o uso da plasmáferese, que pensamos ter sido um importante factor de controlo da doença.

**Palavras-chave:** Nefrite lúpica, plasmaferese

#### PD376- Síndrome de Fanconi secundário a Cistinose: caso clínico

Ana Filipe Almeida<sup>1</sup>; Ana Teixeira<sup>1</sup>; Natacha Santos<sup>1</sup>; Filipa Flor de Lima<sup>1</sup>; Carla Rocha<sup>1</sup>; Mariana Magalhães<sup>1</sup>; Esmeralda Rodrigues<sup>2</sup>; Helena Pinto<sup>3</sup>; A. Caldas Afonso<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria UAG-MC, Hospital S. João E.P.E. - Porto; 2- Unidade Doenças Metabólicas/S. Pediatria UAG-MC, Hospital S. João E.P.E. - Porto; 3- Unidade Nefrologia/S. Pediatria UAG-MC, Hospital S. João E.P.E. - Porto

**Introdução:** A cistinose, principal causa de Síndrome de Fanconi na criança, é uma doença hereditária, caracterizada por um defeito no transporte lisossomal da cistina, que provoca a sua deposição nos tecidos e lesões multissistémicas. A forma mais comum e mais severa surge durante a infância e evolui para insuficiência renal terminal, sobretudo se não tratada. A precocidade do tratamento da tubulopatia e da prescrição da cisteamina permitem uma melhor evolução. **Caso Clínico:** Apresenta-se o caso clínico de um lactente de 8 meses, do sexo masculino, internado para estudo de má evolução estaturponderal desde os 4 meses (cruzamento de percentis P25 para P5) e, desde há 2 semanas, polidipsia e diminuição do apetite. Ao exame objectivo não apresentava alterações de relevo. O estudo efectuado revelou acidose metabólica hiperclorémica com anion gap normal (bicarbonato 14mEq/L), hipofosfatemia (19,9mg/L), proteinúria (2,43g/L), glicosúria (300mg/dL) e aumento da fracção de excreção de fósforo (40%), estabelecendo, desta forma, o diagnóstico de Síndrome de Fanconi. Prosseguiu-se a investigação, com doseamento de cistina intraleucocitária, que se revelou aumentado (5 µmol cistina/g proteína), o que permitiu efectuar o diagnóstico de Cistinose. A radiografia do punho evidenciou alterações compatíveis com raquitismo e a avaliação oftalmológica nesta altura foi normal. Foi instituída terapêutica de reposição com bicarbonato de sódio, vitamina D3, suplementos de fósforo e potássio, e iniciou bitartrato de cisteamina. **Comentários:** Os autores pretendem com o presente caso chamar a atenção para uma patologia que, apesar de rara, é a principal causa de Síndrome de Fanconi na criança. A Cistinose, se não tratada, cursa com elevada morbidade, nomeadamente insuficiência renal crónica, alterações oftalmológicas, atraso estaturponderal, hipotiroidismo, diabetes mellitus, polineuropatia e alterações do Sistema Nervoso Central. O diagnóstico e tratamento precoces são factores essenciais no prognóstico, que se modificou drasticamente desde a introdução da cisteamina, da hormona de crescimento e do transplante renal.

**Palavras-chave:** Síndrome de Fanconi, Cistinose, Cistina

#### PD377- Refluxo vesicoureteral familiar

Carla Rocha<sup>1</sup>, Filipa Flor de Lima<sup>1</sup>, Mariana Magalhães<sup>1</sup>, Helena Pinto<sup>1</sup>, J. Estevão Costa<sup>2</sup>, A. Caldas Afonso<sup>1</sup>

1- Unidade de Nefrologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Hospital de S. João, E.P.E. - Porto; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de S. João, E.P.E.- Porto

O refluxo vesicoureteral (RVU) é a uropatia malformativa hereditária de maior incidência na população, entre 1 a 2%. Em irmãos de doentes afectados e filhos de progenitores com RVU a incidência pode atingir os 35 a 60%, sugerindo um padrão de transmissão autossómico dominante. Apresenta-se o caso clínico de uma família com 3 irmãos afectados, dois deles gémeos dizigóticos. Nos antecedentes familiares, a mãe de 35 anos, tem história de ITUs de repetição na infância, dilatação pielocalicial e HTA. O irmão mais velho, com 8 anos de idade, teve pielonefrites recorrentes e diagnóstico de RVU grau III, operado. O primeiro gémeo dizigótico, do sexo feminino, teve o primeiro episódio de pielonefrite aguda aos 4 meses. No seu seguimento, efectuou cintigrafia que revelou rim direito de menores dimensões e hipofuncionante e cistografia que demonstrou RVU grau III bilateral e bifidez piélica esquerda, tendo sido submetida a tratamento endoscópico do refluxo. Realizou-se estudo imagiológico ao segundo gémeo, sem antecedentes de ITU, que apresentava na ecografia renopélvica dilatação pielocalicial bilateral, cintigrafia com DMSA com rim esquerdo atrofico e hipofuncionante e lesões corticais bilaterais e na cistografia RVU grau III à esquerda. Foi submetido com sucesso a tratamento endoscópico do RVU aos 5 anos de idade. Os autores realçam a elevada probabilidade nesta família de desenvolvimento de

nefropatia de refluxo e malformação renal congénita. A presença de refluxo vesicoureteral intrauterino pode explicar a presença de lesões renais precoces e permanentes, condicionando hipofunção renal. O diagnóstico precoce é essencial no seguimento e abordagem desta patologia. O estudo genético do refluxo vesicoureteral ainda não é realizado por rotina; o conhecimento das mutações genéticas envolvidas permitiria compreender o desenvolvimento de complicações e identificar, por métodos não imagiológicos, os familiares afectados ou em risco de vir a desenvolver doença renal permanente.

**Palavras-chave:** refluxo vesicoureteral, hereditariedade, imagiologia

#### PD378- 10 Anos de Glomerulonefrite Aguda Pós-Estreptocócica

Duarte Malveiro<sup>1</sup>; Sara Pimentel Marcos<sup>1</sup>; Maria Gorete Vale<sup>1</sup>

1 - Hospital São Francisco Xavier - CHLO

**Introdução:** Na idade pediátrica a glomerulonefrite aguda pós-infecciosa é a causa mais frequente de síndrome nefrítica (SN), sendo a glomerulonefrite pós-estreptocócica (GNAPE) o seu paradigma. A incidência tem diminuído nos países desenvolvidos, reportando-se apenas casos esporádicos, sendo a evolução clínica e laboratorial habitualmente favorável. **Material e Métodos:** Realizou-se um estudo retrospectivo baseado na revisão dos processos clínicos das crianças com GNAPE internadas no Serviço de Pediatria do HSFX e seguidas na Consulta de Nefrologia entre 1999-2009. Este estudo teve como objectivo analisar a evolução clínica, laboratorial e tratamento. Avaliaram-se os seguintes parâmetros: sexo; idade; infecção prévia e tempo de latência; apresentação clínica, laboratorial (função renal, ionograma, C3, C4, hemoglobina, exame sumário de urina, evidência de infecção estreptocócica prévia) e imagiológica (ecografia renal); tratamento; duração do internamento. Os doentes foram reavaliados à data da alta e às 6-10 semanas de evolução. **Resultados:** Das 11 crianças, 73% eram do sexo masculino e a idade mediana de 4 anos. 73% tinham história de infecção respiratória alta prévia com latência média de 2 semanas. 18% apresentavam todos os critérios de SN. Todos tiveram evidência de infecção estreptocócica prévia, diminuição do C3 e C4 normal. 45% tinham anemia e 73% alterações da função renal ou do ionograma. Todos tinham hematúria e proteinúria (64% na faixa nefrótica) e 36% alterações no sedimento urinário. Ecografia renal sem alterações maior. 55% necessitaram de anti-hipertensores. Foi utilizada antibioterapia em 55%. O tempo médio de internamento foi 10 dias. À data da alta 64% mantinham hematúria microscópica e 55% proteinúria discreta. Às 6-10 semanas 18% mantinham C3 diminuído. **Conclusão:** Os resultados estão, em geral, de acordo com a literatura, concluindo-se que a GNAPE é actualmente uma entidade esporádica com apresentação clínica e laboratorial bem definida e, na criança, com evolução habitualmente favorável. Constatámos elevada percentagem de proteinúria na faixa nefrótica e em 18% normalização tardia de C3. Estes aspectos permitem admitir a existência de alterações na susceptibilidade individual dos hospedeiros, assim como variações nas estirpes estreptocócicas ou na sua imunogenicidade/patogenicidade ao longo do tempo. Como em todas as revisões de processos clínicos, a identificação de erros e lacunas levará à melhoria dos registos e da prática clínica.

**Palavras-chave:** Glomerulonefrite Pós-estreptocócica, Síndrome nefrítica

#### PD379- Hidronefrose com diagnóstico pré-natal: casuística de 5 anos

Amélia Moreira<sup>1</sup>; Cristiana Couto<sup>1</sup>; Rute Moura<sup>1</sup>; Cristina Ferreira<sup>1</sup>; Cláudia Tavares<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Alto Ave - Guimarães

**Introdução:** A hidronefrose (dilatação piélica e/ou calicial do rim), surge na ecografia fetal em 1-5% das gestações. Constitui a alteração mais frequentemente detectada na ecografia pré-natal e, muitas vezes, resolve espontaneamente. O objectivo desta revisão casuística foi avaliar a persistência da hidronefrose no período pós-natal e seu significado clínico, reflectindo acerca do protocolo utilizado na consulta de Pediatria-Doenças Renais do CHAA. **Materiais e Métodos:** Estudo retrospectivo, com consulta dos processos clínicos, de todos os neonatos com diagnóstico pré-natal de hidronefrose, nascidos entre 2003 e 2007, e orientados para a consulta de Doenças Renais do CHAA. A hidronefrose foi definida por um diâmetro antero-posterior do bacinete  $\geq 5$  mm, em ecografia do terceiro trimestre. A primeira ecografia pós-natal foi efectuada maioritariamente na primeira semana de vida. **Resultados:** Foram detectados 266 casos (1,8% dos nascimentos) de hidronefrose em ecografia pré-natal, 194 do sexo masculino; unilateral em 149, e bilateral em 117. A hidronefrose foi confirmada em ecografia pós-natal (durante a primeira semana de vida/ ao mês de idade) em 126 crianças (47,4%). Em 30,9% dos confirmados, a hidronefrose resolveu espontaneamente até aos 12 meses.

Observou-se refluxo vesicoureteral em oito casos e síndrome de Junção em sete (nestes últimos o diâmetro do bacinete, pré ou pós-natal, foi superior a 10 mm). **Conclusões:** A hidronefrose atingiu predominantemente o sexo masculino e, apenas cerca de metade dos casos foram confirmados em ecografia pós-natal. Mais frequentemente, as hidronefroses foram transitórias e resolveram espontaneamente; em 1/3 casos durante os primeiros 12 meses. A definição utilizada teve um baixo valor preditivo positivo de uropatia (16,6%).

**Palavras-chave:** hidronefrose pré-natal, uropatia

### PD380- A importância da tensão arterial - Caso Clínico

Andreia Dias<sup>1</sup>; Maria João Oliveira<sup>1</sup>; Diana Pinto<sup>1</sup>; Paula Matos<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto - Hospital de Santo António

**Introdução:** A nefropatia cicatricial é definida pela presença de cicatrizes renais secundárias à lesão irreversível do parênquima renal. O melhor conhecimento da sua fisiopatologia possibilitou a identificação de diversos mediadores inflamatórios que são responsáveis pela lesão inicial e sua progressão. Dado tratar-se de uma entidade clínica silenciosa, o seu diagnóstico é feito na maioria dos casos na investigação de uma infecção do tracto urinário (83 - 84%) ou menos frequentemente de uma hipertensão arterial (10%) ou de insuficiência renal crónica/terminal (5%). **Caso clínico:** As autoras apresentam o caso clínico de uma criança de 10 anos de idade com queixas de cefaleias occipitais com início há 2 anos, acompanhadas no último ano por episódios sugestivos de encefalopatia hipertensiva e com agravamento progressivo nas semanas prévias ao internamento. Dos antecedentes pessoais a salientar duas infecções do tracto urinário afebris entre os 5 e 6 anos com função renal e ecografia reno-pélvica normais, desaceleração da evolução estatura ponderal a partir dos 6 anos de idade e queixas de polidipsia e enurese nocturna secundária desde há um ano. Ao exame objectivo apresentava bom estado geral, com peso e estatura no P5, hipertensão arterial estadio 2, S1 e S2 hiperfonéticos, pulsos femurais amplos e simétricos, retinopatia hipertensiva. Dos exames realizados a salientar: creatinina sérica de 2,25 mg/dl, taxa de filtração glomerular de 27 ml/min, densidade urinária de 1004, proteinúria nas 24 horas de 37 mg/m<sup>2</sup>/hora. A ecografia renopélvica revelou dois rins atroficos com perda da diferenciação corticomedular. O cintigrama renal com DMSA demonstrou exclusão funcional do rim esquerdo e a CUMS um RVU grau I à direita e grau III à esquerda. Foi feito o diagnóstico de hipertensão arterial secundária a nefropatia de refluxo com insuficiência renal crónica grau IV. Durante o internamento foi necessária a associação de quatro classes de anti-hipertensores para obter valores tensionais abaixo do P90. **Conclusão:** A medição e vigilância da tensão arterial faz parte das consultas de promoção de saúde a partir dos 3 anos de idade ou abaixo desta faixa etária se existirem factores de risco. O desenvolvimento de fármacos capazes de controlar o estado inflamatório responsável pela progressão renal são o grande desafio terapêutico que possibilitará evitar o desenvolvimento das complicações associadas à nefropatia cicatricial, nomeadamente a HTA e IRC.

**Palavras-chave:** hipertensão, nefropatia cicatricial

### PD381- Enurese Nocturna: a experiência de uma consulta hospitalar.

Ângela Dias<sup>1</sup>; Filipa Correia<sup>1</sup>; Andreia Lopes<sup>1</sup>; Ana Luísa Lobo<sup>1</sup>; Cláudia Tavares<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Alto Ave

**Introdução:** A enurese nocturna atinge cerca de 15% das crianças aos 5 anos, causa ansiedade parental e tem forte impacto nas crianças afectadas. **Objectivos:** Caracterizar as crianças seguidas em Consulta de Enurese do CHAA, para identificar características clínicas, laboratoriais e terapêuticas das mesmas. **Materiais e Métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo dos processos das crianças observadas entre 1/1/2006 e 30/6/2009. Registaram-se os dados em base própria e procedeu-se à análise estatística dos mesmos. Categorizou-se a enurese em ligeira (<3 noites molhadas/semana); moderada (3-6 noites/semana) e grave (7 noites /semana). Quanto à terapêutica, definiu-se resposta completa e parcial (se redução de 100% ou de 50-90% das noites molhadas, respectivamente); sucesso persistente e cura (sem recaída aos 6 meses e 2 anos, respectivamente, após suspensão tratamento). **Resultados:** Foram observadas 134 crianças, com um predomínio do sexo masculino (68%). A idade de referência foi, em média, 8,3 anos (mín. 5,5 e máx. 15,5 anos). Foram identificadas pelo médico assistente 73,9% das crianças; 23,9% em Consulta e 2,2% na Urgência de Pediatria. Verificou-se antecedentes familiares de enurese em 51,5%. Tinham enurese primária 73,1% das crianças, 59,2% era monossintomática. Na enurese não monossintomática desta-

cam-se os sintomas de incontinência diurna (79,3%), polaquiúria (55,2%), urgência miccional (53,4%) e ITU (11,8%). Quanto à gravidade, tinham enurese ligeira 35,1%; moderada 55,2% e grave 9,7% do total. Como antecedentes pessoais destaca-se a obstipação, apneia do sono, PHDA e atraso de desenvolvimento. O estudo efectuado envolveu ecografia renovesical (88%), sedimento urinário (86,6%), raio-x da coluna lombossagrada (18,7%) e estudo urodinâmico (2 casos). Instituíram-se medidas gerais em todos os doentes. Foram medicados com desmopressina 54,5%; com oxibutinina 32,1% e com ambos os fármacos 18,7%. O tempo médio de seguimento foi de 18,7 meses. Houve 32% de faltas regulares à consulta. Verificou-se resposta clínica em 89,6% dos doentes (37,3% de cura). **Conclusões:** Os autores destacam a referência tardia dos doentes, que traduz a atitude permissiva dos pais e cuidados de saúde primários face à enurese, reiterada pelas faltas às consultas. Atendendo à boa resposta à terapêutica instituída, reforça-se que a enurese merece uma avaliação cuidada, com instituição de tratamento adequado para minimizar o impacto na família e criança afectados.

**Palavras-chave:** enurese nocturna, consulta

### PD382- Púrpura de Henoch-Schonlein: Casuística 1998-2008

Dora Gomes<sup>1</sup>; Susana Branco<sup>1</sup>; Isabel Andrade<sup>1</sup>

1- Hospital São Teotónio, EPE-Viseu

**Introdução:** A Púrpura de Henoch-Schonlein (PHS) é a vasculite mais frequente em idade pediátrica, afectando principalmente a pele, articulações, tracto gastrointestinal e rins. Embora seja benigna e autolimitada na maioria dos casos, continua a ser causa de internamento e factor de risco de lesão renal. **Objectivos:** Analisar os casos de crianças e adolescentes internados no Serviço de Pediatria com o diagnóstico de PHS; conhecer as características epidemiológicas e clínicas, motivos de internamento e evolução clínica. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo dos casos de PHS internados no Serviço de Pediatria do Hospital São Teotónio-Viseu no período entre Janeiro de 1998 e Dezembro de 2008. Variáveis analisadas: sexo, idade, distribuição anual e sazonal, factores desencadeantes, manifestações clínicas, motivo de internamento, orientação, terapêutica e evolução. **Resultados:** Foram identificados 27 casos de PHS, sendo 74% do sexo masculino, com mediana de 5 anos. Os meses de Primavera e Outono foram os mais prevalentes. Em um terço da amostra estava descrito infecção respiratória prévia. Em relação à clínica a púrpura estava presente em todas as crianças constituindo a forma de apresentação mais comum. Outras manifestações foram articulares em 74%, gastrointestinais em 48% e atingimento renal em 22% dos casos. A forma de apresentação mais frequente da Nefropatia de PHS foi hematuria isolada. Destaca-se a presença de dor escrotal aguda em 15% das crianças. Os principais motivos de internamento foram as manifestações articulares e gastrointestinais. Houve 22% de recidivas, sendo que estas foram mais frequentes na faixa etária dos 5 aos 10 anos e ocorreram em média 227 dias após o diagnóstico. A maioria das crianças efectuou tratamento de suporte. Em cerca de um terço dos casos foi usada corticoterapia por envolvimento articular e/ou gastrointestinal. Em 15% foi necessário uso de antihipertensivos. A duração média de internamento foi de 3,4 dias. A maioria das crianças foi orientada para consulta externa. **Conclusões:** Os resultados obtidos são concordantes com a literatura no que diz respeito ao sexo, grupo etário, factores desencadeantes, clínica e evolução clínica. A incidência de lesão renal encontrada na nossa amostra foi de 22%, semelhante à descrita em outras séries. Deste estudo realça-se a necessidade de seguimento destes doentes a longo prazo dado a possibilidade de recidiva (em 20%) sobretudo no 1º ano após episódio inaugural.

**Palavras-chave:** púrpura, vasculite, nefropatia

### PD383- Anomalias da fusão renal: revisão de 9 casos

Joana Rebelo<sup>1</sup>; Cristina Miguel<sup>1</sup>; Paulo Teixeira<sup>1</sup>

1- CHMA - Unidade de Famalicão

**Introdução:** Das anomalias de fusão renal, o rim em ferradura (RF) é a mais frequentemente diagnosticada, seguindo-se a ectopia renal cruzada (ERC). A maioria dos casos é assintomática, embora possam estar associadas a uma grande variedade de alterações, quer urinárias, quer de outros sistemas. **Objectivos:** Análise e caracterização dos casos de RF e ERC seguidos na consulta de Nefrologia Pediátrica do CHMA-Famalicão. **Material e métodos:** Foram revistos os processos clínicos dos doentes com o diagnóstico de RF ou ERC e avaliados os seguintes parâmetros: sexo, idade ao diagnóstico, tipo de apresentação clínica, exames imagiológicos realizados, alterações associadas e evolução clínica desde o diagnóstico. **Resultados:** Foram anali-

sados 9 casos (7 do sexo masculino); 7 corresponderam ao diagnóstico de RF e 2 ao de ERC inferior com fusão. A mediana de idades ao diagnóstico foi de 6.5 anos (1 mês-12anos). A apresentação clínica foi sintomática em 8 crianças (88.9%): 3 com infecção urinária, 3 com dor abdominal e 2 com enurese. Todas as crianças realizaram ecografia renopélvica e confirmação diagnóstica com cintigrafia renal com <sup>99m</sup>Tc-ácido dimercaptosuccínico (DMSA); 7 realizaram cistouretrografia miccional seriada e 1 cintigrafia renal com <sup>99m</sup>Tc-mercaptopoacetyltriglicina (MAG3). Foram diagnosticadas alterações associadas do sistema urinário em 3 crianças: 2 com refluxo vesicoureteral (RVU) e 1 com síndrome de junção ureteropélvica. Uma criança apresentou alterações extra urinárias, constatando-se surdez neurossensorial. A mediana do tempo de evolução desde o diagnóstico foi de 2.4 anos (6 meses-11anos); 5 crianças permaneceram assintomáticas, enquanto que 3 apresentam enurese e 1 infecções urinárias recorrentes. Uma das crianças com RVU grau III foi submetida a tratamento endoscópico. **Comentários:** O presente estudo confirma a maior prevalência destas anomalias no sexo masculino. Estas malformações são na sua maioria assintomáticas, sendo o diagnóstico realizado acidentalmente ou no contexto de sintomas não directamente relacionados com a própria anomalia, como se verificou neste grupo de crianças. Como esperado, estes doentes apresentaram outras alterações do sistema urinário, nomeadamente RVU. No entanto não foram encontradas, na maioria dos casos, alterações extra urinárias. O diagnóstico atempado destas anomalias é importante para a sua monitorização e eventual prevenção de possíveis complicações.

**Palavras-chave:** Rim em ferradura, ectopia renal cruzada

## Área Científica – Neonatologia

### PD384 - Acidentes Vasculares Cerebrais no Recém Nascido de Termo

Mafalda Lucas<sup>1</sup>; Ana Rodrigues<sup>1</sup>; Sónia Marques<sup>1</sup>; José Carlos Ferreira<sup>1</sup>; Glória Carvalhosa<sup>1</sup>; Ana Maria Neto<sup>1</sup>  
1-Hospital Cuf Descobertas

**Introdução:** Os acidentes vasculares cerebrais (AVC) são cada vez mais diagnosticados no período neonatal e manifestam-se por alterações neurológicas habitualmente traduzidas por convulsões. A incidência na literatura varia entre 24.7/100.000 e 93/100.000. **Objectivo:** Avaliar as sequelas de AVC diagnosticados em recém nascidos no Hospital Cuf Descobertas. **Material e métodos:** Foram analisados retrospectivamente os processos clínicos de três crianças que apresentaram convulsões focais no período neonatal em que os diagnósticos imagiológicos foram de AVC. **Resultados:** 1º caso - sexo feminino actualmente com 6 anos com ligeira assimetria dos reflexos osteotendinosos mas desenvolvimento psicomotor adequado à idade. Etiologia desconhecida. 2º caso - sexo masculino actualmente com 4 anos com paralisia cerebral e epilepsia de difícil controle terapêutico. AVC secundário a vasculite de etiologia viral. 3º caso - sexo feminino actualmente com 6 meses, exame neurológico e DPM normais. Provável trombofilia a aguardar confirmação. **Conclusão:** Dos 3 casos apresentados apenas um (33%) tem sequelas graves. A literatura refere deficiências neurológicas e cognitivas em 50% a 75% dos AVC. A nossa incidência de sequelas poderá estar subestimada devido a uma das crianças ter apenas 6 meses. Pensamos que há necessidade de manter estas crianças em vigilância e intervir precocemente se necessário.

**Palavras-chave:** AVC, recém-nascido de termo, convulsões

### PD385 - Infecção no Recém-Nascido na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais

Maria João Magalhães<sup>1</sup>; Sandra Costa<sup>1</sup>; Carla Sá<sup>1</sup>; Albina Silva<sup>1</sup>; Matos Marques<sup>1</sup>; Eduarda Abreu<sup>1</sup>; Bernardete Fernandes<sup>1</sup>; Almerinda Pereira<sup>1</sup>  
1-Hospital de Braga

**Introdução:** Os recém-nascidos (RN) admitidos em Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) apresentam risco elevado de infecção, dada a vulnerabilidade inerente à condição de RN, flora bacteriana existente no ambiente da UCIN e frequente exposição a procedimentos invasivos. **Objetivos:** Caracterizar a infecção nos RN internados na UCIN do Hospital de Braga quanto à relação com o peso à nascença, origem, tipo, exposição a dispositivos invasivos, microrganismos responsáveis, antibioticoterapia utilizada e mortalidade. **Métodos:** Estudo observacional, transversal e descritivo, com análise dos processos clínicos de todos os RN admitidos na UCIN, de 01/01/2008 a 31/12/2008. O registo e análise dos dados foram efectuados através da plataforma INSA-RIOS, integrada no Programa Nacional de Vigilância da Infecção nas UCIN. **Resultados:** No período em estudo foram internados

151 RN, perfazendo um total de 2362 dias de internamento, 863 dos quais em Cuidados Intensivos. 13.2% (20/151) eram RN de muito baixo peso (RNMBP), 22.5% (34/151) necessitaram de ventilação invasiva e 4.6% (7/151) tiveram cateter vascular central (CVC). 39.1% (59/151) dos RN desenvolveram infecção, tendo ocorrido um total de 63 episódios de infecção, 22.2% (14/63) dos quais em RNMBP. A origem da infecção foi materna em 87.3% (55/63) dos episódios, hospitalar em 7.9% (5/63), na comunidade em 3.2% (2/63) e noutro hospital em 1.6% (1/63). Quanto ao tipo de infecção, verificaram-se 50.8% (32/63) sépsis, 39.7% (25/63) pneumonias, 3.2% (2/63) sépsis com pneumonia, 3.2% (2/63) sépsis com meningite e 3.2% (2/63) enterocolites necrotizante. Ocorreram 4 sépsis associadas a CVC. Dos 5 episódios de infecção de origem hospitalar, 1 foi pneumonia e os restantes - 3 sépsis e 1 enterocolite necrotizante - ocorreram em RNMBP. O microrganismo foi identificado em 11.1% (7/63) episódios de infecção: *Staphylococcus haemolyticus* (2), *E.coli* (1), *Listeria monocytogenes* (1), *Streptococcus* grupo B (1), *Staphylococcus epidermidis* (1) e outros *Staphylococcus* coagulase negativos (1). Os antibióticos mais usados nas infecções de origem materna foram a ampicilina e gentamicina e, nas infecções de origem hospitalar, vancomicina e cefotaxima. A mortalidade foi 0%. **Conclusão:** Dos 151 RN internados, 39.1% (59/151) desenvolveram infecção, perfazendo um total de 63 episódios, 87.3% (55/63) de origem materna e 7.9% (5/63) de origem hospitalar. A sépsis foi diagnosticada em 50.8% (32/63) das infecções. A mortalidade foi 0%.

**Palavras-chave:** infecção, RN, UCIN

### PD386 - O que podemos esperar da EPO no RN de muito baixo peso?

Ana Garrido<sup>1</sup>; Otilia Cunha<sup>1</sup>; Rui Pinto<sup>1</sup>  
1-Centro Hospitalar Gaia e Espinho, EPE

A anemia da prematuridade constitui uma preocupação nas Unidades de Neonatologia que tratam RN prematuros de muito baixo ou extremo baixo peso. A administração de eritropoietina recombinante humana (r-EPO) promove a eritropoiese como meio para diminuir a anemia e as transfusões de glóbulos rubros (TGR). Na Unidade de Neonatologia do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho-EPE é feita a administração precoce de r-EPO nos RN de maior risco na dose de 250 UI/Kg - 3 vezes /semana durante 6 semanas ou até à alta se esta ocorrer primeiro. **Objectivo:** mostrar o valor da administração precoce de r-EPO na redução do número de TGR nos RN com idade gestacional (IG)<32 semanas e peso ao nascer (PN)<1500g. **Material e Métodos:** revistos os processos clínicos dos RN com IG<32 semanas e PN<1500g internados de 1 de Janeiro de 2007 a 31 de Dezembro de 2007. Foram estudadas as variáveis: IG, PN, hemoglobina (Hgb) ao nascimento, duração da terapêutica com r-EPO, número de TGR, duração média de ventilação convencional / ventilação não invasiva (CPAPn) / oxigenoterapia, co-morbilidades, valor de Hgb, reticulócitos, ferritina, idade e peso na alta. **Resultados:** Cumpriram os critérios 22 RN mas só foram considerados 18 (excluídos 4 por óbito precoce). Eram 10 do sexo masculino e 8 do sexo feminino. A IG média foi de 29,4 semanas e o PN médio de 1142g. A todos foi administrada r-EPO tendo a duração média de tratamento sido de 38,9 dias; o valor médio Hgb ao nascimento foi de 18,2g/dL e na alta de 11,1g/dL; os valores médios de ferritina e reticulócitos na alta foram de 62,1µg/mL e 5 reticulócitos/100eritrócitos respectivamente. Foram submetidos a TGR 5 recém-nascidos (28%) num total de 16 TGR correspondendo a uma média de 0,9 TGR/RN. A média de ventilação convencional foi de 3,8 dias, a ventilação não invasiva de 11,1 dias e a dependência de oxigenoterapia suplementar de 5,6 dias. **Discussão e Conclusões:** O número de TGR efectuadas está de acordo com o descrito na literatura para este grupo etário e incidiu em especial nos RN de menor IG, PN, bem como pela presença de co-morbilidades. Administração da r-EPO revelou-se eficaz (13 RN-72% não necessitaram de TGR) mas deve estar integrada dentro de uma estratégia mais alargada de prevenção da anemia. A limitação e optimização das colheitas sanguíneas bem como a adopção de guidelines restritivas de TGR são igualmente muito importantes.

**Palavras-chave:** eritropoietina, anemia, prematuridade, transfusão

### PD387 - Agnesia do corpo caloso - a propósito de 3 casos clínicos

Dária Rezende<sup>1</sup>; Carla Sá<sup>1</sup>; Albina Silva<sup>1</sup>; Eduarda Abreu<sup>1</sup>; Matos Marques<sup>1</sup>; Bernardete Fernandes<sup>1</sup>; Alexandra Cadilhe<sup>1</sup>; Matos Cruz<sup>1</sup>; Almerinda Pereira<sup>1</sup>  
1-Hospital de São Marcos

A agnesia do corpo caloso (ACC) é uma patologia congénita rara, causada por um defeito disruptivo no desenvolvimento cerebral do feto entre a 5ª e a 16ª semana de gestação. Classifica-se em agnesia total (tipo I), agnesia par-

cial (tipo II) ou hipoplasia (tipo III). Os sintomas e sinais desta patologia são variados e podem englobar atraso mental variável, hipotonia ou espasticidade, epilepsia, má coordenação motora, reduzida percepção à dor, alterações visuais, certa incapacidade cognitiva e social, entre outros. O diagnóstico desta patologia é, na maioria das vezes, pré-natal (ecografia, ressonância magnética (RM) fetal). No período pós-natal a ecografia transfontanelar (EcoTF) e RM cerebral são exames chaves no diagnóstico/confirmação deste defeito. Os autores apresentam 3 casos de crianças do sexo masculino com diagnóstico de agenesia do corpo caloso, seguidos em consulta externa no Hospital de São Marcos. Em 2 crianças o diagnóstico foi pré-natal (ecografia e RM fetal), uma com agenesia parcial e outra com agenesia total do corpo caloso. Têm actualmente 28 e 18 meses de idade respectivamente e têm exame neurológico e desenvolvimento psicomotor normal até à data. O 3º caso trata-se de 1 menino, actualmente com 8 meses de idade, cuja mãe tem antecedentes de alcoolismo crónico e cuja ecografia pré-natal revelou restrição de crescimento intrauterino e ventriculomegalia. Prematuro de 36 semanas, características faciais de síndrome fetal alcoólico. A ecografia transfontanelar e RM cerebral mostraram agenesia completa do corpo caloso. Apresenta epilepsia, hipotonia e atraso do desenvolvimento psicomotor. Orientado para fisioterapia e estimulação precoce. A agenesia total do corpo caloso não implica pior prognóstico relativamente à parcial, sendo variável a gravidade do atraso cognitivo, caso exista. As manifestações clínicas dependem muito da associação com outras lesões e patologias. Várias síndromes estão associados a ACC, entre os quais a síndrome alcoólico fetal. Não há tratamento específico para indivíduos com ACC mas é certo que estes beneficiam de uma orientação precoce, como terapia ocupacional.

**Palavras-chave:** Corpo Caloso, Agenesia, SAF

#### PD388- Recém-nascidos com necessidade de cuidados diferenciados transferidos de um Hospital Distrital

Susana Castanhinha<sup>1</sup>; Hernâni Brito<sup>2</sup>; Filipa Balona<sup>2</sup>; Clara Vieira<sup>2</sup>; Cristina Miguel<sup>2</sup>; José Gonçalves Oliveira<sup>2</sup>

1-Serviço de Neonatologia/Pediatria, Hospital de Famalicão, Centro Hospitalar Médio Ave; 2-Serviço de Neonatologia/Pediatria, Hospital de Famalicão, CHMA

**Introdução:** A diminuição da mortalidade infantil nas últimas décadas está relacionada com a melhoria dos cuidados de saúde. Os Hospitais Distritais são centros de excelência para a maioria dos recém-nascidos (RN) e suas famílias, mas nalguns casos a carência de meios complementares/subespecialidades obriga à transferência para hospitais com unidades diferenciadas. **Objetivos:** Caracterização dos RN internados que foram transferidos do Hospital de Famalicão. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de todos os RN internados no nosso hospital, em 2007 e 2008, e que foram transferidos para hospitais com unidade de cuidados intensivos neonatais na área do Porto e Braga. Foram analisados: demografia; gestação; parto; somatometria; internamento (procedimentos, diagnósticos na transferência); diagnósticos e tratamento no hospital de destino. Estatística: análise descritiva simples. **Resultados:** Foram transferidos 50 RN (9,6% do nº total de internamentos) por falta de recursos. As mães apresentaram mediana de idade 30,2 anos (18-44), gravidez não/mal vigiada em 18%, risco séptico em 26% e SGB desconhecido em 34%. O principal tipo de parto foi eutócico (50%) e dos distócicos a maioria foi cesariana (88%). A mediana da idade gestacional foi 36,1S (26-41) e de peso 2571g (800-4170). Um terço necessitou de manobras de reanimação e 60% foram internados na 1ª hora de vida. A transferência ocorreu no 1º dia de internamento em 64%. Os diagnósticos principais foram: SDR (36%), PT (34%; 16% <32S, <1500g e 18% ≥32S, ≥1500g); infecção (24%); cardiopatia suspeita (18%); convulsões (14%); asfixia (12%); instabilidade clínica (12%); patologia cirúrgica (10%). Dos tratamentos efectuados, destaca-se: antibioterapia (78%), O2 (68%), surfactante (24%), ventilação invasiva (22%). O transporte foi realizado pelo INEM em quase todos os casos. Nos hospitais de destino cerca de metade dos RN foram submetidos a procedimentos invasivos (cirurgia, ventilação, cateter venoso central ou epicutâneo). Na alta predominaram os diagnósticos: prematuridade, cardiopatia congénita, patologia do foro respiratório e sépsis. Foram retransferidos 17 doentes. **Discussão:** As situações de maior gravidade clínica com necessidade de transferência ocorreram no 1º dia de internamento. É essencial o reconhecimento atempado, o transporte adequado e a boa articulação interhospitalar para garantir o melhor tratamento e seguimento dos RN com necessidade de cuidados diferenciados.

**Palavras-chave:** recém-nascido, transporte, hospital distrital

#### PD389 - Cuidados Intensivos Neonatais no Hospital de Braga

Sandra Costa<sup>1</sup>; Maria João Magalhães<sup>1</sup>; Albina Silva<sup>2</sup>; Carla Sá<sup>2</sup>; Eduarda Abreu<sup>2</sup>; Bernardete Fernandes<sup>2</sup>; Matos Marques<sup>2</sup>; Almerinda Pereira<sup>2,3</sup>

1-Interna de formação específica de Pediatria, Hospital de Braga, Braga; 2-Assistente hospitalar de Neonatologia, Hospital de Braga, Braga; 3-Directora de Serviço de Pediatria, Hospital de Braga

**Introdução:** A Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) visa a prestação dos cuidados ao recém-nascido (RN) prematuro ou doente. **Objetivos:** Caracterização clínica dos doentes internados na UCIN do Hospital de Braga analisando número de internamentos, sexo, idade gestacional, peso ao nascer, demora média de internamento, ventilação invasiva, infecção e mortalidade. **Material e Métodos:** Estudo observacional transversal descritivo, com análise dos processos dos RN admitidos na UCIN de 01/01 a 31/12/2008. O registo e análise dos dados foram efectuados através da plataforma INSA-RIOS, integrada no Programa Nacional de Vigilância da Infecção nas UCIN. **Resultados:** Foram internados na UCIN 4,9% (151/3099) dos RN no Hospital. Eram do sexo masculino 62,3% (94/151). Dos RN internados 45% (68/151) foram prematuros sendo a mediana de idade gestacional 33 semanas (S). Em 37,7% (57/151) dos RN verificou-se baixo peso sendo 13,2% (20/151) RNMBP. Nos RNMBP a mediana de idade gestacional foi 29 S e a mediana de peso foi 985 g. Dos RNMBP 11/20 tinham um peso <1000g e 9/20 entre 1000-1499g. A demora média de internamento foi 5,7 dias (mínimo (m): 1 dia; máximo (M): 52 dias), sendo nos recém-nascidos de muito baixo peso (RNMBP) 20,6 dias (m: 3 dias; M: 52 dias). Em 22,5% dos RN (34/151) houve necessidade de ventilação mecânica invasiva; 41,7% dos RN (63/151) apresentaram infecção sendo a sépsis a mais frequente, em 87,3% (55/63) de origem materna e 7,9% (5/63) nosocomial. No período descrito a taxa de mortalidade na UCIN foi de 0%. **Conclusão:** No Hospital de Braga, em 2008, nasceram 3099 nados vivos, dos quais 4,9% necessitaram de cuidados na UCIN, com um tempo médio de internamento de 5,7 dias. Eram prematuros 45% e 37,7% apresentavam baixo peso. Necessitaram de ventilação invasiva 22,5%. Em 7,9% houve infecção nosocomial. Não se verificaram óbitos.

**Palavras-chave:** UCIN, prematuro, RNMBP

#### PD390 - Aplasia Cútis Congénita: um caso clínico

Diana S. Pinto<sup>1</sup>; Ana Aguiar<sup>1</sup>; Cláudia Ferraz<sup>1</sup>; Alexandrina Portela<sup>1</sup>; Agostinha Souto<sup>1</sup>

1-Hospital Pedro Hispano

A Aplasia Cútis Congénita é uma doença rara que se caracteriza pela ausência total ou parcial de pele. Apresenta-se mais frequentemente como uma lesão isolada no couro cabeludo, com limites bem definidos, mas pode ter um atingimento mais generalizado. A sua etiologia ainda não se encontra bem esclarecida. Os autores apresentam o caso de um recém-nascido do sexo masculino, nascido de parto distócico com ventosa às 41 semanas de uma gestação sem intercorrências. Ao exame objectivo, no primeiro dia de vida, observada uma lesão ulcerada, de fundo necrótico, bordos bem definidos, com cerca de 1cm de maior diâmetro, sem exsudado ou sinais inflamatórios associados. O recém-nascido apresentava-se clinicamente bem e teve alta orientado para a consulta externa de pediatria. Com este caso os autores pretendem evidenciar a necessidade de um elevado índice de suspeita para este diagnóstico, uma vez que estas lesões são frequentemente interpretadas no contexto de traumatismo do parto e, apesar do seu curso benigno pode estar associada a outras anomalias, nomeadamente síndromes polimalformativas.

**Palavras-chave:** aplasia cútis, pele, úlcera

#### Área Científica – Reumatologia

#### PD391 - Tumor ósseo benigno ou Osteomileite subaguda?

Joana Cardoso<sup>1</sup>; Catarina Dias<sup>1</sup>; Mafalda Santos<sup>1</sup>; Lúcia Rodrigues<sup>1</sup>

1-Centro Hospitalar de Vila Nova Gaia/Espinho

**Introdução:** A Osteomielite é uma infecção óssea geralmente de origem bacteriana, sendo classificada como subaguda se o tempo que decorre entre o início da sintomatologia e o diagnóstico for superior a um mês. Esta entidade é muitas vezes subdiagnosticada por ser de difícil interpretação imagiológica em comparação com os tumores ósseos. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos, sexo masculino. Entorse da articulação tibiotársica esquerda a 18/08/2008, tendo tido alta com tala gessada e analgesia em

SOS. Cerca de 15 dias depois diagnosticado em radiografia de controlo um quisto ósseo metafisário da tibia esquerda, sem febre ou queixas algicas e sem sinais inflamatórios locais, sendo pedida uma TAC da perna esquerda e orientado para consulta externa de Ortopedia. Recorre ao SU a 22/09/2008 por dor na perna esquerda de agravamento progressivo nas últimas 24 horas associado a febre (38,5°C) desde o próprio dia. Noção de emagrecimento, astenia e anorexia no último mês. Ao exame objectivo apresentava edema, calor e rubor na perna esquerda, com dor intensa à mobilização. Analiticamente, anemia normocítica normocrômica, 7290 leucócitos/uL, com predomínio de neutrófilos (71,7%), VS 80 mm/H, PCR 12,20 mg/dl. Radiografia da perna esquerda com área hipodensa na região metafisária da tibia, cuja RMN foi compatível com osteomielite. Submetido a limpeza cirúrgica, tendo iniciado antibioterapia com cefuroxima ev 150 mg/kg/dia e gentamicina ev 5 mg/kg/dia. Isolado no bacteriológico do exudado purulento staphylococcus aureus sensível à antibioterapia prescrita. Por manter drenagem purulenta e sinais inflamatórios após 10 dias de terapêutica, fez nova limpeza cirúrgica alargada. Boa evolução clínica, com alta a 31/10/08, tendo completado 3 semanas de antibioterapia ev com gentamicina e 6 semanas de cefuroxima ev e posteriormente mais 6 semanas de antibioterapia oral com cefuroxima. Recuperação da marcha em 3 meses, com normalização dos parâmetros de infecção (VS 4 mm/H e PCR 0,06 mg/dl) e melhoria radiológica. **Comentários:** O caso apresentado tem como objectivo evidenciar que a distinção entre osteomielite e tumor ósseo é por vezes difícil perante uma lesão radiolúcida, principalmente na ausência de hipertermia e/ou sinais inflamatórios ou se associada a traumatismo. A RMN da zona afectada deve ser realizada em caso de dúvida, auxiliando o diagnóstico. O tratamento cirúrgico deve ser realizado em associação à antibioterapia para evitar recorrências.

**Palavras-chave:** Tumor ósseo, Osteomielite subaguda

#### PD392 - Esclerodermia Juvenil - caso clínico

Raquel Nunes Marta<sup>1</sup>; Vera Silva<sup>1</sup>; Susana Rocha<sup>1</sup>; Nuno Fernandes<sup>1</sup>; J.A. Melo Gomes<sup>2</sup>

1-Hospital Nossa Senhora do Rosário – Barreiro; 2-Instituto Português de Reumatologia

Descreve-se o caso de um rapaz de 6 anos de idade, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, que inicia 5 meses antes do internamento quadro clínico de lesão cutânea hipopigmentada na região antero-superior da coxa esquerda de aumento progressivo, estendendo-se à data do internamento a todo o membro inferior sem atingimento do pé. A pele apresentava-se heterogénea, lúzente e dura, coexistia artrite do joelho esquerdo com uma semana de evolução e adenomegalias na região inguinal esquerda de características elásticas, dolorosas e sem aderência aos planos profundos. O quadro decorreu sem febre, perda ponderal, fraqueza muscular ou mialgia, alterações cardiovasculares, respiratórias, gastrointestinais, neurológicas ou vasculares. Salienta-se viagem para região tropical com uma semana de duração no mês anterior ao início do quadro clínico. Foi observado por Cirurgia Vasculosa, Cardiologia Pediátrica e Oftalmologia não tendo revelado alterações. Da avaliação analítica destaca-se velocidade de sedimentação de 13 mm, proteína C reactiva negativa, prova de Mantoux negativa e estudo imunológico sem alterações à excepção de anticorpos antinucleares e anti-DNA ds positivos. No contexto da viagem para região tropical fez estudo para pesquisa de larva migrans que foi negativo. A radiografia do tórax demonstrou padrão intersticial com reforço hilar bilateral e a ecografia abdominal revelou adenomegalias inguiniais bilaterais com dimensão máxima de 23mm. A Ressonância Magnética Nuclear abdominal e do mediastino mostrou discreto espessamento pericárdico e aglomerado de formações ganglionares na região inguino-femoral bilateralmente. A biópsia do gânglio inguinal esquerdo foi compatível com reactividade e a biópsia cutânea compatível com esclerodermia. Já em ambulatório e com diagnóstico de esclerodermia localizada variante linear efectuou capillaroscopia que não mostrou alterações sugestivas de forma sistémica. Iniciou terapêutica com pulsos de metilprednisolona, metotrexato subcutâneo, ciclosporina oral, reabilitação e acompanhamento por Psicologia. Actualmente retomou a actividade escolar e progressivamente a actividade desportiva mantendo uma limitação da mobilidade articular a nível do joelho esquerdo com claudicação. A forma localizada da esclerodermia juvenil é a mais frequente e geralmente não se associa a manifestações extracutâneas. Um diagnóstico precoce e terapêutica adequada podem melhorar o prognóstico com redução da morbidade.

**Palavras-chave:** Esclerodermia Juvenil

#### PD393 - Púrpura num lactente - Edema Hemorrágico Agudo da Infância

Lara Isidoro<sup>1</sup>; Catarina Dias<sup>2</sup>; Rui Dourado<sup>3</sup>

1-Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2-Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

O Edema hemorrágico agudo da infância (EHAI) é uma vasculite leucocito-clástica, considerada rara, que afecta crianças menores de dois anos de idade. Existe controvérsia sobre se se trata de uma variante da Púrpura de Henoch-Shonlein (PHS) ou uma entidade independente. Manifesta-se com edema e lesões purpúricas localizadas na face e membros, tipicamente anulares exuberantes, mas também estão descritas lesões atípicas e casos de sobreposição clínica. Contudo, a faixa etária e a evolução favorável geralmente permitem o diagnóstico diferencial. **Caso clínico:** Lactente de quatro meses, com antecedentes pessoais de alergia às proteínas do leite de vaca, que 48 horas antes do recurso ao serviço de urgência iniciou exantema, primeiramente localizado na face e com posterior extensão aos membros inferiores. Havia referência a pieira com oito dias de evolução. Sem história de traumatismo ou ingestão medicamentosa. Ao exame objectivo apresentava: bom estado geral; temperatura auricular de 36,1°C; discreta tiragem subcostal; prolongamento do tempo expiratório e raras sibilâncias na auscultação pulmonar; púrpura palpável nos membros inferiores, sobretudo no membro inferior esquerdo, algumas lesões purpúricas na face em fase de resolução e edema mole dos membros inferiores sem sinal de godet. Realizou bioquímica com creatinina, ureia e transaminases, estudo da coagulação e imunológico, que não revelaram alterações significativas. O hemograma apenas mostrou trombocitose ligeira (487000 plaquetas/uL). A fita teste urinária apresentava parâmetros normais. Teve alta, medicado com salbutamol inalado, com indicação de vigilância e orientado para a consulta externa. O quadro resolveu em aproximadamente nove dias, sem intercorrências. Os autores pretendem dar a conhecer uma entidade considerada rara, mas seguramente subdiagnosticada. Ante um quadro de púrpura numa criança menor de dois anos, após exclusão de outras hipóteses diagnósticas, deve-se considerar o EHAI, sendo possível evitar a realização de outros exames complementares e adoptar uma atitude expectante. Dado o prognóstico favorável da doença, geralmente não é recomendado tratamento farmacológico, que poderá acarretar efeitos adversos.

**Palavras-chave:** púrpura edema hemorrágico infância



#### Área Científica – Pediatria Ambulatória

#### PD394- Patologia Oftalmológica na Criança: Rastreio na Consulta de Saúde Infantil

Ana Zagalo<sup>1</sup>; Rui Passadouro<sup>2</sup>; Isabel Poças<sup>2</sup>; Maria Manuel Zarcos<sup>1</sup>

1- Hospital Santo André - Leiria; 2- Centro Saude Dr. Arnaldo Sampaio

**Introdução:** A doença oftalmológica pode ter grande impacto no desenvolvimento da criança. A detecção precoce é importante pelo risco de ambliopia e a possibilidade de recuperação com tratamento atempado. **Objectivo:** Avaliar a eficácia do rastreio oftalmológico na consulta de saúde infantil do Centro de Saúde (CS) e quantificar o tempo de espera pela consulta hospitalar de Oftalmologia. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo que incide num período de 6 anos (Setembro/2000 a Agosto/2006). A amostra inclui as crianças que realizaram consulta dos 5/6 anos (exame global de

saúde - EGS) no CS Dr. Arnaldo Sampaio, extensões da Azóia (EA), Maceira (EM) e Parceiros (EP). Variáveis em estudo: sexo, distribuição por ano e extensões, défice encontrado, tempo de espera por consulta hospitalar, patologia encontrada, terapêutica. **Resultados:** Foram efectuados 729 EGS, 70% na EM, 13% na EA e 17% na EP. Foram referenciadas 91 crianças (13%), 9% provenientes da EM, 15% da EA e 25% da EP. O sexo feminino representou 52% da amostra. O défice de acuidade visual (AV) bilateral foi o motivo de referência em 67% dos casos. A suspeita de estrabismo ocorreu em 9%. Foram observadas 74 crianças na consulta oftalmologia e o tempo médio de espera foi 4,5 meses. O exame oftalmológico foi normal em 35% das crianças. O astigmatismo foi o diagnóstico em 32% e o estrabismo em 15%. A EA enviou 14 crianças, 9 foram observadas, 45% apresentavam patologia (erros de refração). Das 31 crianças enviadas pela EP, 24 foram observadas, e 71% apresentava patologia (12 casos de erros de refração e 5 casos de estrabismo). Da EA foram enviadas 46 crianças sendo observados 89%, apresentando patologia 66% (21 erros de refração e 6 estrabismo). A correcção foi efectuada com lentes em todas as crianças com erros de refração. Nos 11 casos de estrabismo a terapêutica foi variável (correcção cirúrgica num caso). Das 48 crianças com patologia, 45 (94%) ficaram com AV normal após correcção e 3 com discreta diminuição da AV. **Comentários:** A percentagem de referência é variável entre extensões, com provável sub-referência. A referência por estrabismo foi tardia, provavelmente por dificuldade no rastreio ou fraca assiduidade. O tempo médio de espera foi razoável. Em 35% a observação oftalmológica foi normal, o que parece ser um valor elevado (rastreio pouco eficaz? Má colaboração?). Os erros de refração corresponderam a 50% dos casos, patologia mais frequente na faixa etária estudada.

**Palavras-chave:** Oftalmologia, Saúde Infantil, Rastreio

#### PD395- Caracterização do padrão de sono numa população pediátrica

João Núncio Crispim<sup>1</sup>; Leonor Boto<sup>1</sup>; Isabel Saraiva de Melo<sup>2</sup>; Carla Juvandes<sup>2</sup>; Paula Azeredo<sup>2</sup>; Rosário Ferreira<sup>1</sup>

1 - Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, CHLN; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** O sono é um factor determinante no comportamento e desempenho físico e intelectual da criança e do jovem. O conhecimento do padrão de sono das crianças portuguesas permitirá identificar pontos-chave de intervenção preventiva, sendo este o objectivo deste trabalho. **Métodos:** No contexto de um projecto de investigação cujo principal objectivo foi avaliar a associação entre privação de sono e risco de ocorrência de queda accidental, foi elaborado um questionário, aplicado a dois grupos de crianças ao longo de um ano: G1 - crianças entre um e 14 anos que recorreram à Urgência Pediátrica do Hospital Garcia de Orta por queda; G2 - crianças entre um e 14 anos avaliados em consulta de Saúde Infantil em Centro de Saúde da mesma área. Foram recolhidos dados socio-demográficos e relativos ao padrão de sono na semana e nas 24h precedentes à aplicação do questionário. Os dados relativos ao sono na véspera (hora de deitar, hora de levantar e ocorrência e duração de sesta) foram estudados apenas nos doentes que dormiram o mesmo nas 24h precedentes que na semana anterior. Estatística: análise exploratória simples e comparativa. Análise estratificada por sexo e idade. Testes não paramétricos ( $\alpha=5\%$ ). **Resultados:** Foram aplicados 2066 questionários (G1-1789, G2-277), 1141 dos quais com informação relativa ao sono (G1-874; G2-267). A mediana de idades foi de 5,9 anos [P25 3,0 - P75 10,2] e 57,3% das crianças eram do sexo masculino. Quanto aos pais, estavam representados todos os grupos laborais e de escolaridade considerados. A duração do sono na semana precedente foi: “<6h” em 0,5%, “6-8h” em 8,7%, “8-10h” em 55,8% e “>10h” em 35,0%. As crianças mais velhas e os rapazes dormiram significativamente menos ( $p<0,01$ ;  $p<0,05$ ). Dormiram a sesta 76,9% dos <3 anos, 44,2% dos 3-6 anos e 1,9% >6 anos ( $p<0,01$ ), com mediana da duração de 2,0h. O grau de escolaridade (GE) e de estatuto profissional (EP) de ambos os pais correlacionam-se positivamente com as horas dormidas na semana precedente ( $p<0,01$ ;  $p<0,05$ ). Os filhos de mães com maior GE e EP deitam-se mais cedo ( $p<0,01$ ), enquanto para os pais apenas o GE foi relevante na hora de deitar ( $p<0,01$ ). O GE e o EP não parecem ter influência na hora de levantar ou na duração da sesta. **Discussão:** Este trabalho identificou grupos populacionais com maior risco de privação de sono, permitindo delinear estratégias de intervenção específicas para a melhoria do padrão de sono das crianças portuguesas.

**Palavras-chave:** Padrão de sono, privação de sono, estudo populacional

#### PD396- Prevenção de acidentes: o que sabem os pais

Ana Margarida Costa<sup>1</sup>; Aida Sá<sup>1</sup>; Isabel Soares<sup>1</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>; Maria João Serafino<sup>2</sup>

1 - Serviço Pediatria, H. S. Pedro, CHTMAD, EPE; 2 - Unidade Saúde Familiar Fenix

**Introdução:** Os acidentes domésticos são causa frequente de morbidade e mortalidade infantil, principalmente nos primeiros anos de vida. Cabe aos pais a vigilância, a adopção de medidas e condutas seguras que poderão evitar acidentes sérios. **Objectivos:** Avaliação do conhecimento de normas de segurança infantil por parte dos pais e grau de habilitações académica (Ensino Básico (B), Ensino Secundário (S), Ensino Superior (SU)); orientação na prevenção de acidentes (PA) domésticos. **Material e métodos:** Estudo transversal com aplicação de um inquérito aos pais de crianças entre os 9 meses - 6 anos, que frequentam infantários de Vila Real, P. Régua e Sta. Marta de Penaguião. Na análise estatística utilizou-se o teste  $\chi^2$  ( $p<0,05$ ), recorrendo ao programa SPSS versão 17.0. Distribuição de panfletos sobre PA. **Resultados:** Foram recolhidos 281 inquéritos. Habilitações académicas: 20% B, 34% S e 46% SU. A maioria (99%) já ouviu falar de PA, sendo as principais fontes de informação os meios de comunicação (86,7%) e o médico (69,5%). Habitação: 40,2% não possuem trincos de segurança nas varandas/janelas, (B 27%, S 37%, SU 48%,  $p=0,014$ ); dos que possuem escadas, 47,5% não têm protecção (B 18%, S 44%, SU 69%,  $p=0,000$ ); 28% dos que possuem lareira não têm protecção; 33% não têm protecções de tomadas eléctricas e 30% de esquinas. Cozinha: 30,2% deixaram crianças sozinhas na cozinha; 19,5% não têm facas guardadas em locais inacessíveis a crianças; 22,8% cozinham com crianças ao colo; 49% não guardam em local inacessível os detergentes e 8,5% mudam a embalagem original (B 19,6%, S 11,6%, SU 1,5%,  $p=0,000$ ). No banho: 15,3% já deixaram o filho sozinho na banheira. A maioria dos pais escolhe os brinquedos de acordo com a idade; 34% das crianças usa/usou andorilho; 22,4% já deixaram os filhos ao cuidado de um menor (B 30%, S 25%, SU 8%,  $p=0,039$ ). No carro, 98% têm a cadeira adequada, mas 32,4% já transportaram o filho ao colo. Apenas 19 pais possuem armas de fogo. No total, 19% sofreram acidente doméstico. **Conclusões:** Muitos adultos não cumprem regras básicas de segurança e a maioria das habitações não está preparada para crianças. Salienta-se o maior cuidado dos pais de habilitações académicas inferiores na protecção de varandas e escadas. Contudo, trocam mais a embalagem original dos detergentes, causa comum de intoxicações e deixam mais vezes os filhos ao cuidado de um menor. Aos profissionais de saúde cabe orientar e alertar os pais na mudança de atitudes e comportamentos.

**Palavras-chave:** prevenção acidentes

#### PD397- “Síndrome de odor a peixe”, uma forma transitória na criança

Janine Coelho<sup>1</sup>; Ana Filipe de Almeida<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Laura Vilarinho<sup>2</sup>; Esmeralda Rodrigues<sup>3</sup>; Elisa Leão Teles<sup>4</sup>

1 - Serviço de Pediatria, Hospital S. João, Porto; 2 - Unidade de Investigação Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães; 3 - Unidade Doenças Metabólicas, Serviço de Pediatria, Hospital S. João, Porto; 4 - Unidade Doenças Metabólicas, Serviço de Pediatria, Hospital S. João, Porto

**Introdução:** A trimetilaminúria ou síndrome de odor a peixe é uma doença metabólica autossómica recessiva devida a uma mutação no gene da flavina-monooxigenase 3 (FMO3) que origina défice na oxidação da trimetilamina e aumento da sua excreção nos fluidos corporais e respiração, originando o odor a peixe. **Caso Clínico:** Criança avaliada aos dois anos de idade, por queixas de odor a peixe intermitente desde os oito meses de idade coincidente com a introdução de peixe na dieta, valorizadas após episódio de odor corporal intenso aquando de situação traumatizante no infantário. Sem outras queixas. Antecedentes pessoais irrelevantes. Exame objectivo normal. Avaliação analítica geral sem alterações. Perante a suspeita clínica de trimetilaminúria foi efectuado estudo molecular do gene FMO3 com identificação de polimorfismos em homozigotia pE158K/pE308G, já descritos como possíveis responsáveis por sintomas moderados ou transitórios da doença por diminuição da actividade da enzima. A evolução tem sido favorável com episódios de mau odor progressivamente menos frequentes e menos intensos, e actualmente aos 4 anos de idade não apresenta queixas. **Comentários:** Este caso destaca a importância no reconhecimento deste diagnóstico e distinção das formas graves e persistentes da doença que frequentemente requerem restrições dietéticas e multiplicação de cuidados de higiene, causando importantes problemas psicossociais.

**Palavras-chave:** Trimetilaminúria transitória, odor a peixe



**PD398- Dificuldade no diagnóstico de Imunodeficiência comum variável na infância: a propósito de um caso clínico**Eugénia Almeida<sup>1</sup>; Teresa Silva<sup>1</sup>; Sónia Lemos<sup>1</sup>; Miguel Félix<sup>1</sup>; Emília Faria<sup>1</sup>  
1 - Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE

**Introdução:** O diagnóstico de Imunodeficiência comum variável (IDCV) na criança é difícil por ser caracterizado por infecções recorrentes, manifestações clínicas comuns a outras doenças em idade pediátrica e ainda pela deficiência de produção de anticorpos ser considerada “natural” até aos 7 anos de idade. Por outro lado, o atraso no diagnóstico e na instituição da terapêutica de reposição com imunoglobulinas, poderá resultar em lesões irreversíveis. **Caso Clínico:** Apresenta-se o caso clínico de uma criança com sete anos de idade, sexo feminino, que iniciou aos 3 meses de vida de otites seromucosas e pneumonias de repetição (em média 1 a 2 vezes por ano). Quando referenciada ao Hospital Pediátrico de Coimbra, aos 5 anos de idade, apresentava valores normais de imunoglobulinas, hemograma e TAC torácica sem alterações. Nesta altura, foram excluídas atopia, fibrose quística, deficiência do complemento e doença granulomatosa crónica. Nos últimos 2 anos assistiu-se a um agravamento clínico com queixas de tosse produtiva diárias, sem outros sintomas associados. O exame bacteriológico das secreções brônquicas mostrou colonização por *Haemophilus influenzae* e a TAC torácica revelou bronquiectasias, infiltrados alveolares e atelectasias. No estudo imunológico detecta-se ausência de IgA (<0,06 g/L) e subclasse IgG2 (<0,09g/L) e diminuição progressiva de IgG (5,5 g/L; 3,5 g/L) e IgM (0,28 g/L; 0,19 g/L), em 2008 e 2009, respectivamente. A avaliação da resposta à produção de anticorpos a anti-polissacarídeos após vacinação anti-pneumocócica (Pneumo23®) mostrou-se deficiente. Inicia terapêutica de reposição com imunoglobulina subcutânea aos 7 anos de idade. **Conclusão:** Trata-se de um caso de IDCV em que se assiste a uma deterioração do perfil imunológico celular B, cumprindo, aos 7 anos de idade, os critérios de IDCV. Os autores discutem a oportunidade do início da terapêutica, antes de cumprir os critérios definitivos de diagnóstico.

**Palavras-chave:** Dificuldade diagnóstico IDCV**PD399- Uso de Medicamentos para a Tosse em Crianças**Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Susana Corujeira<sup>1</sup>; Luís Nogueira-Silva<sup>1</sup>; Rita Jorge<sup>1</sup>; Sofia Paupério<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Inês Azevedo<sup>2</sup>  
1- S. Pediatria da UAG-MC do Hospital S. João, EPE - Porto; 2- S. Pediatria da UAG-MC do Hospital S. João, EPE - Porto/Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** Os “xaropes da tosse” e descongestionantes nasais são largamente utilizados na nossa comunidade para o tratamento dos sintomas gripais em crianças. No entanto, o seu uso deve ser criterioso, fundamentalmente nos pequenos lactentes e nas crianças até aos 2 anos. A ausência de estudos nesta faixa etária faz com que não seja possível definir um perfil de segurança, havendo receio de que deles possam advir importantes efeitos secundários, dos quais é exemplo a associação recente à Síndrome de Morte Súbita do Lactente. **Objectivo:** Caracterizar o uso de “xaropes da tosse” e descongestionantes nasais numa população pediátrica. **Métodos:** Os autores aplicaram um questionário aos pais das crianças que recorreram à consulta urgente e programada de Pediatria de um hospital terciário, entre Abril e Julho de 2009, em dias aleatórios. **Resultados:** Dos 179 inquéritos efectuados, obtiveram-se 166 respostas válidas para análise: 56% crianças do sexo feminino, com uma mediana de 4,9 anos e uma prevalência de doença crónica de 20,5% (7,8% asmáticos). Relativamente aos “xaropes da tosse”, 44,6% (n=74) das crianças tinham sido tratadas com estes fármacos nos 6 meses anteriores ao estudo: 69,8% utilizaram expectorante, 11,6% antitussivo e 11,6% mucolítico. A prescrição destes fármacos foi feita em 37,8% pelo médico de família, em 16,2% pelo pediatra assistente, em 13,5% por decisão dos pais, em 12,2% pelo farmacêutico, em 8,1% por um médico do SU e em 6,8% do SASU. Verificou-se que a mediana de idades das crianças que tinham utilizado antitussivos/expectorantes era de 4,3 anos e que 13,5% (n=10) das crianças que foram medicadas com estes fármacos tinha < 24 meses. Os descongestionantes intra-nasais foram usados em 24,7% (n=41) das crianças, sendo que 29,2% (n=12) das crianças que utilizaram estes fármacos tinha < 24 meses. A prescrição foi efectuada em 26,8% pelo pediatra assistente, em 24,4% pelo médico de família, em 12,2% por decisão dos pais, em 9,6% por um médico do SASU, em 9,6% do SU e em 2,4% pelo farmacêutico. **Comentários:** Esta série vem reforçar a frequência elevada da utilização destes fármacos em crianças, nomeadamente nos grupos etários de maior risco. Atendendo à ausência de estudos que comprovem a sua eficácia e, sobretudo, aos seus riscos potenciais, os autores alertam para a importância de campanhas de sensibilização a este nível.

**Palavras-chave:** Antitussivos, expectorantes, descongestionantes nasais**PD400- Acidentes: a prevenção é o melhor remédio!**Dora Gomes<sup>1</sup>; Joana Campos<sup>1</sup>; Isabel Andrade<sup>1</sup>; Fátima Simões<sup>1</sup>  
1- Hospital São Teotónio, EPE-Visu

**Introdução:** Os acidentes domésticos são a causa mais frequente de morbidade e mortalidade na infância. Habitualmente devem-se a condutas inseguras ou imprudentes decorrentes de vigilância insuficiente. **Objectivos:** Avaliar o conhecimento parental relativo às normas de segurança infantil; identificar os principais erros e acidentes domésticos. **Material e métodos:** Estudo transversal, através do preenchimento de um inquérito pelos pais das crianças seguidas em Consulta de Pediatria Geral do Hospital São Teotónio-Visu (HSTV), de Novembro de 2008 a Abril de 2009. **Resultados:** Responderam ao inquérito os pais de 100 crianças, 63% do sexo masculino, com mediana de idade de 6 anos. A maioria dos pais inquiridos (99%) referiu ter tido acesso a informação sobre prevenção de acidentes domésticos. Nestes, as principais fontes de informação foram: televisão (67%), médico de família/enfermeiro (47%), alta segura da Maternidade do HSTV (37%). Em 16% dos casos havia referência a um acidente doméstico prévio (sobretudo quedas e queimaduras), mas 19% destes não tomaram nenhuma atitude correctiva posterior. Questionados em relação aos métodos de protecção usados no domicílio: 45% referiu não usar cancelas nas escadas/declives, 49% não usava protecção das arestas e 21% dos casos não usava protecção nas lareiras. Apenas 30% das habitações tinha as tomadas eléctricas protegidas. Todos os pais guardavam os produtos tóxicos longe do alcance das crianças mas em 44% sem fecho de segurança e em 5% fora no recipiente de origem. Deixavam os filhos brincar na cozinha durante a preparação das refeições 54%, ficando os alimentos quentes ao seu alcance em 11% dos casos. Na preparação da água do banho, 39% referiram adicionar primeiro a água quente e 5% não verificavam previamente a temperatura da água. Em 14% dos casos havia armas de fogo dentro da habitação, guardadas com munições em 2 casos. Das crianças que têm triciclo/bicicleta 16% não usavam capacete e 28% afirmaram que os seus filhos brincavam em zonas de circulação de veículos. Todos os pais se preocupavam em verificar o cumprimento das normas de segurança dos brinquedos, no entanto 42% não o faziam sistematicamente. Referiram o uso de andarião em 45%. **Conclusões:** Verifica-se um importante desconhecimento e incumprimento das principais normas de segurança infantil e a grande parte das habitações não está preparada para as crianças. Os Pediatras têm uma responsabilidade ímpar no alerta dos pais, com vista a mudança de atitudes e comportamentos.

**Palavras-chave:** acidentes, prevenção**PD401- Tumor de Wilms - diferentes formas de apresentação**Cristiana Ribeiro<sup>1</sup>; Ana Catarina Sousa<sup>1</sup>; Hugo Rodrigues<sup>1</sup>; Virgínia Sampaio<sup>1</sup>; Íris Maia<sup>2</sup>; Maria do Bom Sucesso<sup>2</sup>  
1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho - Viana do Castelo; 2- Instituto Português de Oncologia - Porto

**Introdução:** O tumor de Wilms é a neoplasia renal maligna mais comum na criança. A presença de massa abdominal palpável é a principal forma de apresentação. Menos frequentemente os sinais/sintomas iniciais podem ser a dor abdominal, hipertensão arterial, hematuria, infecções urinárias e sintomas constitucionais. Em 5-10% pode haver atingimento bilateral. Os autores apresentam 2 casos clínicos com diferentes formas de apresentação inicial. **Casos clínicos:** Criança de 7 anos, sexo feminino, sem antecedentes pessoais relevantes que recorreu ao serviço de urgência (SU) por apresentar hematuria macroscópica, disúria, polaquiúria, febre e dor no flanco esquerdo com 2 dias de evolução. Medicada com antibioterapia desde o início dos sintomas sem melhoria. Referência, nos últimos 3 meses, a episódios de hematuria macroscópica, interpretados como infecções urinárias e medicados com antibioterapia. Ao exame físico apresentava massa palpável, de consistência dura no flanco esquerdo. Normotensa. Analiticamente: DHL-856 U/L, leucocitúria. Os exames complementares de diagnóstico e estadiamento mostraram tratar-se de um tumor de Wilms no estadio IV, com metástases pulmonares. Criança de 15 meses, sexo masculino, com antecedentes de desaceleração estaturponderal desde os 8 meses, trazido ao SU por apresentar tumefacção no hipocôndrio/flanco esquerdo, notada pela avó enquanto brincava com o neto. Referência também a episódios de hematuria macroscópica alguns dias antes. Ao exame físico apresentava palidez cutânea, tumefacção visível e palpável no flanco/hipocôndrio esquerdo; hipertensão arterial. Analiticamente: anemia hipocrômica e microcítica, DHL: 667U/L, eritrócitúria. Os exames complementares de diagnóstico e estadiamento revelaram tratar-se de um tumor de Wilms volumoso à esquerda e nódulo renal direito, sem metástases. Trata-se portanto de um nefroblastoma bilateral - estadio V. **Conclusão:** O tumor de Wilms pode apresentar-se, numa fase inicial, com sintomatologia comum a

doenças pediátricas benignas. A persistência da sintomatologia deve alertar para outras entidades menos comuns, nomeadamente a doença oncológica. Os pediatras devem estar alerta para as diferentes idades e formas de apresentação desta neoplasia, para que o diagnóstico seja feito precocemente.

**Palavras-chave:** clínica, tumor wilms

#### PD402- Rastreio oftalmológico dos 3 aos 5 anos numa população do Centro de Saúde do Lumiar

Mara Silva<sup>1</sup>; Paula Nunes<sup>2</sup>; Graciete Pinto<sup>3</sup>

1- Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio; 2- Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3- Centro de Saúde de Sete Rios

**Introdução:** Os problemas visuais são frequentes nas crianças em idade pré-escolar, com uma prevalência estimada em 5-10%. A falha na detecção e tratamento atempado de cataratas, retinoblastomas, estrabismos ou erros de refração em idade precoce, podem resultar em défices visuais irreversíveis. O rastreio oftalmológico é passível de ser executado de forma fácil e permite orientar as crianças num período em que ainda existe sensibilidade ao tratamento. **Objectivos:** Examinar a saúde visual de crianças dos 3 aos 5 anos utentes do Centro de Saúde do Lumiar, aplicando um protocolo de rastreio oftalmológico infantil validado nos Cuidados de Saúde Primários. Avaliar os seguintes parâmetros: história familiar de doença oftalmológica, antecedentes pessoais, sexo, idade, exame ocular externo, transparência dos meios ópticos, alinhamento ocular, acuidade visual de longe. Encaminhar as crianças com alterações no rastreio a consulta de Oftalmologia hospitalar. **Metodologia:** Aplicação de protocolo de rastreio oftalmológico infantil validado nos Cuidados de Saúde Primários (Pinto F, Rodrigues S, Pessoa B, Coelho PP. Estudo piloto para validação de um Protocolo de Rastreio Oftalmológico Infantil em Cuidados de Saúde Primários. Acta Pediátrica Portuguesa 2007; 38(3): 93-8) numa amostra de crianças utentes do Centro de Saúde do Lumiar observadas em visitas a 5 Jardins de Infância entre Abril e Junho de 2009. Obtenção de história pregressa pessoal e familiar através de questionário enviado aos pais. **Resultados:** Das 137 crianças avaliadas (55,47% do sexo masculino), com idades entre os 3 e os 5 anos, suspeitou-se de patologia oftalmológica em 24 (17,52%, 50% do sexo masculino): alteração no exame ocular externo em 2; alteração dos meios ópticos em 3 (1 com leucocoria franca); alteração do alinhamento ocular em 5 (1 tropia e 4 forias); alteração da acuidade visual aceite como critério de referência ao serviço de Oftalmologia (igual ou inferior a 5/10) em 19. Do total examinado, 11 crianças não colaboraram na avaliação da acuidade visual. **Conclusões:** A elevada prevalência de lesões ambliogénicas encontrada neste estudo corrobora a necessidade de realizar precocemente o rastreio da função visual. É fundamental que o Pediatra e o Clínico Geral desenvolvam as competências necessárias para o exame oftalmológico nas consultas de vigilância infantil. Aguarda-se a avaliação de Oftalmologia para análise do grau de concordância com os resultados positivos do rastreio.

**Palavras-chave:** Rastreio oftalmológico, vigilância infantil

#### PD403- Brincar - A opinião dos Pediatras

Filipa Miranda<sup>1</sup>; Mariana Costa<sup>1</sup>; Gisela Silva<sup>2</sup>; Teresa São Simão<sup>3</sup>; Carla Marques<sup>4</sup>; Sandrina Martins<sup>1</sup>; Ana Gomes<sup>5</sup>; Miguel Costa<sup>6</sup>; Joana Amorim<sup>7</sup>; Fátima Pinto<sup>7</sup>

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 2- Centro Hospitalar do Porto; 3- Unidade Local de Saúde do Alto Ave; 4- Centro de Saúde da Povoia do Varzim; 5- Hospital Pediátrico de Coimbra; 6- Hospital de São Marcos; 7- Centro de Saúde da Carvalhosa e Foz do Douro

**Introdução:** O Pediatra tem um papel importante no aconselhamento dos pais sobre a ocupação dos tempos livres das crianças pois, a qualidade destes, influencia o desenvolvimento cognitivo, social, físico e emocional. Este estudo teve como objectivo conhecer a opinião dos pediatras nesta temática. **Métodos:** Estudo transversal com inquérito anónimo aplicado a internos de Pediatria e Pediatras de 10 hospitais: Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Alto Ave e Médio Ave, Centro Hospitalar do Porto, do Tâmega e Sousa e Póvoa do Varzim - Vila do Conde, São Marcos, Santa Maria Maior, São João e Hospital Pediátrico de Coimbra. Para cada um houve um responsável pela aplicação. **Resultados:** Participaram 89 pediatras; 54% não responderam a pelo menos uma questão. Efectuam consulta de Pediatria Geral 83% e todos consideram o incentivo às brincadeiras pai-filho uma actividade a contemplar nesta consulta e a ser inserida, em média, aos 3,6 meses. Segundo a opinião dos inquiridos, os pais devem dedicar, em média, 1 h/dia (0,25-2) a actividades lúdicas com os filhos, 56% deles não se informam antes da compra de um brinquedo e, quando o fazem, procuram informação junto da família/amigos (30%) ou na loja (31%).

O aconselhamento na compra de brinquedos é efectuado por 69%. A principal vantagem das actividades lúdicas em família é o reforço de laços afectivos (47%) e das ao ar livre a realização de exercício físico (33%). A prevenção primária de acidentes é efectuada por 89%, sendo o acidente mais frequentemente assinalando a aspiração (42%) e ingestão (25%) de pequenas peças. Não estão informados sobre a entidade que regula os brinquedos 64%, sendo a APSI apontada como entidade em 11% e a DECO em 8%. Segundo 40% dos inquiridos a criança pode ver televisão a partir dos 2 anos, no máximo 2 h/dia (31%) e esta deve estar fora do quarto da criança (93%). O uso de jogos de computador deve ser limitado no tempo de utilização para 60% e 74% não sabem o nome de um jogo que não possa ser utilizado na criança. A internet apenas deve ser utilizada com a supervisão do adulto para 48%. **Conclusão:** São escassas as tomadas de posição pediátricas relativas à regulamentação dos brinquedos e 31% dos pediatras ainda não aconselham os pais sobre a sua compra. Existe ainda pouco conhecimento do tipo de jogos utilizados pelas crianças mais velhas. Não existindo normas oficiais relativas à ocupação dos tempos livres, é importante o comprometimento do pediatra na orientação dos pais nesta área.

**Palavras-chave:** brincar, tempos livres, brinquedos

#### PD404- Ocupação dos tempos livres da criança em idade pré-escolar

Gisela Silva<sup>1</sup>; Joana Amorim<sup>1</sup>; Ana Torres<sup>2</sup>; Joana Rios<sup>3</sup>; Filipa Miranda<sup>4</sup>; Vanessa Mendonça<sup>5</sup>; Fátima Pinto<sup>6</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto- Unidade Hospital Maria Pia; 2- Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE - Viana do Castelo; 3- Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE- Viana do Castelo; 4- Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE-Viana do Castelo; 5- Hospital de São João, EPE; 6- ACES Porto Ocidental, Unidade de Saúde de Aníbal Cunha

**Introdução:** O acto de brincar é um dos comportamentos mais comuns da infância, estimulando o desenvolvimento motor, cognitivo e social. **Objectivo e Métodos:** Avaliar a importância que os pais atribuem ao acto de brincar, as principais actividades desenvolvidas e o tempo passado com os filhos. Aplicado questionário aos pais de crianças com idades compreendidas entre os 2 e os 5 anos e 364 dias, seguidas em consulta de Pediatria de um Centro de Saúde urbano. Os dados incluíram a idade, sexo e índice de massa corporal (IMC) da criança, habilitações literárias, profissão e idade dos pais, importância e funções da brincadeira, principais actividades desenvolvidas e integração em infantário e centro de ocupação de tempos livres. **Resultados:** Obtiveram-se 76 questionários respondidos. A idade média das mães foi de 34,13 anos e a dos pais de 37,05 anos. Cerca de metade dos pais estudaram até ao 2º e 3º ciclos. Metade das crianças era do sexo feminino. Em mais de 50% das crianças foi possível apurar o IMC, sendo que 40,9% apresentavam excesso ponderal ou obesidade. Todos os pais consideraram importante o acto de brincar, com 70% a fazê-lo mais de 1h por dia; 1/3 considerou o tempo disponibilizado suficiente. As crianças brincam sobretudo com os colegas do infantário (74,7%). Mais de 2/3 dos pais valorizaram o papel do brinquedo e na sua escolha têm em consideração a adequação à idade, segurança e estimulação da criatividade. Cerca de 2/3 dos pais informase antes de comprar um brinquedo. Quase todos (96%) praticam actividades ao ar livre, sobretudo ao fim-de-semana. Dentro de casa, 71,6% vêem televisão, 31,6% são envolvidos em jogos criativos e 12% em videojogos. Cerca de 80% das crianças usam material informático diariamente, durante pelo menos 2h e só três das crianças não faziam uso de qualquer tipo de material. Praticamente todas (92%) frequentavam o infantário, com uma idade média de ingresso de 18 meses. **Conclusões:** Não se verificou nenhuma relação estatisticamente significativa entre a profissão/habilitações literárias dos pais e o tempo disponibilizado para os filhos ou entre o tempo ocupado com uso de material informático e o IMC. No entanto, é notório o aumento da obesidade na faixa pediátrica e que cada vez mais as actividades são desenroladas em ambiente interior e de forma padronizada. Assim, alerta-se para a necessidade de implementação de novas estratégias de forma a promover o desenvolvimento saudável.

**Palavras-chave:** criança, brincar, brinquedo

#### PD405- Saúde oral numa população pediátrica - Estudo transversal

Susana Corujeira<sup>1</sup>; Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Maria do Céu Espinheira<sup>1</sup>; Rita Jorge<sup>1</sup>; Inês Azevedo<sup>2</sup>; Jorge Carneiro<sup>2</sup>; Rowney Furfuro<sup>2</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1 - Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de São João, E.P.E. Porto; 2 - Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de São João, E.P.E. Porto/ Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** A saúde oral é parte integrante da saúde e bem-estar da criança. Cabe ao pediatra enfatizar a sua importância e fazer o diagnóstico precoce de

cárie dentária, um processo crónico, frequente e de consequências significativas. **Objectivos:** Avaliar os hábitos de higiene oral e a prevalência de cáries dentárias em idade pediátrica. **Métodos:** Estudo transversal realizado através da aplicação dum questionário aleatório, aos pais de crianças com >12 meses e processo clínico no Hospital de São João. Foram excluídas crianças com doenças crónicas. Análise dos dados através do programa SPSS® v.17.0, usando teste t-student e qui-quadrado, para o nível de significância de 5%. **Resultados:** Amostra de 195 crianças, 107 (54,9%) do sexo feminino. Média de idade 6,32±4,078, entre 1-16 anos. Existem hábitos de higiene oral em 178 (91,3%) crianças, das quais 82 (46,1%) efectuam 2 escovagens dentárias diárias e 167 (93,8%) utilizam pasta dentífrica. Nas crianças com idade <6 anos a escovagem dentária é realizada pela criança com supervisão parental em 46,9%; nos grupos etários dos 6-12 anos e ≥12 anos é realizada exclusivamente pela criança em 88,5% e 89,5%, respectivamente (p<0,05). Escovam os dentes na escola/infantário, 39 (21,9%). Utilização diária de fio dentário e/ou elixir oral em 46 (23,6%) crianças e suplementação com fluoretos em 75 (38,5%). Já frequentaram consulta de saúde oral 116 (59,5%) crianças, média de idade da primeira consulta 4,78 anos (0 – 13 anos), idade ≤4 anos em 55,2%. O motivo da consulta foi prevenção em 85 (73,3%) crianças e cáries em 31 (26,7%). Quando o motivo da consulta foi prevenção, a idade das crianças é inferior (4,31±2,34) e existe maior número de escovagens dentárias diárias (2,150±0,72) (p<0,05). Tiveram cáries 64 (32,8%), com média de 1,05 cáries/criança, sendo que 29 (45,3%) já tinha sido submetida a tratamento. Há maior incidência em crianças mais velhas, 63,2% das crianças com idade > 12 anos (p<0,05). **Comentários:** A maioria das crianças tem hábitos de higiene oral, sendo a escovagem dentária diária e o uso de pasta dentífrica os mais frequentes. A percentagem de crianças livre de cárie é de 82,0% até aos 6 anos, 50,8% dos 6-12 anos e 36,8% acima dos 12 anos. Sabe-se que a escovagem dos dentes com um dentífrico com flúor, executada pelo menos duas vezes por dia é eficaz na prevenção da cárie. É necessário reforçar a promoção da saúde e prevenção das doenças orais com maior envolvimento dos profissionais de saúde e educação.

**Palavras-chave:** Saúde oral, Cárie dentária, Prevenção

#### PD406- Assimetria torácica: manifestação inicial de tumor de Wilms

Maria do Céu Espinheira<sup>1</sup>; Helena Jardim<sup>1</sup>; Telmo Fonseca<sup>2</sup>; Tiago Henriques Coelho<sup>3</sup>; Nuno Farinha<sup>1</sup>; Inês Azevedo<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital S. João, Porto; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Francisco Zagalo, Ovar; 3- Serviço de Pediatria Cirúrgica, Hospital S. João, Porto

**Introdução:** A hemihipertrofia caracteriza-se pelo crescimento unilateral de parte ou totalidade do corpo, associado ou não a envolvimento visceral. Frequentemente envolve todo o hemicorpo ou apenas os membros, sendo a hemihipertrofia torácica isolada observada num número reduzido de casos. Pode constituir um achado isolado numa criança saudável ou estar associada a diversas síndromes, sendo conhecida a sua associação a tumores intrabdominais de origem embrionária, nomeadamente tumor de Wilms e hepatoblastoma. **Caso clínico:** Criança com 12 meses de idade, com antecedentes familiares de doença neuromuscular materna em estudo e Síndrome de Alport na linha paterna. Foi referenciado à consulta de Pneumologia Pediátrica por apresentar assimetria torácica progressiva notada desde os 8 meses de idade. Ao exame objectivo observava-se hipertrofia do hemitórax direito e face esquerda. A radiografia torácica mostrava desvio do mediastino para a direita com hipertransparência do parênquima pulmonar do mesmo lado. A TAC torácica revelou extensa opacidade heterogénea de ambos os pulmões com evidência de processo alveolo-intersticial e densificações atelectásicas subsegmentares em ambos os campos pulmonares; a nível renal significativa uretero-hidronefrose com dismorfia do pólo superior do rim esquerdo na dependência de processo neoformativo. Perante a evidência de tumor renal foi efectuada nefrectomia total e o exame anatómico-patológico confirmou o diagnóstico de tumor de Wilms. O estadiamento mostrou tratar-se de um tumor localizado. Realizou esquema de quimioterapia com actinomicina D e vincristina. Na sequência da história materna de paraparesia espástica em estudo e para suportar a decisão de quimioterapia com vincristina, realizou electromiografia e biópsia de músculo e pele, ambos sem alterações. Realizou ainda estudo metabólico. Actualmente, 2 meses após completar o esquema de quimioterapia, a criança encontra-se clinicamente bem e na reavaliação imagiológica não se evidenciam sinais de recidiva nem alterações a nível do parênquima pulmonar. **Discussão:** Os autores apresentam este caso pela forma de apresentação clínica do tumor de Wilms. Relembra a importância de rastrear tumores de origem embrionária em doentes com hemihipertrofia, bem como o facto de esta se poder associar a síndromes comple-

xos. Realçam ainda o facto da assimetria torácica poder ser a forma de apresentação de patologias de outros aparelhos, para além de uma doença pulmonar primária.

**Palavras-chave:** Hemihipertrofia, assimetria torácica, Tumor de Wilms

#### PD407- Automedicação em crianças e adolescentes

Carla Rocha<sup>1</sup>; Filipa Flor de Lima<sup>1</sup>; Mariana Magalhães<sup>1</sup>; Helena Pinto<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG Mulher e Criança, Hospital de São João, E.P.E.-Porto

**Introdução:** A automedicação (AM) em idade pediátrica é um fenómeno frequente que tem vindo a aumentar nos últimos anos, dependente de factores socioeconómicos e relativos à organização e acessibilidade do sistema de saúde. A utilização de fármacos indevida ou excessiva pode ser potencialmente perigosa. **Objectivos:** Determinar a prevalência de AM numa população pediátrica utente de um hospital terciário e relaciona-la com indicadores sociodemográficos. **Materiais e métodos:** Questionário aleatório aos pais de crianças utentes de um hospital terciário, entre Maio e Julho de 2009. Critérios de inclusão: idade <18 anos, ter consumido pelo menos um fármaco nos últimos 6 meses (M). Foram analisados os seguintes dados: idade/sexo da criança, número de filhos, dados sócioeconómicos, medicação exclusiva com prescrição vs AM, tipo de fármacos utilizados em AM, motivo, utilização de cuidados de saúde públicos vs privados. Criados dois grupos: uso exclusivo de prescrição vs AM. A análise dos dados foi efectuada através do programa SPSS® v.17 (testes t-student e qui-quadrado). **Resultados:** Realizaram-se 150 inquéritos, 70 (46%) crianças do sexo feminino, idades compreendidas entre os 2M-17A (média 5,1). A idade do Informador variou entre 19-58A (média 35,2). A prevalência de AM foi de 62%. A mãe foi a principal responsável pela AM (91%). Os fármacos mais utilizados foram: analgésico/anti-pirético e anti-inflamatórios não esteróides (52,5%), fármacos com acção no tracto respiratório (31%) e gastrointestinal (16,5%). A AM foi motivada por: febre (39,6%), doenças respiratórias (25,1%) e alterações do aparelho digestivo (14,6%). A média de idade foi de 7,5A (9M-7A) para AM e de 1,05 anos (2M-3A) para uso exclusivo de prescrição. Os utilizadores exclusivos de cuidados de saúde públicos mostraram maior utilização de AM (p≤0,001). A escolaridade do informador (≤9ºano) e um número de filhos ≥2 também se associaram ao uso de AM (p=0,001) e (p≤0,001) [IC 95% 0,48-0,73], respectivamente. **Comentários:** O uso de AM é elevado, o que reforça a necessidade de acesso fácil aos cuidados de saúde e de informação à população como estratégia de promoção da saúde e prevenção de danos desta prática.

**Palavras-chave:** automedicação, fármaco, criança, adolescente, prevenção

#### PD408- Filhos de Mães Estrangeiras

Alexandra Luz<sup>1</sup>; Cristiana Carvalho<sup>1</sup>; Regina Ferreira<sup>1</sup>; Lina Winckler<sup>1</sup>

1- Hospital de Santo André, EPE, Leiria

**Introdução:** Portugal continua a ser tradicionalmente um país aberto à imigração, estimando-se em 2007 a presença de 401.612 imigrantes com estatuto legal de residentes. O Serviço Nacional de Saúde português prevê o acesso desta população aos cuidados de saúde, com direitos e deveres que permanecem para muitos desconhecidos. **Objectivos:** Caracterizar a população de mães estrangeiras que recorre à maternidade do Hospital de Santo André (HSA). Avaliação do cumprimento do Programa Nacional de Vacinação (PNV) e do calendário de consultas de Saúde Infantil. **Materiais e Métodos:** Estudo prospectivo que decorreu entre Janeiro e Junho de 2008, mediante preenchimento pelo profissional de saúde de questionário a todas as mães estrangeiras. Comparação com grupo controlo composto por mães portuguesas seleccionadas aleatoriamente. Variáveis estudadas: dados demográficos e sócio-económicos, evolução e seguimento da gestação, parto e cumprimento do PNV e calendário de Saúde Infantil. Tratamento dos dados em SPSS v.17, com utilização de teste t para variáveis contínuas e x<sup>2</sup> para variáveis categóricas, estabelecendo nível de significância para α=0,05. **Resultados:** Validaram-se um total de 212 questionários (106 mães estrangeiras correspondendo a 9% do total de partos em 2008), com 56% dos recém-nascidos (RN) do sexo masculino. A idade das mães estrangeiras foi em média 28,3 anos para 29,9 das portuguesas, diferença estatisticamente significativa (p=0,038). A maioria das mães estrangeiras era de nacionalidade brasileira. Verificou-se que as mães estrangeiras apresentavam uma escolaridade superior às portuguesas sendo a diferença significativa (p=0,021), mas com menor nº de consultas durante a gravidez (p=0,022) e início da vigilância mais tarde (p=0,003). Não houve diferenças significativas no respeitante

à morbidade durante a gestação ou às características do parto. Verificou-se que os filhos de mãe estrangeira eram seguidos com maior frequência no Centro de Saúde (CS) ( $p=0,01$ ) e que 5% dos RN não tinham o PNV actualizado, sem diferenças entre mãe estrangeira ou portuguesa. Cerca de metade dos RN apresentavam vacinas extra PNV, sendo mais frequentemente filhos de mães portuguesas ( $p<0,001$ ). **Conclusões:** Apesar do nível de escolaridade mais elevado as famílias estrangeiras apresentaram um seguimento mais irregular da gestação, e no seguimento em Saúde Infantil recorrem mais ao CS. Saliencia-se a elevada taxa de cumprimento do PNV independentemente do grupo considerado.

**Palavras-chave:** Imigrantes, Maternidade, Saúde Infantil, Programa Nacional de Vacinação

#### PD409- Aniridía congénita - A importância do exame oftalmoscópico

Nádia Rodrigues<sup>1</sup>; Lia Rodrigues<sup>1</sup>; Natacha Fontes<sup>1</sup>; Maria José Costa<sup>1</sup>

1- Hospital Pedro Hispano, E.P.E.

**Introdução:** Todos os pacientes com aniridía apresentam um grande défice visual (normalmente 2/20 ou menos), adicionalmente prejudicada pelo elevado risco de complicações, como cataratas e glaucoma. A aniridía congénita associada à forma esporádica de deleção do braço curto do cromossoma 11 (del (11p)), cursa, em 30% dos casos, com o risco de desenvolver Tumor de Wilms. Raramente, pode fazer parte do Síndrome de WARG (aniridía, tumor de Wilms, anomalias genitourinárias, atraso mental). **Caso Clínico:** Lactente do sexo masculino, raça branca, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Com um mês de vida apresentava pupilas de grandes dimensões e arrectivas à luz, associado a uma hipoplasia bilateral extrema da íris (aniridía), sem outras alterações relevantes. Fundo ocular e tensão ocular normal. O estudo genético revelou uma forma esporádica de deleção 11p, e a ressonância magnética cerebral evidenciou uma agenesia parcial do corpo caloso e atrofia encefálica. Actualmente com 19 meses apresenta um ligeiro atraso global do desenvolvimento psico-motor, com maior compromisso da motricidade ampla (Avaliação cognitiva - Escala de Ruth-Griffiths: idade real 15 meses; idade mental 12 meses). Sempre sem alterações genitourinárias. **Discussão:** O exame oftalmoscópico é fundamental na avaliação de rotina de qualquer criança, nomeadamente nos primeiros meses de vida, em que o diagnóstico de uma anomalia ocular permite uma intervenção terapêutica atempada crucial para o normal desenvolvimento visual e psicomotor. Neste caso clínico o diagnóstico precoce desta forma esporádica de aniridía e o seguimento cuidadoso permite uma intervenção terapêutica precoce com o intuito de preservar a melhor acuidade visual possível, e o diagnóstico e tratamento atempados de complicações oculares associadas à aniridía assim como outros distúrbios, nomeadamente o Tumor de Wilms, que surgem em 30% das formas de aniridía esporádicas. **Conclusão:** Uma anamnese e exame físico completos e cuidadosos são a essência de qualquer diagnóstico médico. A aniridía congénita cursa com elevado risco de défice visual grave e atraso do desenvolvimento psico-motor, sendo essencial o acompanhamento multidisciplinar precoce e conhecimento de todas as complicações potenciais associadas à aniridía.

**Palavras-chave:** Aniridía, Tumor de Wilms, Síndrome de WARG

#### PD410- Associação entre excesso de peso e qualidade de vida em crianças de uma escola do Porto

Helena Sousa<sup>1</sup>; Liliana Pinheiro<sup>2</sup>; Lília Bravo<sup>3</sup>

1- Hospital de Santo António; 2- Hospital de São Marcos; 3- Centro de Saúde da Batalha

**Introdução:** A obesidade é uma pandemia com importantes riscos para a saúde. A repercussão psicossocial é uma das comorbidades mais frequentemente referidas. Estima-se que a maioria das crianças obesas sejam vítimas de bullying, apresentem baixa auto-estima e dificuldades na socialização e relação com os pares. **Objectivos:** avaliar a qualidade de vida relacionada com a saúde (QVRS) em crianças e analisar a sua associação com o excesso de peso. **Métodos:** Estudo transversal descritivo com alunos de 3 turmas da 3ª e 4ª classe da escola EB1 de S. Nicolau no Porto. A QVRS foi avaliada através do auto-preenchimento do questionário genérico sobre qualidade de vida-PedsQL 4.0-na versão de crianças (8-12 anos), validado para português e autorizado para fins académicos e não lucrativos (Mapi Research Institute). O PedsQL 4.0 é composto por 23 itens abrangendo a área física (8 itens), emocional, social e escolar (5 itens cada) que permite obter para além da escala total, uma subescala física e outra psicossocial. As crianças foram pesadas e medidas. Excesso de peso foi definido como IMC

para o sexo e idade igual ou superior ao percentil 85 e obesidade por IMC superior ou igual ao P95. Realizada análise descritiva e estatística com recurso ao SPSS 16.0. Para maior homogeneidade dos grupos, o IMC foi transformado em variável categórica: peso normal (IMC inferior a P85) e sobrepeso (IMC superior ou igual a P85). **Resultados:** 74 crianças, média (DP) de 8,6 (0,7) anos e 54,1% do sexo feminino. Preencheram critérios de excesso de peso e obesidade 14,9% e 20,3% respectivamente (35,2% de sobrepeso). Crianças com sobrepeso apresentaram valores inferiores no score total, físico e psicossocial em relação aquelas com peso normal ( $p>0,05$ ). O sexo feminino obteve piores resultados em todas as escalas ( $p>0,05$ ). **Conclusões:** A prevalência de sobrepeso nesta amostra foi de 35,2%, ligeiramente superior ao referido na literatura e revelador da sua significância epidemiológica. Apesar de neste estudo não se ter obtido valores estatisticamente significativos, o excesso de peso associou-se de uma forma constante a piores resultados, e portanto a uma pior qualidade de vida. Os autores apoiam o uso do questionário PedQL 4.0 na monitorização do tratamento em crianças com excesso de peso tendo em conta que a melhor compreensão dos aspectos de vida prejudicados pelo excesso de peso pode orientar as intervenções dirigidas a estas crianças e famílias.

**Palavras-chave:** qualidade de vida, obesidade infantil

#### PD411- Recorrências à Urgência Pediátrica em crianças de 12 meses nascidas no Hospital de Santarém no 1º semestre de 2005

Dina Eiras<sup>1</sup>; Ana Torres Melo<sup>1</sup>; Isabel Ramos<sup>1</sup>; Helena Oliveira<sup>1</sup>; Aldina Canteiro Lopes<sup>1</sup>

1- Hospital de Santarém

**Introdução:** No nosso País os Serviços de Urgência hospitalares pediátricos (SU) são de acesso universal. Embora a educação dos pais seja fundamental para evitar a utilização abusiva dos mesmos, há factores sócio-demográficos a ter em conta. **Objectivo:** Determinar, relativamente aos primeiros 12 meses de idade: 1) se as crianças regularmente seguidas (>5 consultas) por Pediatra ou por Médico de Família (MF) recorreram tantas vezes ao SU como as que não o foram (<4 consultas); 2) se as crianças que residiam longe (>10km) do Centro de Saúde (CS) recorreram tantas vezes ao SU como as que residiam perto (<2km); 3) se as crianças que frequentavam creche ou ama recorreram tantas vezes ao SU como as que permaneciam com a família; 4) se as crianças filhas de pai e/ou mãe não portugueses recorreram tantas vezes ao SU como as filhas de pais portugueses. **Métodos:** Em 2006 convocaram-se para consulta médica hospitalar todas as crianças de 12 meses de idade nascidas no Hospital de Santarém (HDS) no primeiro semestre de 2005. Foi colhida informação do Boletim Individual de Saúde, Boletim de Vacinas, foi aplicado um questionário aos pais e procedeu-se à observação das crianças. **Resultados:** De 01-01 a 30-06-2005 nasceram 782 crianças no HDS. Das 495 que compareceram à consulta 473 foram incluídas neste estudo. 38,3% tiveram >5 consultas com Pediatra. Destas 75,7% recorreram >1 vez ao SU (média=1,7). Das que tiveram <4 consultas 71,9% recorreram >1 vez ao SU (média 1,5). Das 37,4% com >5 consultas no MF, 71,8% recorreram >1 vez ao SU (média=1,4). Das que tiveram <4 consultas 74,3% recorreram >1 vez ao SU (média=1,7). 60,9% residiam <2km do CS e destas 72,9% recorreram >1 vez ao SU (média=1,6); 16,1% residiam >10km do CS e destas 72,4% recorreram >1 vez ao SU (média=1,5). 30,9% frequentavam creche ou ama durante o dia e destas 82,2% recorreram >1 vez ao SU (média=1,9); 68,9% ficava com familiares e destas 69,3% recorreram >1 vez ao SU (média=1,5). 94,5% eram filhas de portugueses e destas 73,6% recorreram >1 vez ao SU (média=1,6). Das 26 crianças com pelo menos um progenitor não português 69,2% recorreram >1 vez ao SU (média=1,31). **Discussão e Conclusão:** Apenas se encontrou diferença estatisticamente significativa no nº de recorrências ao SU entre as crianças que permaneciam com a família e aquelas que frequentavam creche ou ama. Parece ser necessário reforço da educação parental.

**Palavras-chave:** urgência 12meses Santarém 2005

#### PD412- O pequeno-almoço das nossas crianças e adolescentes

Márcia Cordeiro<sup>1</sup>; Joana Rebelo<sup>1</sup>; Raquel Cardoso<sup>1</sup>; Fernanda Carvalho<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria-Centro Hospitalar Médio Ave - Unidade de Famalicão

Um pequeno-almoço (PA) completo deve fornecer energia e nutrientes suficientes para um adequado rendimento físico e intelectual durante o período da manhã. Deve ser composto por produtos lácteos, cereais e fruta. O PA ideal duraria 15 a 20 minutos, seria em família, sentados à mesa e em ambiente relaxado. Em alguns países, esta refeição é tomada na própria

escola, verificando-se uma estreita relação entre a qualidade do PA e o rendimento escolar. Os autores pretenderam conhecer os hábitos relativos ao PA de uma amostra da população (dos 3 aos 17 anos) seguida na Consulta de Pediatria do CHMA-Unidade de Famalicão. **Material e Métodos:** Foi distribuído um inquérito de resposta rápida aos acompanhantes de cada criança/adolescente a aguardar Consulta de Pediatria entre 1 de Junho e 31 de Julho de 2009 (excluídos os doentes com patologia que obrigue a restrições dietéticas). As perguntas efectuadas pretendiam avaliar se tomavam ou não o PA, onde era tomado, a sua composição, assim como os hábitos dos conviventes. Toda a avaliação foi qualitativa. Foi feita uma análise descritiva dos dados obtidos. **Resultados:** Foram considerados válidos 167 inquéritos, (55% do sexo masculino). 50% tinham entre os 6 e os 10 anos. 97% tomavam o PA, 96,9% em casa, 58% na companhia dos pais/irmão e 35,5% sozinhos. Relativamente à composição habitual do PA: 96,3% bebem leite. Adicionam cereais tipo "Chocapic" 38,7% e açúcar 24,3%. 49,7% consomem iogurte. Comem pão 74,8%, com manteiga em 35,2%. A fruta faz parte de 41,3% dos PA (91,3% natural). 61,6% dos inquiridos tomam habitualmente leite e pão ao PA. 94,5% das mães e 83,5% dos pais tomam o PA em casa, sendo estes constituídos por hidratos de carbono complexos e produtos lácteos em 51,7% e 45,5% respectivamente. 97% das mães e dos pais que tomam o PA em casa têm os seus filhos a tomar o PA também em casa. **Comentários:** O facto deste trabalho ter sido realizado em crianças/adolescentes que aguardavam consulta, encontrando-se fora da sua rotina diária, poderá ter falseado alguns resultados pois não objectivou o PA do próprio dia mas o que habitualmente ingeriam. De uma forma geral os resultados foram satisfatórios: leite, cereais e fruta fazem parte dos PA. É fundamental continuar a sublinhar a importância desta refeição, a sua composição ideal, e o papel do comportamento alimentar dos pais ao PA na aquisição de hábitos alimentares saudáveis por parte dos filhos.

**Palavras-chave:** Pequeno-Almoço Crianças Adolescentes Inquérito

#### PD413- Prevalência do aleitamento materno, introdução de suplementos alimentares e seus determinantes

Cristina Lirio Pedrosa<sup>1</sup>; Maria José Guimarães<sup>2</sup>

1- Hospital de Dona Estefânia; 2- Unidade de Saúde Familiar da Cova da Piedade

**Introdução e objectivos:** Para monitorizar o impacto das intervenções da USF-CP na promoção do aleitamento materno (AM), decidiu-se determinar a prevalência do mesmo, timing da introdução de suplementos e factores eventualmente associados. **Metodologia:** Estudo retrospectivo transversal analítico, de crianças nascidas em 2006 e inscritas na USF-CP, através de consulta do processo clínico e questionário. **Resultados:** Das 153 crianças nascidas em 2006, contactaram-se 105. A maioria das mulheres era primípara. A mediana da idade materna foi 31 anos. A maior parte teve uma gravidez bem vigiada, recebeu aconselhamento acerca do AM e pariu num hospital amigos dos bebés. Nasceram prematuros 4,8%, leves para a idade gestacional 8,6% e grandes 4,8%. Receberam apoio na maternidade 87,6% e na USF/pediatra 84,8%. Amamentaram 97%, 80% das quais na primeira hora de vida do RN. Nos primeiros 15 dias, 1/4 dos RN foi alimentado por biberão e 46,7% utilizaram chupeta. A mediana do AM exclusivo foi 2 meses, predominante 3 meses e total 6 meses. O AM foi continuado ao ano em 19% e aos 2 anos em 15,2%. O leite para lactentes foi introduzido em 83,8%, sendo a mediana da idade de introdução de 3 meses, por prescrição médica em 40%. A mediana da idade de diversificação alimentar foi de 4 meses, por prescrição médica em 80%. A maioria das mães regressou ao emprego antes dos 6 meses, sendo a mediana de 5 meses. Foi estabelecida uma relação positiva estatisticamente significativa entre duração de AM predominante e AM total; e entre o apoio dado na maternidade e USF/pediatra e AM predominante. A relação foi negativa e estatisticamente significativa entre alimentação por biberão/uso de chupeta nos primeiros 15 dias e AM predominante e total. Não se encontrou correlação estatisticamente significativa entre os restantes parâmetros analisados e duração de AM. **Conclusões:** Quase todas as mulheres amamentaram, provavelmente porque a grande maioria foi bem acompanhada durante e após a gravidez. Contudo, muitas recorreram precocemente ao biberão/chupeta e a maioria introduziu suplementos cedo, atingindo-se uma duração de AM muito inferior à recomendada. Tendo-se estabelecido relações positivas entre apoio ao AM, duração do AM predominante e total, impõe-se um reforço das medidas tomadas nesse sentido. Parece-nos também importante o facto da maioria das mulheres ter regressado ao emprego até aos 6 meses.

**Palavras-chave:** aleitamento materno factores associados

#### PD414- Nem todo o edema é urticária. Doença do soro associada ao cefaclor

Tiago Proença dos Santos<sup>1</sup>; Catarina Espírito Santo<sup>1</sup>; Sara Pinto<sup>1</sup>

1- Hospital de Santa Maria

**Introdução:** As reacções adversas a medicamentos de manifestação cutânea são das mais comuns. É por isso importante reconhecermos as diferentes formas de apresentação, características clínicas e opções terapêuticas. As reacções tipo doença do soro, são felizmente menos graves que a doença do soro propriamente dita, mas se o diagnóstico for tardio podem ser muito incapacitantes. **Descrição do caso:** Criança do sexo feminino, 5 anos de idade, saudável; duas semanas antes do início do quadro foi medicada com cefaclor por estrófulo impetiginado nos membros inferiores. Após uma semana de terapêutica, iniciou quadro de febre, rash eritematoso confluyente no tronco e membros e edema das mãos, pés e cotovelos. Neste contexto ocorreu ao SU onde foi colocada a hipótese diagnóstica de doença do soro like, relacionada com o cefaclor. Foi sugerida interrupção da terapêutica antibiótica e medicada com hidroxizina. Nas 24h seguintes, observou-se extensão do rash para a face com edema labial. Nos dias seguintes houve regressão progressiva das alterações cutâneas e desaparecimento da febre no quarto dia. Ao fim de uma semana, encontrava-se assintomática. Teve alta com indicação para não fazer cefaclor. **Discussão:** A doença do soro associada ao cefaclor tem uma incidência de 0,02 a 0,2% em cada curso terapêutico. Normalmente a apresentação clínica inclui reacção cutânea, artralgias e hipertermia, podendo em 50% dos casos necessitar de hospitalização pela exuberância/incapacidade dos sintomas. É fundamental o diagnóstico precoce já que após a suspensão do fármaco a evolução é habitualmente benigna.

**Palavras-chave:** Doença do soro associada ao cefaclor, Reacções adversas

#### PD415- Parotidite Recorrente na criança - um caso clínico

Janine Coelho<sup>1</sup>; Ana Filipe de Almeida<sup>1</sup>; Eunice Trindade<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Hospital de São João, Porto

**Introdução:** A parotidite recorrente juvenil (PRJ) é uma inflamação recorrente da glândula parótida, associada a sialiectasia não obstrutiva. Ocorre geralmente entre os 3-6 anos de idade e resolve espontaneamente com a puberdade. A etiologia não está bem esclarecida. **Caso Clínico:** Descreve-se o caso clínico de uma criança de 7 anos de idade com história de cinco episódios de tumefacção dolorosa na região da parótida direita desde os 4 anos de idade, associada por vezes a febre e com regressão espontânea em 10 dias. Do estudo complementar o hemograma, a velocidade de sedimentação e doseamento de imunoglobulinas foram normais. A serologia para o Vírus da Imunodeficiência Humana e auto anticorpos incluindo anti-Ro e anti-La para S. Sjogren foram negativos. Observação por Estomatologia excluiu má oclusão dentária. A ecografia cervical realizada durante a última intercorrência revelou heterogeneidade da parótida direita com várias áreas nodulares hipocólicas. A ressonância magnética (RM) mostrou parótidas globosas com heterogeneidade estrutural e com aspecto microcístico e microdiverticular, sendo excluído a presença de lesões focais ou litíase. **Comentários:** Os autores destacam a importância em estabelecer o diagnóstico correcto, esclarecendo a criança e a família quanto ao curso benigno e auto limitado da doença. A utilização da RM permite fazer o diagnóstico com maior facilidade e excluir outras doenças da parótida, sem ser necessário recorrer à sialografia clássica com injeção de produto contrastado. Não existe tratamento eficaz para a prevenção das recorrências mas evitar a desidratação parece ser uma medida importante sendo que o uso de antibióticos permanece controverso.

**Palavras-chave:** Parotidite Recorrente, sialiectasia não obstrutiva

#### PD416- Melhorar os Cuidados de Saúde Primários! Avaliação e garantia de qualidade em Saúde Infantil e Juvenil numa Unidade de Saúde Familiar (USF)

Kátia Cardoso<sup>1</sup>; Rute Pina Cordeiro<sup>2</sup>; Eugénia Rodrigues<sup>2</sup>; Nelson Gaspar<sup>2</sup>; Nuno Sousa<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria - Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2- USF Dafundo - Centro de Saúde de Carnaxide

**Justificação:** É reconhecido o impacto positivo das acções de vigilância da Saúde Infantil e Juvenil (SIJ), pertinentes e de qualidade, na saúde da população. Esta vigilância é feita por médicos de família(MF) ou pediatras, em colaboração com enfermeiros. A melhoria dos cuidados prestados, objectivo de um Ciclo de Garantia de Qualidade, exige uma monitorização e harmonização dos conteúdos das acções de vigilância de acordo com os conheci-

mentos científicos mais recentes e uma prestação equitativa de cuidados entre utentes. **Objetivos:** Avaliar a qualidade dos cuidados de saúde prestados às crianças e adolescentes numa USF. **Metodologia:** Unidade de estudo e população estudada: Todos os médicos(8) e enfermeiros(6) da USF Dafundo; todos os utentes  $\Delta$ 18 anos inscritos na USF Dafundo (n=2701). Tipo e fonte de dados: Procedimentos registados no processo clínico electrónico. Critérios de qualidade: Definiram-se consensualmente, de acordo com as normas da Direcção Geral de Saúde, 22 indicadores de procedimento relacionados com: consultas, antecedentes familiares, antecedentes pré/neonatais, rastreio metabólico, dados biométricos, desenvolvimento psicomotor e vacinação. Tipo e período de avaliação: Produzida pelo sistema informático Medicine-One Performance Monitor de 1 de Janeiro a 31 de Agosto de 2009. **Resultados:** Os resultados mostram grande variação na percentagem de cumprimento dos procedimentos avaliados: apenas 1% de processos clínicos cumprem o registo de antecedentes familiares; no outro extremo, 97,7% das crianças com 7 anos realizaram a consulta de enfermagem do exame global de saúde. A análise da variação dos indicadores nos últimos 12, 6 e 1 mês demonstra que, à excepção do registo de pressão arterial nos 15 meses que antecedem o 5º aniversário, globalmente tem havido uma melhoria dos procedimentos de vigilância de SIJ. Os indicadores de vacinação verificaram os maiores aumentos. **Discussão:** A definição de critérios constituiu um momento formativo importante ao exigir pesquisa bibliográfica prévia e proporcionar discussão inter pares sobre o tema, implicando por si só uma correcção de procedimentos. Perante os resultados foram estabelecidas metas objectivas e medidas correctoras baseadas num sistema informático que emite tarefas e alertas automáticos, a reavaliar em trabalhos futuros. O sistema de informação permite a monitorização constante do desempenho dos profissionais de saúde, criando mecanismos de auto-regulação que conduzem à melhoria dos cuidados de saúde prestados.

**Palavras-chave:** Vigilância de Saúde Infantil e Juvenil, avaliação da qualidade, colaboração interdisciplinar

**PD417- Actividade Lúdico-Pedagógica Promotora da Sopa de Legumes**  
Jorge Miguel França Santos<sup>1</sup>; Dora Aguiar<sup>1</sup>; Bárbara Ribeiro<sup>1</sup>; Elisa Rocha<sup>1</sup>; Emília Mesquita<sup>1</sup>; Miguel Cunha<sup>1</sup>  
1- CHTMAD, EPE - Unidade Hospitalar de Chaves

**Introdução:** No âmbito das Jornadas Nacionais de Pediatria do Ambulatório (Hospital de Chaves; Nov/2008), os autores efectuaram um concurso de sopa de legumes aberto à participação de todos os infantários da cidade. Acresce informar que a referida actividade decorreu durante um almoço-convívio, após as crianças terem assistido a uma peça teatral - A Carochinha e o João Rato mas sem toucinho - representada por profissionais da saúde e da animação sócio-cultural. Nesta história recriada a educação alimentar (e para a saúde e cidadania) era relevante (a Carochinha confeccionou também uma sopa de legumes). **Objetivos:** 1- Sensibilizar de modo lúdico a comunidade educativa (particularmente as crianças) para a importância da sopa de legumes na alimentação equilibrada; 2- Avaliar a qualidade das sopas apresentadas (Degustação; Avaliação laboratorial e nutricional). **Metodologia:** 1- Cada infantiário concorrente apresentava receita pormenorizada da composição e confecção da sopa; 2- Atribuição de números aleatórios de modo a não identificar os concorrentes; 3- Prova de degustação: presencial e atribuição de uma pontuação por cada elemento do júri; 4- Doseamento de sódio, proteínas, colesterol/triglicéridos no sobrenadante das amostras homogeneizadas das sopas após centrifugação; 5- O teor de sal foi valorizado individualmente como “nota sal”; 6- Avaliação da receita por nutricionista e correlação com parâmetros laboratoriais - “nota nutrição”; 7- A pontuação final resultava da média da prova de degustação e a avaliação Laboratorial/Nutrição. Esta última por sua vez resultava da média obtida das “nota sal” e “nota nutrição”. **Resultados/Conclusões:** Os resultados foram apresentados por carta, individualmente a cada infantiário, apresentando as recomendações nutricionais consideradas pertinentes face à sopa apresentada. As recomendações mais frequentes foram: 1 - Necessidade de reduzir a quantidade de sal; 2 - Não adicionar carne na sopa de legumes destinada a crianças com a idade alvo (4 aos 6 anos) desta actividade; 3 - Maior equilíbrio da composição, com necessidade frequente de reduzir as fontes de hidratos de carbono e aumentar a quantidade de legumes. Face aos resultados, parece poder concluir-se que a presença ou o apoio mais constante de um Nutricionista nestas Instituições e/ou maior formação específica ao pessoal da cozinha poderia ser benéfico para a promoção da saúde das nossas crianças.

**Palavras-chave:** Ambulatório, Lúdico, Educação, Alimentação

#### PD418- “Trouxe o livrinho do menino?”

Isabel Vale<sup>1</sup>; Sofia Fernandes Paupério<sup>2</sup>; Graça Marques<sup>3</sup>; Cesarina Silva<sup>3</sup>  
1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, Hospital Padre Américo; Centro de Saúde Valongo/Ermesinde- Unidade de Ermesinde; 2- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de S. João EPE; Centro de Saúde Valongo/Ermesinde- Unidade de Ermesinde; 3- Centro de Saúde Valongo/Ermesinde- Unidade de Ermesinde

Azul ou cor-de-rosa, o Boletim de Saúde Infantil e Juvenil (BSIJ) é mais do que um pequeno livro fornecido aos Pais e/ou cuidadores da criança, é uma importante fonte de informação pessoal, desde o nascimento até à idade adulta. O registo de toda e qualquer informação pode e deve ser realizado pelo prestador de cuidados de saúde, assim como pelos Pais. **Objetivos e métodos:** Sob forma a averiguar o uso adequado ou não do Boletim de Saúde Infantil e Juvenil, as autoras propuseram-se a analisar aleatoriamente os boletins de crianças e adolescentes que recorreram ao nosso Centro de Saúde entre o período de 1 de Junho a 31 de Julho de 2009, para consulta programada, consulta urgente, vacinação ou outros cuidados. As variáveis analisadas foram: idade das crianças, apresentação do BSIJ, estado de conservação, profissional que preenche, adequado preenchimento de todas as componentes do BSIJ (identificação, antecedentes, crescimento e curvas, desenvolvimento, consultas de saúde infantil, registo de patologias ou cirurgias anteriores e grupo sanguíneo) e a presença de registos feitos pelos pais. **Resultados:** Dos 70 BSIJ requeridos aos pais/ cuidadores foram apresentados 56. A idade média das crianças era 14 meses. Estavam em mau estado de conservação 4 BSIJ e apresentavam alguma informação ilegível 15% dos BSIJ. O pediatra preenche em 68% das situações, o médico de família 52% e 82% os enfermeiros. Quanto ao adequado preenchimento verificamos que a principal lacuna está nas notas finais, estando apenas correctamente preenchidos 32 % dos boletins de crianças ou adolescentes com antecedentes relevantes. Verificamos que existe uma relação inversamente proporcional entre a idade da criança e o adequado preenchimento dos BSIJ sobretudo das curvas de crescimento e consultas de seguimento. Apresentavam algum registo feito pelos pais 10% dos BSIJ. **Conclusões:** O BSIJ é um instrumento de registo importante, deverá haver um esforço por parte de todos os profissionais de saúde e pais para que este pequeno livro seja devidamente tratado e preenchido. É essencial que acompanhe a criança em todas as suas deslocações aos serviços de saúde, para que os médicos possam registar todos os acontecimentos significativos e obter toda a informação que necessitam para as suas decisões. Sendo a informação contida no BSIJ confidencial, os pais devem ter o cuidado de só o tornar acessível aos técnicos de saúde envolvidos nos cuidados à criança em qualquer momento da sua vida.

**Palavras-chave:** Boletim de Saúde Infantil e Juvenil, consultas

#### PD419- Um estudo sobre o grau de conhecimento acerca de acidentes em idade pediátrica em 2 Centros de Saúde de Setúbal

Rita Mateus<sup>1</sup>; Teresa Gouveia<sup>2</sup>  
1- Centro Hospitalar de Setúbal - H. S. Bernardo; 2- Centro de Saúde do Bonfim (Setúbal)

Com vista à avaliação do conhecimento sobre acidentes em idade pediátrica e sua prevenção, é apresentado um estudo realizado durante os meses de Julho e Agosto de 2009 em 2 Centros de Saúde de Setúbal. Os dados apresentados baseiam-se nas respostas obtidas em 151 inquéritos aplicados a acompanhantes de crianças seguidas em Saúde Infantil. Foram inquiridos sumariamente sobre vários tipos de acidentes, nomeadamente: queimaduras, pré-afogamentos, acidentes de viação, quedas, intoxicações, asfixia e síndrome da morte súbita do lactente. Dos dados recolhidos concluiu-se que grande parte dos respondentes foi do sexo feminino (87%) encontrando-se a maioria entre os 26-35 anos de idade (50%). A nacionalidade mais prevalente foi a portuguesa (81%), seguida da brasileira (12%). Em termos de escolaridade a maioria tinha um curso superior (25%) ou o 12º ano (23%); dos inquiridos com filhos (90%), uma grande percentagem tinha apenas um (48%). Referiram ter tido experiência de proximidade de acidentes em crianças em 31% dos casos, sendo que mais de metade foi devido a quedas (52%). Quando questionados especificamente sobre os vários tipos de acidente apresentaram resultados francamente positivos relativamente ao seu grau de conhecimento. Após este trabalho foi elaborado um folheto informativo que passou a ser entregue aos acompanhantes das crianças nas consultas de Saúde Infantil destes Centros de Saúde.

**Palavras-chave:** acidentes pediatria, grau conhecimento

**PD420- Enurese nocturna: um olhar sobre a Consulta de Pediatria Geral** Dora Gomes<sup>1</sup>; Filipa Leite<sup>1</sup>; Isabel Andrade<sup>1</sup>; Joana Campos<sup>1</sup>; Fátima Simões<sup>1</sup>  
1- Hospital São Teotónio, EPE-Viseu

**Introdução:** A enurese nocturna é um problema pediátrico comum. Apesar de ser uma situação habitualmente benigna e com evolução espontânea para a cura, pode representar uma experiência potencialmente stressante, tanto para as crianças como para os seus pais. Define-se como a perda involuntária de urina durante a noite, pelo menos duas vezes por semana, em crianças com cinco anos ou mais, altura em que já deveria ter feito a aprendizagem do controlo dos esfínteres. **Objectivos:** Caracterizar a enurese nocturna em crianças seguidas na Consulta de Pediatria Geral relativamente a características clínicas. Conhecer a reacção das crianças e dos cuidadores face ao problema e as estratégias adoptadas para controlar a situação. **Material e métodos:** Estudo descritivo das crianças seguidas na Consulta de Pediatria Geral do Hospital São Teotónio-Viseu de Novembro de 2008 a Abril de 2009 através de entrevista directa aos pais/cuidadores à data da primeira consulta ou do reconhecimento deste problema. **Resultados:** Foram entrevistados os pais/cuidadores de 50 crianças, 73% do sexo masculino, com mediana de idade de 8 anos. Apresentavam episódios enuréticos com uma frequência de pelo menos duas vezes por semana em 74%. Analisando esses casos verificou-se que em 86% dos casos tratava-se de enurese primária. Nos restantes casos, os principais motivos de aparecimento do problema foram a entrada/mudança de escola, nascimento de um irmão e desemprego dos pais. A maioria (93%) apresentava um familiar em primeiro grau com história de enurese. 68% dos casos tinha recorrido previamente ao médico assistente tendo experimentado tratamento farmacológico em 57%. Verificaram-se associações importantes entre enurese nocturna e noção de sono pesado (64%) e obstipação (57%). Em cerca de um terço dos casos havia referência a hiperactividade. Em relação às estratégias adoptadas pelos pais predominava a restrição de líquidos a partir de uma determinada hora (93%) e acordar a criança durante a noite (71%). Em 36% dos casos havia uso de fralda. Segundo os cuidadores, após um episódio de enurese, 57% das crianças chora ou fica triste e 36% esconde ou fica com vergonha. A maioria dos pais procura não dizer aquando do episódio enurético mas preocupa-se com a situação. **Conclusões:** A enurese é um problema que afecta a criança e a relação com os cuidadores. O conhecimento sobre os determinantes e consequências da enurese é importante para melhor adequar estratégias para lidar com esta situação.

**Palavras-chave:** enurese

**PD421- Medicamentos infantis vs Cáries Dentárias - Percepções e atitudes dos responsáveis das crianças**

Filipa Almeida Leite<sup>1</sup>; Cristiana Ribeiro<sup>2</sup>; André Correia<sup>3</sup>; M Elvira Pinto<sup>2</sup>  
1- Hospital S. Teotónio, E.P.E. - Viseu; 2- Centro de Saúde Barão do Corvo, Vila Nova de Gaia; 3- Faculdade de Medicina Dentária da Universidade do Porto

**Introdução:** A cárie dentária é a doença crónica mais frequente na infância, consistindo num grande problema para a saúde pública mundial. Muitos medicamentos líquidos pediátricos contêm açúcares (ex. sacarose) na sua composição de forma a tornar a sua ingestão mais agradável para as crianças, o que aumenta o risco de ocorrência de cáries dentárias. Os responsáveis pelas crianças desconhecem, muitas vezes, a presença de açúcares nestes medicamentos, bem como a relação existente entre a sacarose e a cárie dentária. **Objectivo:** Analisar as percepções e atitudes dos responsáveis de crianças face ao potencial cariogénico de medicamentos líquidos pediátricos. **Métodos:** Este estudo preliminar baseou-se na aplicação de um questionário individual a uma população de 65 responsáveis de crianças, com idades compreendidas entre os 0-12 anos, que se dirigiram à consulta de Saúde Infantil do Centro de Saúde Barão do Corvo, durante um período de 2 meses (Dezembro de 2008 a Janeiro de 2009). Cada questionário incluía 20 perguntas referentes a medicamentos pediátricos, a sua associação com a cárie dentária, e hábitos de higiene oral das crianças. **Resultados:** Foram

inquiridos 65 responsáveis (66% das crianças do sexo masculino). Das classes terapêuticas mais citadas destacam-se os analgésicos/antipiréticos (97%) e os antibióticos (81,5%), a maioria na forma comercial de xarope (68% e 61,5%, respectivamente). Afirmam não ter dificuldade em aceitar o medicamento em relação ao sabor 61,5% dos inquiridos, mas 45% reclamam do mesmo. A maioria (54%) dos responsáveis acha que os medicamentos podem estar relacionados com o desenvolvimento de cáries dentárias, mas 85% não efectua a higiene oral das crianças após a sua ingestão. 88% refere que nunca foi orientado pelo seu Pediatra ou por Médicos Dentistas para a realização de uma correcta higiene oral após a ingestão de medicamentos líquidos pediátricos. **Conclusões:** Apesar dos responsáveis das crianças reconhecerem a existência de uma relação entre os medicamentos líquidos pediátricos e a cárie dentária, a grande maioria não efectua a higiene oral das crianças após a sua ingestão, o que pode contribuir para o aumento da cárie dentária. Para a preservação de uma boa saúde oral das crianças é fundamental que o Pediatra e o Médico Dentista reforcem a educação para a saúde oral dos responsáveis das crianças.

**Palavras-chave:** Cárie dentária, medicamentos, atitudes

**PD422- Ponto da Situação: vacinas não incluídas no Plano Nacional de Vacinação**

Sofia Fernandes Paupério<sup>1</sup>; Isabel Vale<sup>2</sup>; Graça Marques<sup>3</sup>; Cesarina Silva<sup>3</sup>  
1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de S. João EPE; Centro de Saúde Valongo/Ermesinde- Unidade de Ermesinde; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, Hospital Padre Américo; Centro de Saúde Valongo/Ermesinde- Unidade de Ermesinde; 3- Centro de Saúde Valongo/Ermesinde- Unidade de Ermesinde

**Introdução:** O desenvolvimento e uso de vacinas revelou-se uma das grandes descobertas da Medicina e Saúde Pública, com redução da morbilidade e mortalidade entre as crianças e adolescentes, só conseguido com uma cobertura vacinal adequada. Com a criação do Plano Nacional de Vacinação (PNV), em Portugal, em 1965, actualmente são administradas gratuitamente doze vacinas. Existem vacinas que não estão implementadas no PNV, implicando informação dos cuidadores pelos profissionais e custos para as famílias. **Objectivos e Métodos:** Sob forma a avaliar a cobertura vacinal, procedeu-se à análise das fichas de vacinação de uma amostra de crianças e adolescentes de um Centro de Saúde, tendo sido efectuada independentemente para cada vacina, desde a data da comercialização das mesmas até Julho de 2009. **Resultados:** A introdução da vacina conjugada anti-pneumocócica foi em 2001, estando vacinados com esquema completo (3 doses e reforço) 48,9% (2105) crianças, tendo sido a 1ª toma administrada entre os 2-6 meses em 62,8% dos casos. A prescrição foi pelo Pediatra Assistente em 90% dos casos e em 10% pelo Médico de Família. Existem comercializadas 2 vacinas contra o Rotavírus desde Maio de 2006, que foram administradas a 32% dos lactentes, com cumprimento do esquema completo até aos 6 meses. Em 94% dos casos a prescrição coube ao Pediatra Assistente e em 6% ao Médico de Família. Verificou-se um acréscimo anual dos vacinados (2006-5,4%; 2007-37%; 2008-52%; semestre de 2009-40%) e que a probabilidade de estar vacinado com esta vacina está associada com a probabilidade de ter efectuado a anti-pneumocócica ( $p < 0,0001$ ). A vacina contra o Influenza, no período compreendido entre Setembro 2008 a Fevereiro de 2009, foi efectuada por 0,01% dos utentes com idade inferior a 18 anos, recomendada em 98% pelo Pediatra Assistente. A cobertura vacinal verificada desde a comercialização da vacina da hepatite A foi de 12,6% (efectuada em 58,5% dos casos entre os 2 e os 5 anos). A vacina para a varicela, comercializada desde Outubro de 2004, foi administrada a 12% das crianças inscritas, na totalidade dos casos prescrita pelo Pediatra Assistente. **Conclusão:** Denotou-se um incremento da administração de vacinas extra-plano, desempenhando um papel fundamental na prescrição o Pediatra; a informação acerca da utilidade destas vacinas deverá ser reforçada a nível dos Cuidados de Saúde Primários, tal como, o esclarecimento parenteral da importância da prevenção.

**Palavras-chave:** Vacinas, Plano Nacional de Vacinação, Prevenção