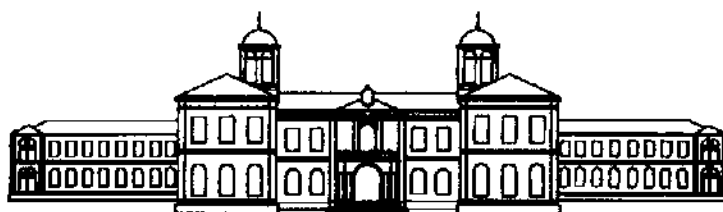


**ANUÁRIO
DO
HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA**

ANO V – 1997



NÚCLEO EDITORIAL DO ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

**ANUÁRIO
DO HOSPITAL DE
DONA ESTEFÂNIA**

Nº 5

Ano 1997

NÚCLEO EDITORIAL:

Drs: Mário Coelho (Coordenador)
Luisa Teles (Coordenador-Adjunto)
Ângela Gaspar
Carla Leitão
Elsa Paulino
Fátima Alves
Isabel Bento
Isabel Leal
Isabel Serra
Mafalda Leite
Sandra Claro
Teresa Silva
Victor Rebelo
Volker Dieudonné

CONSELHO CIENTIFICO:

Dr José Mateus Marques
Profª DrªMªGertrudes G.Costa
Dr António Roque
Prof Dr António Gentil Martins
Dr João Santiago Maia
Dr Carlos Ribas de Freitas
DrªConceição Campello
DrªMªHelena Portela
Dr Carlos Vasconcelos
Prof Dr José Rosado Pinto
Dr António Coimbra de Matos
Dr Vital Calado
Dr. Diniz da Fonseca

CAPA:

Drª Margarida Henriques

EXECUÇÃO GRÁFICA:

Iberprint - Artes Gráficas, Lda.

SECRETARIADO:

Maria do Céu Amaral

ISBN 972-96348-3-1
Depósito Legal nº 98461/96

EDITADO EM MAIO DE 1998

PUBLICAÇÃO ANUAL
TIRAGEM: 400 exemplares

Distribuição gratuita

APOIO BEECHAM PORTUGUESA

SUMÁRIO:

	pág.
EDITORIAL.....	V
ÍNDICE POR SERVIÇOS	VII
ÍNDICE POR AUTORES	XIII
NOTA DOS EDITORES	XVI
RESUMOS	I
NÚCLEO ICONOGRÁFICO	166
-Lista de imagens em 1997	
NOVO REGULAMENTO DO ANUÁRIO.....	180
NORMAS DE PUBLICAÇÃO.....	182
TRABALHOS PREMIADOS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA - ANO DE 1993	183
TRABALHOS PREMIADOS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA - ANO DE 1994	184
TRABALHOS PREMIADOS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA - ANO DE 1995	185
TRABALHOS PREMIADOS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA - ANO DE 1996	186

EDITORIAL

Em anteriores Editoriais do “Anuário” foram inscritos projectos e desejos que, no nosso entender, acreditámos corresponderem também às opiniões de uma parte importante dos médicos do Hospital.

Nos cinco anos que já leva esta publicação, foi possível não só aproximar-nos da maioria dos objectivos iniciais como ainda ir adaptando o “Anuário” e a sua estrutura, aos novos panoramas criados e às sugestões que muitos colegas entenderam, das mais diversas formas, fazer-nos chegar. É para nós motivo de satisfação ter conseguido integrar na dinâmica do “Anuário” a quase totalidade dessas sugestões e a todas ter, de alguma forma, dado resposta. Nesta perspectiva será incluída no próximo número uma secção de informação sobre os trabalhos publicados em revistas médicas já após a sua inclusão no “Anuário” e será elaborado um índice de referência para todos os 921 trabalhos resumidos e publicados nestes primeiros cinco anos

Mil novecentos e noventa e sete constituiu-se como ano muito importante, tendo sido marcado por dois acontecimentos relevantes: a institucionalização do “Anuário” iniciada pela acção da Dr^ª Helena Portela e entretanto continuada pela actual Administração do Hospital e o surgimento do novo “Regulamento do Anuário” (publicado neste número) em cuja elaboração não podemos deixar de realçar e agradecer o decisivo e dedicado empenho do nosso Conselho Científico.

Esse “Regulamento” tenta reflectir de forma mais fiel as expectativas do Corpo clínico quanto à composição dos órgãos do Anuário e das normas de elaboração dos “Resumos”- aspecto para o qual chamamos a atenção dos colegas, pois terão já repercussões nos textos a entregar durante o ano de 1998.

Entretanto cresce a ideia de, num futuro próximo, integrar no “Anuário” a colaboração dos colegas que tendo feito a sua especialidade no Hospital de Dona Estefânia desejam manter-se a ele ligados por via desta forma de registo e divulgação científica. Esse objectivo está dependente de várias condicionantes, das quais as mais importantes serão progressiva melhoria da qualidade informativa e científica dos “Resumos” e uma divulgação mais vasta do próprio “Anuário” - intenção aliás assumida pelo Conselho Científico, que em última análise é também o órgão responsável por essa qualidade.

Devemos ainda registar os sempre merecidos agradecimentos ao papel da Beecham Portuguesa que desde o início tem patrocinado a concepção e a distribuição do “Anuário” a todo o Corpo clínico do hospital.

Mário Coelho

Anuário do Hospital de Dona Estefânia

- Índice por Serviços -

Departamento de Medicina
Director: Dr José Mateus Marques

Serviço 1 (Pediatria)
-Directora: Prof^a Dr^a M^a Gertrudes Gomes da Costa

Pág.

Sala 1 - Pediatria Geral

Intolerância a Proteínas do Leite de Vaca: "Rotas e Destinos". A propósito de um caso clínico.	1
A Rota do Rotavirus	2

Sala 2- Unidade de Gastrenterologia e Hepatologia Infantil

Doença Inflamatória Crónica Intestinal – um caso clínico	3
Hemorragia Digestiva – a propósito de um caso clínico	4

Sala 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais

Bronquiolites a Vírus Sincicial Respiratório – experiência da UCIN (SIS3)	5
Risco aterogénico em idade pediátrica. Perfil lipídico na ausência de factores de risco	* 6
Drogas e rim – Experiência da UCIN	* 7
Insuficiência Renal Aguda no Recém-Nascido. Experiência da Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais UCIN (SIS3)	8
Causas raras de hemorragia digestiva no período neonatal – a propósito de dois casos clínicos	* 9
Osteopetrose Maligna – Um caso clínico	10
Respiratory Problems in the Low birth Weight Infant	11

Sala 4 - Unidade de Hematologia Pediátrica

Tromboembolismo em Adolescente com Síndrome de Imunodeficiência Adquirida	* 12
Anemia ferropénica. Nem sempre um problema fácil	13

Unidade de Endocrinologia Pediátrica

Implementation of the St. Vincent Declaration targets among portuguese diabetic children and adolescents : a project	14
Diabetes insipida – etiopatogenia e casuística	15

Serviço 1 – Geral

A propósito do Novo Programa de Formação do Internato Complementar de Pediatria	16
A pureza e os vícios da linguagem biomédica	17

Serviço 2 (Pediatria)
- Director: Dr António Martins Roque

Sala 1 - Pediatria Geral

Infeções respiratórias e Citomegalovírus	18
A abordagem de um caso de hipoglicémia	19

Nota: o símbolo (*) assinala trabalhos de colaboração entre Serviços.

Sala 2 - Pediatria Geral

“Um caso de febre” (Febre medicamentosa)		20
“Janciro de Otites; Otites de controvérsia”		21
Pielonefrites – casuística de 1990-1995		22
Insuficiência cardíaca numa criança com Síndrome Polimalformativa		23
Pancreatite aguda – caso clínico		24

Sala 3 - Unidade de Doenças Infecciosas

“Gastroenterite Aguda... só?” – casuística de GEA no S2S3 no ano de 1996		25
Varicela – complicações. Revisão casuística de 10 anos (1987-1996)		26
Casuística de Malária de 1994 a 1997		27
“Rickettsioses no virar do século”		28

Unidade de Pneumologia

Terapêutica com Imunoglobulina E.V. na Imunodeficiência Primária		29
Pneumonia e osteomielite a <i>Aspergillus</i> na Doença Granulomatosa Crónica – caso clínico		30
“100 casos de Tuberculose Infecção”		31
A propósito de dois casos de infeções respiratórias de repetição...		32
Missense Mutation R1066C in the Second Transmembrane Domain of CFTR Causes a Severe Cystic Fibrosis Phenotype : Study of 19 Heterozygous and 2 Homozygous Patients	*	33

Unidade de Nefrologia

Insuficiência Renal Crónica casuística da Unidade de Nefrologia do H.D.Estefânia (1986-1996)		34
Um caso de mau desenvolvimento estatura ponderal		35
Infeção Urinária em Pediatria		36
Urodinâmica em Pediatria experiência do Hospital de Dona Estefânia	*	37
Management of babies with prenatal ultrasonographic Urinary Tract Anomalies. The value of Micturating Cystourethrography	*	38
“Um caso clínico de Uropatia Obstrutiva”		39
Hipertensão arterial no Recém-Nascido	*	40
Nutrição e Insuficiência Renal Crónica		41
Síndrome Nefrótico Corticorresistente – Um caso clínico		42
Infeção Urinária no período neonatal Protocolo da Unidade de Nefrologia		43

Unidade de Neuropediatria

Prophylatic use of Fraxiparin in an infant with a Huge intracranial sinus malformation	*	44
Síndrome de Guillain-Barré : casuística do Serviço 2 Sala 2 (1990-1996)		45

Serviço 2 - Geral

Doença de armazenamento dos Ésteres do Colesterol a propósito de dois casos	*	46
Metabolismo basal em doentes com Acidémia Orgânica e Leucínose	*	47
“Estar vivo...ter uma vida?!”	*	48
Transmissão mãe-filho da Colestase Infantil com Linfocedema (Síndrome de Aagaens)	*	49
O crescimento nas doenças do metabolismo do propionato	*	50

Departamento de Cirurgia Pediátrica - Director: Prof Dr António Gentil Martins

Total reconstruction of the posterior urethra -- a personal technique		51
Megaurethra with Hypospadias – a personal approach		52
Sacro-Coccygeal Teratomas – na oncological, functional and aesthetic problem		53
Hysterocolpectomy and immediate vaginal reconstruction	*	54

Nota: o símbolo () assinala trabalhos de colaboração entre Serviços*

A new approach to severe Hypospadias		55
Estenose jejunal pós-NEC tardia em RN com Gastrosquisis operada	*	56
Linfoma de Burkitt abdominal apresentando-se como sub-oclusão intestinal recorrente	*	57
Linfangiomas abdominais na criança – os últimos 10 anos do Hospital de Dona Estefânia		58
Cirurgia do pâncreas na criança – casuística de 5 anos (1992-1996)	*	59
Gastrectomia Total na Criança – Doença de Menétrier	**	60
Transferência sanitária de crianças dos PAI.OPs – experiência do Departamento de Cirurgia do Hospital de Dona Estefânia		61
A toracotomia de Denis Browne – uma jóia esquecida ?	*	62
Síndrome do Hemangioma Hemorrágico (Kasabach-Merritt)	**	63
Perfuração do Divertículo de Meckel Neonatal – caso clínico		64
Teratoma Retroperitoneal em criança de 2 anos – caso clínico		65
Hernia de Morgagni com manifestação tardia		66
Massa Epigástrica : Tricobezoar		67
Acidentes com Fogo de Artifício – Lesões da mão na criança	*	68
Patologia da Mão na Criança (Análise dos casos internados no Departamento de Cirurgia do Hospital de Dona Estefânia em 1996)		69
Leque das Malformações Congénitas associadas às Fissuras Lábio-Alvéolo-Palatinas		70
Megaureter		71
Linfangioma Quístico Mediastínico . um caso clínico	*	72

Serviço de Anestesiologia
- Director: Dr João Santiago Maia

Alergia ao Latex		73
Projecto de Protocolo para controlo da dor no pós-operatório na UCPA do H.D.Estefânia		74
Proposta para Unidade de Cuidados Pós-Anestésicos (UCPA) no Hospital Pediátrico Dona Estefânia		75
Directrizes do Serviço de Anestesiologia para Anestesia Loco-Regional em Pediatria Bloqueio Epidural Lombar		76
Directrizes do serviço de Anestesiologia para Anestesia Loco-Regional em Pediatria – Bloqueio Sub-Aracnoideu		77
Directrizes do serviço de Anestesiologia para Anestesia Loco-Regional em Pediatria – Bloqueio Epidural Caudal		78
Directrizes do serviço de Anestesiologia para Anestesia Loco-Regional em Pediatria – Bloqueio do Nervo Femural		79
Directrizes do serviço de Anestesiologia para Anestesia Loco-Regional em Pediatria – Bloqueio do Plexo Braquial Via axilar		80
Directrizes do serviço de Anestesiologia para Anestesia Loco-Regional em Pediatria – Bloqueio do Nervo Ciático		81
Avaliação da pré-medicação anestésica		82

Serviço de Imagiologia
- Director: Dr Carlos Ribas Freitas

Polipo da Uretra Posterior – a propósito de um caso clínico		83
Tuberculose na criança - aspectos imagiológicos		84
Quisto Ovárico num Lactente – a propósito de um caso clínico		85
Pseudo-Quisto Pancreático no Lactente – a propósito de um caso clínico		86
Massas pélvicas na criança		87
Torção da Hidátide - a propósito de um caso clínico		88
Válvulas da Uretra Posterior - a propósito de um caso clínico		89

Nota: o símbolo (*) assinala trabalhos de colaboração entre Serviços

Serviço de Patologia Clínica
- Directora: Dr^a Conceição Campello

Imunoserologia – casuística de 2 anos (1995-1996)		90
Pesquisa de Streptococcus Grupo A no exsudado faríngeo		91
Proteína Catiónica do Eosinófilo (ECP) : Sim ou não ?	*	92
Fenotipo ABO e Factor de von Willebrand numa população pediátrica do H.Dona Estefânia		93
Resistência à Proteína C Activada e Mutação Factor V Leiden num doente com Trombofilia		94
Replacement of Methicillin-Resistant <i>Staphylococcus aureus</i> (MRSA) Clones in a Paediatric Hospital in Lisbon (Portugal)	*	95
Antimicrobial resistance and Plasmid Profiles of <i>Klebsiella pneumoniae</i> isolated from Nosocomial Infections in a Paediatric Hospital in Lisbon (Portugal)	*	96
Prevalência de Anticorpos HGV numa população infantil com Hepatite C		97
Analizador de Função Plaquetária - PFA-100. Avaliação preliminar em doentes pediátricos		98

Serviço de Medicina Física e Reabilitação
- Directora: Dr^a M^aHelena Portela

Protocolo de observação dos membros inferiores		99
Estudo estatístico de Reabilitação Respiratória no Serviço de MFR do Hospital de Dona Estefânia		100
Avaliação do desenvolvimento de crianças com Fenda palatina/Fenda labial		101
Criança queimada		102
Electromiografia – o início e as dificuldades		103
Amputação dos membros inferiores – dois casos clínicos		104
Avaliação do Desenvolvimento em crianças com Fenda Palatina / Fenda Labial		105

Serviço de Urgência
- Director: Dr Carlos Vasconcelos

Geral

Urgências Pediátricas e casuística do Hospital de Dona Estefânia 1994		106
---	--	-----

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

Infecção por Adenovírus - um caso clínico	*	107
As transparências do pulmão	*	108
Febre escaro-nodular - a outra face da doença		109
Fasceíte Necrosante - a propósito de três casos	*	110
Mortalidade numa UCIP Pediátrica - análise de 6 anos		111
Síndrome de Resposta Inflamatória Sistémica (SIRS) - Casuística de 2 anos		112

Consulta Externa - Director: Dr José Mateus Marques

Pediatria médica

Atrasos de crescimento – casuística de 1995		113
Um caso de Doença Granulomatosa Crónica		114
“Peca-se mais por não ver do que por não saber” (Tumor do ovário)		115
“Começar pelo princípio” (Neuroblastoma)		116
Um caso de atraso de desenvolvimento psicomotor (Síndrome do X Frágil)		117

Nota: o símbolo (*) assinala trabalhos de colaboração entre Serviços.

Desenvolvimento

“Muito riso” – a propósito de um caso clínico (Síndrome de Angelman)	118
“Atenção !...” – caso clínico	119

Endocrinologia

Consulta de Diabetologia Pediátrica - revisão casuística	120
--	-----

Hematologia

“A lei das séries...” - Osteopetrose Congénita Maligna - 3 casos clínicos	121
---	-----

Nefrologia

Diagnóstico pré-natal de uropatia – orientação na Consulta de Nefrologia	122
--	-----

Pneumologia

Avaliação clínica e seguimento da Displasia Broncopulmonar : Protocolo e casuística da Consulta de Pneumologia Infantil (1994-1997)	123
Deficiência selectiva de sub-classes de IgG numa Consulta de Pneumologia	124
Bébé sibilante - casuística de 6 anos	125

Departamento de Medicina - Director: Dr José Mateus Marques

Serviço de Imunoalergologia: - Chefe de Serviço: Prof Dr José Rosado Pinto

Testes cutâneos em Prick - Normalização e aplicações	126
Adverse Reactions to Acetaminophen, ASA and NSAIDs in children: what alternatives?	127
Asthma and allergen sensitization in the first years of life	128
Prevalence of mite and cockroach sensitization's in schoolchildren	129
Passive smoking in Madeira schoolchildren	* 130
Rhinomanometry and nasal challenge	* 131
Prevalence of sensitization to pets in ENT outpatients	* 132
Inhaled steroids reverse lung hiperinflation in asthma: a retrospective study	133
Latex allergy - clinical cases : controversies	134
Hospitalization of asthmatic children : reflections about risk factors	135
sCD30, dehydroepiandrosterone sulphate (DHEAS) and DHEA, in atopic and non atopic children	* 136
Alergia a proteínas do leite de vaca - estudo clínico	* 137
Urticária física na criança - caso clínico	* 138
Tabagismo passivo - asma brônquica	* 139
Asma brônquica - conhecimento da doença	* 140
Blomia tropicalis : que importância numa população pediátrica sensibilizada a ácaros domésticos ?	141
PHADIATOP UNICAP no rastreio de atopia : correlação com as determinações de IgE específica	* 142
Asma brônquica infantil : marcadores <i>in vivo</i> e <i>in vitro</i> e sua correlação com gravidade clínica	* 143
ALATOP-RIA in the screening of atopy in a non caucasian population	* 144
Methacholine dose-response slopes from maximal bronchial challenge tests in asthmatic children: methodological aspects	* 145
Alveolite Alérgica Extrínseca na criança. A propósito de um caso clínico	146
Pneumonia Recorrente na criança. Novas perspectivas	147
Tosse crónica e Hiperreactividade brônquica	148

Nota: o símbolo (*) assinala trabalhos de colaboração entre Serviços.

Departamento de Pedopsiquiatria
- Director: Dr António Coimbra de Matos

Casística de um ano de trabalho da Equipa de Pedopsiquiatria de Ligação do Hospital de Dona Estefânia		149
A Psicose e o Risco num Hospital Pediátrico		150
Factores de Risco de Suicídio em crianças e Adolescentes		151
“A fuga como conduta apelativa”		152

Serviço de Otorrinolaringologia
- Director: Dr Vital Calado

Meningocelo intranasal – caso clínico		153
Glioma Nasal – um caso clínico		154
Timpanoplastia na criança – Análise de 55 casos consecutivos		155
Patologia Nasal e Fibrose Quística – Um caso clínico	*	156
Endoscopia Diagnóstica na Criança – A nossa experiência		157
Incompetência velofaríngea		158
Roncopatia e Apneia do sono		159

Maternidade Magalhães Coutinho
- Responsável: Dr^a Otilia Campos

Malformações do Aparelho Digestivo e Parede Abdominal : do diagnóstico pré-natal ao seguimento	*	160
Malformações fetais: quando são detectadas, qual a solução?		161
Carcinoma do colo do útero – a propósito de um caso clínico		162
Carcinoma endometrióide primário da Trompa de Falópio – a propósito de um caso clínico		163
Histeroscopia diagnóstica: casística das primeiras 100 histeroscopias diagnósticas de ambulatório efectuadas na Maternidade Magalhães Coutinho		164

Núcleo de Iconografia do Hospital de Dona Estefânia

Actividade do ano de 1997		165
---------------------------	--	------------

Nota: o simbolo () assinala trabalhos de colaboração entre Serviços.*

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Índice por autores (Ordem alfabética)

Autor	Pág.	Autor	Pág.
Abranches M.	37,38,40	Cardoso H.	25
Abreu-Nogueira J.	92,126,127,128,131,132,134,135,136,137,141,144	Cary MC.	101,105
Afonso S.	3,25,114,116,118,119	Carmona L.	9,71
Agro J.	137	Carneiro R.	87
Aguiar T.	21,22,27,125	Caroça C.	26
Almeida H.	149	Carrilho E.	33
Almeida I.	150,152	Carvalho A.	2,3,116,118
Alves F.	57,66,67	Carvalho F.	127,135
Alves R.	56,68	Carvalho L.	27
Andrade G.	142,143	Carvalho S.	119
Antunes MV.	7	Casals T.	33
Aparício O.	6	Casimiro A.	15,19,24,29,30,106,120
Arêde C.	137,138,141,148	Castanheira C.	76,77,78,79,80,81
Assunção N.	164	Castro I.	34,35,36,41,43
Augusta H.	12	Castro M.	59
Azevedo V.	1	Catela F.	37
Baldaia J.	25,26	Cavaco A.	146
Barata D.	18,107,108,109,110,111	Cavaco J.	26,29
Barata I.	18,107,108,109	Cenicante T.	75,82
Barbosa R.	3,4,117	Chaves F.	10,18,72,125
Barreto C.	33	Clayton P.	49
Barrocas MF.	5,9	Claro S.	99,104
Barroco G.	18,19	Clington A.	7,9,10
Barros C.	73	Cobos N.	33
Barros D.	3,106	Coelho M.	106,123
Barros R.	95,96	Conde-Blanco J.	113,114,115,116,117
Barrueco C.	84	Condeço B.	100
Batista A.	153	Costa M.I.	68,102
Batista J.	37,38,39,122	Costa I.	74
Bento A.	23	Costa S.	20,21,22,28,31
Bessa-Almeida A.	12	Cruz C.	24,29
Blanco A.	104	Cunha F.	58,64
Bodamer O.	47	Cunha L.	46
Borges C.	59,65	Curvelo A.	20,24,33,123
Borges F.	129,130,139,140,142,143	Dapena J.	33
Braga E.	121	Dias A.	45
Brito I.	149,150	Dias D.	95
Cabral A.	46	Dias H.	100
Cabral I.	162	Dias I.	161
Cabral J.	1,3,4,137	Dias K.	45
Cabrita J.	96	Dieudonné V.	149
Caetano M.	160	Dixon M.	47,50
Calado C.	160	Duarte A.	33,160
Calado E.	44	Duarte R(egina).	70
Calado V.	153,154,155,156,157,158,159	Duarte R.	74
Câmara R.	128,129,130,133,135,139,140,142,143,146,147	España M.	56,108,115
Canas-Ferreira C.	153,154,157	Espinosa L.	3,137
Candcias MJ.	75,82	Estivill X.	33
Candcias ML.	149,151	Estrada J.	110,111,112,118,165
Carapau J.	21,22,23,24,29,30,31,32,123,124	Eusébio F.	46
		Farinha R.	153
		Feillet F.	47
		Fernandes J.	73,76,77,78,79,80,81
		Fernandes JG.	136

Fernandes M.	146,147,148	Martins P.	57
Ferra-Sousa J.	18,35,38,39,42	Martins-Roque A.	26
Ferreira Angela.	10	Mata P.	132
Ferreira S.	27,42	Matos V.	90,92,97
Ferreira T.	12,93,94	Mena-Martins F.	66,67
Filipa-Santos	3,15,31,35,39,72	Mendonça T.	106
Fonseca P.	160	Miguel S.	115
Fradique A.	164	Miranda ML.	91
Francisca A.	162	Moniz A.	73,82
Freitas O.	121	Monteiro L.	154,159
Furtado F.	110	Morais-Almeida M.	1,126,127,128,129,130,131, 134,135,136,137,138,139, 140,141,142,143,144,146, 147,148
Furtado J.	83,85,86,88,89	Moreira B.	132
Gama L.	2,118,165	Morris A.	49
Gambôa T.	145	Mota A.	14,120
Gaspar Â.	127,128,131,132,133,134,135, 136,138	Moura G.	110
Gaspar V.	71	Nery I.	160
Gentil-Martins A.	51,52,53,54,55,60,62,63,65, 72,108	Neto A.	34
Gil-Percira ML	5,160	Neto B.	9,109,113
Giménes J.	33	Neto MT.	11
Godinho N.	131	Neto V.	132,156,157,158
Gomes-Costa M.	165	Neuparth N.	129,130,133,143,145
Gonçalves A.	74	Neves C.	106
Gonçalves E.	109,110	Neves V.	109
Goulão A.	44	Nóbrega L.	75
Henriques M.	8	Nogueira A.	160
Henriques O.	160	Nunes A.	86
Jacinto C.	57	Nunes JC.	35
Jacobetty G.	2	Nunes JF.	46
Jesus J.	26	Nunes V.	33
Lacerda H.	75	Nurmamodo A.	5,160
Lança I.	13	Oleastro M.	96
Lasjauinas P.	44	Oliveira-Santos J.	107
Lavinha J.	33	Ornelas P.	142
Lcal I.	42,107,108	Pacheco L.	121
Lcal MJ.	61,68,69,70	Pacheco P.	33
Leça-Percira A.	25,26	Palacio AM.	33
Leite M.	1,3,12,106	Palácios J.	64,69
Lencastre H.	95	Palma R.	115
Leonard J.	47,50	Pang H.	59,65
Lopes A.	46	Papoila A.	106
Lopes B.	30,31,32,156	Pascoal J.	61,64
Lopes D.	144	Paulino E.	4,9,106
Lopes F.	76,77,78,79,80,81	Pedreira A.	100
Lopes L.	120	Pedro E.	6
Loureiro V.	7,90,92,97,136,138,144	Peixer I.	76,77,78,79,80,81
Lucas A.	9,58,61,64	Pereira F.	61,66,67
Luis M.	163	Pereira G.	2,114
Lurdes-do-Ó M.	25,26,27,28,72	Percira S.	33
Magalhães J.	56,108	Peres I.	91,95,96
Malone M.	49	Pérez E.	33
Manso N.	85,88	Pina R.	120
Marçal J.	9	Pinheiro J.	33
Margarida T.	162	Pinto M.	18,107,108,110,121
Marques A.	111	Pinto P.	126,131,136,144
Marques AC.	129,130,139,140,142,143,147	Pinto S.	106
Martelo H.	87	Pires G.	126,135,143
Martins I.	131	Pires I.	96
Martins L.	18		

Pires P.	150	Sequeira S.	18,19,46,47,49,50
Pombo J.	149	Serafim Z.	69
Pona N.	4,13,48,106,117	Serelha M.	11,59,160
Portugal MI.	101,105	Serra I.	93,98
Pó I.	3,4,137	Serrão A.	22,30
Prates S.	106,126,128,131,135,136,146	Seves G.	20,32,124
Ramos MD.	33	Silva A.	38,42,122
Redondo L.	161,162,163	Silva C.	164
Rendas A.	145	Silva R.	113
Resende H.	163	Silva T.	83,85,86,88,89
Ribeiro E.	13,32,48,106,124	Slaley S.	49
Ribeiro-Silva I.	145	Suares E(unice)	19
Rocha H.	33	Suares E(ugénia)	84,86,88,89
Rocha L.	12	Soudo A.	99,103
Rocha T.	75,76,77,78,79,80,81,82	Sousa F.	161,164
Rodrigues MP.	83	Sousa-Santos A.	9,58,64
Romão G.	15,120	Tasso T.	46
Romeira J.	129,130	Tavares C.	144
Rosado L.	12	Tavares MN.	7,8,38,56,160
Rosado-Pinto J.	92,126,127,128,129,130,131, 132,133,134,135,136,137,138, 139,140,141,142,143,144,145, 146,147,148	Teixeira A.	100
Sanchez I.	95	Teles L.	119
Sampaio MC.	13	Travassos J.	65
Santa-Marta C.	126,130,148	Tribuna J.	1
Santos F.	3,15,31,35,39,72	Trindade L.	121
Santos F.(Pedopsiq)	149	Vadillo F.	28,117
Santos F.(ilomena)	162	Vale MC.	110,111,112,118
Santos G.	21,22,27,115,125	Vasconcelos C.	107,108,111,112
Santos H.	46,93,94,98	Vásquez C.	33
Santos L.	82	Ventura L.	109,111
Santos M.	107,108,111	Ventura T.	163
Santos T.	115	Videira-Amaral J.	5,6,7,8,9,10,11,16,17,38,40, 160
Sá-Couto H.	59,65	Videira F.	160
Sá-Leão R.	95	Vicente II.	160
Séculi J.	33	Virela D.	57
Sequeira F.	104		

Nota dos Editores

As datas, locais e modalidade de divulgação dos trabalhos a que se referem os Resumos, são da exclusiva responsabilidade dos seus autores.

Alguns Resumos são resultado do trabalho da colaboração entre vários sectores do Hospital ou com outras Instituições, sendo nesse caso assinalados no “Índice por Serviços” com o símbolo (*) após o título do Resumo.

INTOLERÂNCIA A PROTEÍNAS DO LEITE DE VACA "ROTAS E DESTINOS" - A propósito de um caso clínico

Leite M, Azevedo V, Cabral J, Almeida M, Tribuna J
Serviço 1 Sala 1 - Hospital de Dona Estefânia
Reunião Clínica do Serviço 1. Fevereiro 1997

RESUMO: Criança de 2 meses de idade, etnia cigana, IGIP, nascida na sequência de uma gravidez de termo (40 S) vigiada e sem complicações excepto Leucorreia no 3º trimestre: medicada com Cotrimazol tópico com discreta melhoria posterior. Parto eutócico (MAC) e Índice de Apgar 9/10/10. Parâmetros de somatometria entre P10 e P25. Antecedentes familiares de Asma Brônquica (2 familiares da linha materna) e uma morte no primeiro ano de vida por causa desconhecida (tio paterno).

HISTÓRIA CLÍNICA: Desde o primeiro dia de vida inicia aleitamento misto - suplemento de leite com hidrolizado parcial de proteínas (aumento progressivo do aporte). Registou-se Má Progressão Ponderal. Quinze dias antes do internamento inicia dejectões diarreicas líquidas, esverdeadas, com muco com agravamento progressivo de frequência. Onze dias depois surgem fezes de cor acastanhada e, à data do internamento, hematoquésias.

EXAME OBJECTIVO (data do internamento): prostração, choro débil, palidez da pele, mucosas e leitos unguais, olhos encovados e prega cutânea de desidratação/desnutrição (Peso entre P5 e P10), fusão das massas musculares, abdómen distendido e timpanizado, com gorgolejo intestinal e fígado de 2 cm abaixo da grelha costal, superfície lisa e bordo normal. O toque rectal não revelou alterações. Eczema Infantil generalizado e Conjuntivite Purulenta bilateral.

EXAMES COMPLEMENTARES: salienta-se anemia normocítica normocromica (Hg 9.0 gr/dl, Htc 27%), Eosinofilia (4% - 369), PRICK Teste positivo para a Caseína Radioalergosorvente Teste (RAST) para proteínas do leite de vaca: Negativo (Classe 0), doscamento de IgE Total - 5 UI/ml revelando 60% de probabilidade de hipersensibilidade, Rectosigmoidoscopia com alterações sugestivas de Rectocolite Hemorrágica posteriormente comprovadas por exame histopatológico. Ac para Chlamydia Trachomatis (IgM e IgG) positivos.

TERAPÊUTICA E EVOLUÇÃO: 1) Leite com fórmula extensamente hidrolizada de proteínas de leite de vaca, com melhoria progressiva do quadro clínico (ausência de dejectões diarreicas ao 3º dia e ausência de Hemateste positivo ao 5º dia após introdução de alteração dietética; evolução progressiva favorável do peso e lesões de Eczema). 2) Eritromicina (14 dias), com início ao 6º dia após introdução de alterações dietéticas com melhoria de alterações oculares. 3) Ferro P.O. com posterior normalização dos valores de hemoglobina. É seguido actualmente na consulta de Gastrenterologia.

CONCLUSÃO: Rectocolite Hemorrágica por IPLV pós ingestão de Leite com hidrolizado parcial de proteínas.

*Colaboração: Dra Lídia Gama

Carvalho A, Pereira G, Jacobetty J, Gama L
Serviço 1 Sala 1 - Hospital de Dona Estefânia
Reunião Clínica do Serviço 1. Abril 1997

RESUMO: Os autores analisam retrospectivamente o surto de gastroenterites agudas (GEA) nosocomiais ocorrido no Serviço 1 Sala 1 nos meses de Janeiro e Fevereiro de 1997, num total de 19 casos em 70 internamentos.

Foram consideradas GEA nosocomiais as que se iniciaram 3 ou mais dias após a data de internamento. Dos resultados obtidos salientam-se:

1. Foram realizadas coproculturas em 14 dos casos, destas somente uma foi positiva (*Salmonella enteritidis*);
2. A pesquisa de antígeno de Rotavírus nas fezes foi pedida em 13 das GEA, tendo sido positiva em 5 e não realizada numa por quantidade insuficiente de amostra;

Concluiu-se que, para a importância deste surto, contribuíram diversos factores, nomeadamente: a estação do ano, a faixa etária das crianças internadas nesta enfermaria, a densidade populacional existente e a quebra de algumas regras de higiene.

Deste estudo resultou um reforço das medidas de higiene, sobretudo no que diz respeito à desinfectação das mãos humanas e de todas as superfícies em contacto com a água (p. ex., banheiras, bancadas e aparelhos de aerossol).

DOENÇA INFLAMATÓRIA CRÔNICA INTESTINAL Um caso clínico

Afonso S, Carvalho A, Leite M, Santos F, Barros D., Silva R, Pó I, Cabral J, Espinosa L
Unidade de Gastrenterologia e Hepatologia Infantil. Hospital de Dona Estefânia.
Reunião Clínica do Serviço I. Maio de 1997

RESUMO: Os autores apresentam o caso de um adolescente de 15 anos, do sexo masculino e de raça negra, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Desde de Fevereiro de 1994 referia artralguas nas grandes articulações, períodos febris, astenia, anorexia e um emagrecimento progressivo.

Em Novembro de 1994, na sequência de uma hemorragia digestiva baixa, é internado no serviço 1 sala 2 do Hospital de Dona Estefânia. Após realização de colonoscopia e biópsias intestinais chegou-se ao diagnóstico de doença inflamatória crónica intestinal não sendo no entanto possível classificá-la uma vez que as alterações microscópicas eram muito inespecíficas.

Durante este internamento, e na sequência de análises de rotina, encontrou-se uma alteração marcada da função hepática (TGO 216 IU/L, TGP 222 IU/L, FA 376 IU/L, GGT 171 IU/L). Foi efectuada ecografia abdominal que revelou uma dilatação das vias biliares intra e extra-hepáticas.

Na biópsia hepática encontraram-se alterações compatíveis com hepatite auto-imune, atingimento associado da árvore biliar (descrita como colangite auto-imune) com esboço de cirrose. A CPRE (colangiografia pancreática retrógrada endoscópica) foi compatível com o diagnóstico de colangite esclerosante de predomínio da árvore biliar direita.

Foi efectuada terapêutica com corticoides, azatioprina e ácido ursodesoxicólico com boa resposta clínica.

Em Novembro de 96 é novamente internado na sequência de uma hemorragia digestiva baixa. Durante este internamento ocorreram diversas manifestações extra-intestinais da doença, nomeadamente:

- Glomerulonefrite auto-imune com início no 3º dia de internamento, tendo-se observado um agravamento progressivo da função renal até valores de ureia de 228 mg/dl e creatinina de 7,89 mg/dl. Foi medicado com pulsos de corticoides e azatioprina com resposta terapêutica.
- Alterações hematológicas, nomeadamente um síndrome de Evans, tendo sido medicado com sandoglobulina.
- Artrite na articulação coxo-femural esquerda com edema e incapacidade funcional. Fez fisioterapia com melhoria.

Durante este internamento teve ainda duas intercorrências infecciosas a primeira em Dezembro com hemoculturas, coproculturas e uroculturas positivas a *Salmonella typhimurium* e a segunda em Janeiro com hemocultura positiva a *Candida tropicalis*.

O estudo imunológico realizado ao longo da evolução da doença permitiu verificar a existência de um aumento da IgG nas fases agudas da doença. No início do último internamento e coincidindo com as alterações renais verificou-se uma diminuição do C3 e um aumento dos imunocomplexos circulantes. Verificou-se ainda ao longo da evolução da doença a presença de anticorpos anti-musculo liso.

A pesquisa de marcadores virais para hepatite A, B e C e para HIV 1 e 2 foram negativos. A serologia para EBV e CMV foi compatível com infecção antiga.

Neste momento como hipótese de diagnóstico pode-se apenas referir doença inflamatória crónica intestinal pois apresenta aspectos característicos quer de Doença de Crohn (tais como o atingimento do duodeno e a preservação das células caliciformes), quer de colite ulcerosa (tais como a hemorragia intestinal, as alterações hepato-biliares, a presença de lesões rectais e uma distribuição contínua).

HEMORRAGIA DIGESTIVA A Propósito de um caso clínico

Paulino E, Pona N, Barbosa R, Cabral J, Pó I

Unidade de Gastrenterologia e Hepatologia Infantil. Hospital de Dona Estefânia.

Reunião Clínica do Serviço I. Outubro 1997

RESUMO: Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 4 anos, sexo masculino, raça branca, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, com dois internamentos hospitalares na sequência de hematoquésias e anemia. Na abordagem diagnóstica foram realizadas duas endoscopias digestivas altas, dois exames cintigráficos para pesquisa de divertículo de Meckel e uma colonoscopia, que foram negativos. Dado ter havido remissão espontânea dos episódios hemorrágicos, foi proposta Cintigrafia com eritrócitos marcados logo que houvesse recidiva, que então revelou hemorragia na transição ileo-cecal. Submetido a laparotomia, foi detectada a existência de divertículo de Meckel, cujo exame histopatológico revelou ser constituído por mucosa de tipo intestino delgado e gástrico.

Na sequência do caso clínico foi apresentada uma revisão da literatura sobre o uso de isótopos no diagnóstico dos divertículos de Meckel. Foi referida a diferença da sensibilidade e especificidade entre a Cintigrafia com pertecnetato (Tc-99m) e a Cintigrafia com eritrócitos marcados com Tc-99m, apresentando-se as indicações primordiais para o uso preferencial de um ou outro método e limitações destes exames complementares de diagnóstico, nomeadamente a possibilidade de ocorrência de falsos negativos. Por último, foi proposto um fluxograma para abordagem diagnóstica das hemorragias digestivas.

Nurmamodo A, Gil M L, Barrocas F, Videira-Amaral J
Reunião clínica do Serviço I . Hospital de Dona Estefânia. Abril 1997

RESUMO: INTRODUÇÃO - a Bronquiolite aguda constitui um problema respiratório frequente na primeira infância tendo como agente causal em mais de 50% dos casos, o vírus sincicial respiratório (VSR). A sua ocorrência nas primeiras semanas de vida tal como antecedentes de prematuridade, doença cardiopulmonar subjacente ou défice imunitário, constituem factores de mau prognóstico. OBJECTIVO - analisar os sinais clínicos e radiológicos e evolução dos casos de bronquiolite internados no período neonatal e admitidos do exterior, tendo como agente causal o VSR.

MODELO - Estudo retrospectivo.

DOENTES E MÉTODOS - Em todos os RN admitidos com um quadro de bronquiolite, procedeu-se ao estudo radiológico seriado do tórax e ao estudo virológico das secreções traqueais e/ou da nasofaringe.

RESULTADOS - No período entre 1 de Outubro de 1996 e 1 de Maio de 1997 (7 meses), entre 113 RN admitidos foram identificados 12 casos de isolamento positivo de VSR. Em todos os casos admitidos (entre os 10 e os 28 dias de vida), os sinais foram precedidos por infecção das vias respiratórias superiores com febre e contexto ambiental familiar de idêntica sintomatologia. Havia antecedentes de prematuridade em três. O padrão radiológico revelou sinais de hiperinsuflação tendo, em 6 casos, surgido imagens de consolidação em relação com atelectasia. Para além de aerosolterapia, cinesiterapia e outros cuidados gerais aplicados em todos os RN, em 9 casos procedeu-se a ventilação mecânica por insuficiência respiratória grave. Num caso verificou-se infecção bacteriana secundária.

A conclusão foi favorável em todos. A bronquiolite no período neonatal, comporta morbidade significativa, obrigando a uma vigilância clínica após alta pela possibilidade de compromisso funcional pulmonar.

RISCO ATEROGENICO EM IDADE PEDIATRICA Perfil lipídico na ausência de factores clínicos

Videira-Amaral J, Odete A, Egidio P

Unidade de Recém-Nascidos da Maternidade do Hospital de Dona Estefânia.

Departamento de Bioquímica. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa.

XVIII Simpósio Minhoto-Galaico de Pediatria Extra-hospitalar. Ofir, Julho 1997

RESUMO: A aterosclerose, causa importante de doença e de morte na sociedade actual e o principal factor etiológico de doenças cardiovasculares adquiridas, começa na infância.

Daí a grande responsabilidade do pediatra, - tradicionalmente na "linha da frente" da medicina preventiva- na prevenção primária deste problema.

Está hoje demonstrado que as dislipoproteinémias constituem um dos factores de risco da aterosclerose e que a referida anomalia na infância se mantém na idade adulta.

Existem diversas estratégias de prevenção, incluindo nomeadamente o rastreio selectivo ou universal das dislipoproteinémias, e a promoção de regime alimentar equilibrado e dos chamados comportamentos saudáveis.

No âmbito de um projecto de investigação iniciámos um estudo prospectivo no sentido de obter valores de referência dos parâmetros *colesterol total, colesterol das LDL e triglicéridos* em crianças e adolescentes (entre os 2 meses e os 17 anos de idade, inclusivé).

Foi adoptado o critério de rastreio oportunista em crianças sem factores de risco seguidas em regime ambulatorio por JMVA. Sessenta e cinco crianças tiveram o parto na Maternidade do Hospital D. Estefânia e fizeram parte do material de estudo da tese de doutoramento do mesmo autor.

Foram adoptados os seguintes critérios de inclusão: necessidade de exame analítico do sangue por outro motivo, informação e autorização dos progenitores, inexistência de patologia perinatal, peso de nascimento acima de 2.500 gramas e gravidez de termo, ausência de história de enfarte do miocárdio, de angor, de morte súbita, de acidente cerebrovascular ou de doença vascular periférica, hipertensão essencial, diabetes mellitus, gota ou obesidade nos progenitores antes dos 55 anos. Em todos os casos o perfil lipídico de ambos os progenitores era normal.

O estudo desenrolou-se ao longo de 6 anos.

Os doseamentos (feitos em jejum mínimo de 8 horas após os 2 anos de idade) foram feitos utilizando micrométodos enzimáticos.

Foram obtidos os resultados que constam do Quadro.

Idades	Nº	Colesterol Total	Colesterol LDL	Triglicéridos
		Média/DP	Média/DP	Média/DP
0-24 meses	23	185(15)	102(29)	89(33)
>2-4 anos	57	173(28)	97(25)	76(32)
5-9 anos	83	174(31)	102(23)	67(22)
10-14 anos	59	180(28)	103(25)	71(44)
15-17 anos	10	172(25)	99(12)	64(32)

Numa segunda fase é nosso propósito estudar o perfil lipídico em crianças e adolescentes com factores de risco cardiovascular.

DROGAS E RIM: Experiência da UCIN

Clington A, Tavares M N, Videira-Amaral J.

UCIN (S1 - S3) Hospital D. Estefânia.

Antunes M V, Loureiro V

Serviço de Patologia Clínica (Directora Dr^a Maria da Conceição Campello)

Reunião: Patologia Renal do Recém-Nascido - Um olhar multidisciplinar. Lisboa, Outubro 1997

RESUMO: Nos últimos anos, importantes avanços científicos tecnológicos, tornaram possível a sobrevivência de recém-nascidos (RN) de idades gestacionais cada vez menores. No entanto, a utilização de fármacos nestas crianças pode trazer consequências nefastas. Tratando-se de seres imaturos com muitos sistemas orgânicos e enzimáticos funcionando deficientemente, fácil será prever que qualquer droga administrada possua farmacocinética própria, fruto de metabolização e eliminação peculiares e que será necessário conhecer.

Sendo o rim um órgão com abundante suprimento sanguíneo, enorme superfície endotelial e grande actividade metabólica e endócrina fácil será deduzir a sua vulnerabilidade às drogas.

Os aminoglicosídeos são drogas de utilização frequente em cuidados intensivos neonatais, constituindo exemplo clássico de droga nefrotóxica. Alvo de filtração glomerular, o baixo filtrado, peculiar deste grupo etário, tenderia a proteger o rim do RN. Uma vez no fluido tubular, por pinocitose, a droga entra na célula tubular (onde se acumula), liga-se aos fosfolípidos do lisosoma, induzindo lesão por mecanismo não completamente esclarecido.

Com o objectivo de estudar a toxicidade verificada nos doentes internados na Unidade, decidimos iniciar o seguinte estudo prospectivo.

Em todos os doentes tratados com aminoglicosídeos (gentamicina ou netilmicina 3 a 5 mg/kg em dose diária), nos dias 0, e 7, foram realizados doseamentos séricos de ureia, creatinina, electrólitos, e urinários de sódio, creatinina e beta 2 microglobulina. Durante a terapêutica, no dia 3, doseou-se o aminoglicosídeo, determinando-se o "pico" e "vale".

Préviamente, em 50 recém-nascidos normais de termo, procedera-se a doseamentos, na urina, de beta 2 microglobulina, no primeiro dia de vida, tendo sido encontrados os valores de 233 \pm ou - 95 mcgr/litro, que tomámos como de referência (dados não publicados).

Foram estudados 26 recém-nascidos, sendo 9 pré-termo e 17 de termo, com diagnósticos vários.

Em todos os casos, os doseamentos das drogas estiveram dentro dos valores terapêuticos. Todos os parâmetros constantes do protocolo vieram normais, não se tendo verificado, nomeadamente, alterações da fracção do sódio excretado.

Em relação à beta 2 microglobulina, em 2 RN pré-termo e em 5 de termo houve elevação deste parâmetro. Neste último grupo, 4 recém-nascidos tinham sido operados.

Embora se trate de uma amostra reduzida, pode concluir-se que com as doses utilizadas de aminoglicosídeos se têm verificado apenas elevações transitórias da beta 2 microglobulina.

INSUFICIÊNCIA RENAL AGUDA NO RECÉM-NASCIDO Experiência da unidade de cuidados intensivos neonatais UCIN (S1 - S3)

Henriques M, Tavares M N, Videira-Amaral J

Patologia Renal do Recém-Nascido - Um olhar multidisciplinar. Lisboa, Outubro 1997

RESUMO: O objectivo deste estudo foi avaliar a prevalência da insuficiência renal aguda (IRA) nos recém-nascidos (RN) admitidos na unidade de cuidados intensivos (UCIN / S1 -S3) no período entre 1 de Janeiro de 1995 e 30 de Junho de 1997 (30 meses).

No referido período foram admitidos 546 RN tendo sido feito o diagnóstico de IRA em 37, o que corresponde a uma prevalência de 6,8%.

Foram adoptados os seguintes critérios de diagnóstico: diurese inferior a 1ml/Kg/hora (ou a 0,5 ml/Kg/hora no RN de muito baixo peso), persistindo mais de 24 horas e/ou creatinina sérica superior a 1 mg/dl ou com incremento diário superior a 0,3-0,5 mg/dl.

Comprovou-se a etiologia pré-renal em 26 casos (70,3%) e renal em 11 (29,7%). As etiologias mais frequentes da IRA pré-renal foram a asfíxia perinatal e o shock séptico/hipovolémico. Na IRA de causa renal houve predomínio de anomalias congénitas.

Verificaram-se 9 óbitos relacionáveis com a patologia renal existente.

CAUSAS RARAS DE HEMORRAGIA DIGESTIVA NO PERÍODO NEONATAL A propósito de dois casos

Neto B, Paulino E, Clington A, Marçal J, Barrocas F, Videira-Amaral J*,
Santos A S, Lucas A, Carmona L **,
S1-S3 (UCIN)* e Departamento de Cirurgia**

RESUMO: Objectivo: O objectivo desta comunicação é relatar dois casos clínicos que têm em comum a manifestação de hemorragia do tubo digestivo no período neonatal.

Relato dos casos:

CASO 1 - RN com antecedentes pré-natais de hipertensão gravítica e parto ocorrido noutra hospital às 34 semanas. O peso de nascimento era 1670 gramas. Foi iniciada ventilação mecânica mantida nos dias subsequentes após manobras de reanimação na sala de partos (Índice Apgar 4 ao 1º minuto e 9 ao 5º minuto). Verificou-se intolerância à alimentação entérica por sonda gástrica, a qual foi iniciada ao 2º dia de vida. Ao 5º dia verificou-se hematemesa coincidindo com agravamento do quadro clínico; por sepsis provável, foi iniciada antibioterapia. Pelo 9º dia verificou-se nova hematemesa, mais abundante, com agravamento do estado geral e obrigando a transfusões de concentrado eritrocitário e de plasma. A radiografia tóraco-abdominal realizada no âmbito da avaliação global do quadro clínico revelou sinais de pneumoperitoneu. Transferido para a UCIN (S1-S3) deste hospital foi submetido a laparotomia com a hipótese diagnóstica de rotura gástrica. Foi verificada extensa perfuração gástrica na grande curvatura tendo sido realizada gastrorrafia e gastrostomia. Após período de evolução clínica favorável e encerramento da gastrostomia, o RN teve alta ao 67º dia de vida, com bom estado geral.

CASO 2 - Trata-se de um RN com peso de nascimento de 2680 gramas, idade gestacional de 38 semanas cujo parto ocorreu em hospital distrital. Por ecografia pré-natal foi identificada "massa abdominal fetal". Índice de Apgar 6-8-10 (respectivamente ao 1º, 5º e 10º minutos). Uma ecografia abdominal realizada no RN, revelou sinais de "massa nodular quística" à esquerda, compatível com duplicação intestinal. Assintomático até ao 4º dia de vida, surgiu então distensão abdominal, recusa alimentar, gemido e dejeção de sangue com muco abundante e agravamento progressivo do estado geral; foi transferido para a UCIN (S1-S3) deste hospital com diagnóstico de oclusão intestinal e sepsis com "shock". A radiografia simples do abdómen mostrou opacidade tênue ao nível do terço médio do hemiabdomen esquerdo, com diminuição da visualização das imagens gasosas das ansas intestinais. Admitida a hipótese de enterocolite necrosante foi realizada laparotomia após estabilização hemodinâmica, a qual revelou divertículo de Meckel perfurado a cerca de 40 cm da válvula ileo-cecal. A intervenção consistiu em excisão do divertículo tendo o pós operatório decorrido sem complicações. A alta com bom estado geral verificou-se ao 33º dia de vida.

COMENTÁRIOS: A localização da sede de uma hemorragia do tubo digestivo, na ausência de sinais de diátese sistémica, constitui um verdadeiro desafio para o clínico.

No primeiro caso, a hemorragia, relacionou-se com perfuração gástrica, a qual constitui um problema clínico raro. Na ausência de comparticipação de factores de ordem traumática (aplicação de sonda, v.g.) ou de efeito de distensão por manobras de reanimação com máscara, é provável que a sua génese se tenha relacionado com o fenómeno de hipoxia-isquemia-reperfusão de localização gástrica, condicionando necrose isquémica, semelhante à que é habitualmente descrita no intestino, levando à enterocolite necrosante. O segundo caso sugere os seguintes comentários: tratando-se duma suspeita de malformação detectada no período pré-natal, seria pertinente que o parto tivesse ocorrido num centro hospitalar de referência de casos cirúrgicos e com UCIN de modo a propiciar-se um diagnóstico mais precoce da situação. A duplicação intestinal (suspeitada no pré-natal), é, de facto, uma causa de obstrução intestinal e hemorragia digestiva no RN (tal como o divertículo de Meckel). Curiosamente o diagnóstico definitivo foi divertículo de Meckel.

OSTEOPETROSE MALIGNA Um Caso Clínico

Chaves F, Ângela F, Clington A, Videira-Amaral J

UCIN (S1-S3) - Hospital Dona Estefânia.

Reunião de Casos Clínicos da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Novembro 1997

RESUMO: Os autores apresentaram um caso de osteopetrose maligna tendo como manifestação inicial convulsões no período neonatal.

Na data do internamento o inquérito anamnésico apurou que havia um irmão falecido com doença grave não tendo o familiar acompanhante esclarecido o respectivo diagnóstico.

O estado geral da criança foi sempre precário com palidez, hepatoesplenomegália e hiperexcitabilidade.

A evolução clínica caracterizou-se por intercorrências diversas tais como sepsis e infecções urinárias obrigando a diversos cursos de antibioterapia. Sob o ponto de vista laboratorial há a ressaltar, desde o início, hipocalcémia refractária, anemia grave e trombocitopenia persistente.

Na data em que foi feita radiografia do tórax verificou-se aumento de densidade óssea demonstrada também noutros territórios, compatível com osteopetrose.

Entretanto apurou-se que no irmão falecido a que aludimos, fora diagnosticada osteopetrose.

A fosfatase alcalina revelou 742 UI/L, a PTH - 82,7 UI/L, o metabolito 1,25 da vitamina D - 295,2 UI/L, e as relações na urina cálcio/creatinina: 1,08 e fósforo/creatinina 0,02.

Considerando-se o padrão radiológico do esqueleto compatível com osteopetrose e a manutenção do quadro de convulsões recorrentes, foi feita TAC cranioencefálica a qual não revelou sinais de compressão do nervo óptico.

Foi entretanto iniciado o calcitriol associado ao gluconato de cálcio e interferão gama. Pelo 26º dia houve agravamento da hepatoesplenomegalia com aparecimento de icterícia colestática.

Nesta data foi comprovada depressão da imunidade celular: tendo sido iniciados metilprednisolona e ácido ursodesoxicólico.

A biopsia óssea confirmou o diagnóstico radiológico de osteopetrose.

Estando indicada a mielotransplantação e tendo sido identificados 2 irmãos doadores, a criança foi transferida após diversas transfusões de sangue e de plaquetas para o Instituto Português de Oncologia. Tal aconteceu logo que a situação, sempre precária, o permitiu.

Já no IPO a criança, após mielotransplantação, veio a falecer aos 5 meses em aplasia medular.

Os autores salientam que a osteopetrose maligna é uma doença rara de prognóstico reservado. A sua etiopatogenia não está completamente esclarecida. Tendo-se comprovado um defeito funcional dos osteoclastos (células que derivam dos monócitos).

Presentemente só a transplantação medular realizada em tempo útil poderá ser uma terapêutica eficaz. No caso apresentado salienta-se que ela não foi realizada mais cedo pela complexidade das intercorrências e de terapêuticas emergentes.

RESPIRATORY PROBLEMS IN THE LOW BIRTH WEIGHT INFANT

Videira-Amaral J, Serelha M, Neto M T

From the D.Estefânia Hospital NICU/Department of Pediatrics - Portugal

I Indian - Portuguese Symposium on Pediatrics. Goa (India), November 1997

RESUMO: BACKGROUND - Perinatal pulmonary problems are the most common problems among low birth weight (LBW) newborns arising from inadequate in utero maturation of the lung and of mechanisms controlling respiration, or from disease processes present before or after birth which compromise pulmonary function.

AIMS - The aims of this presentation are to provide a review of the main pulmonary problems of the low birth weight newborn regarding epidemiological, pathophysiological, clinical and radiological topics based on the clinical practice of our team.

STUDY DESIGN - Retrospective open observational clinical study.

SETTING - A Neonatal Intensive Care Unit linked to a Maternity Children's Hospital in Lisbon - Portugal.

PATIENTS AND METHODS - The records of patients with respiratory distress admitted to the Neonatal Intensive Care Unit of the D.Estefânia Children's Maternity Hospital of Lisbon, Portugal between 1986 and 1995 (10 years) were reviewed. The diagnosis was established by history, clinical findings, roentgenographic evaluation and autopsy.

Taking in account the list of conditions classically associated with LBW (including both prematurity and intrauterine growth retardation) special attention was paid to hyaline membrane disease, meconium aspiration syndrome, persistent pulmonary hypertension and chronic lung disease.

RESULTS - Among 16,274 consecutive liveborns at our Maternity (5 years) the neonatal respiratory disease occurred in 781 babies (4,8%) accounting for an overall mortality rate of 12,9%.

Respiratory Distress Syndrome (Hyaline Membrane Disease or HMD) was found to occur in 10% of preterm infants and in 29,1% of all VLBW infants (5 years). The incidence was 1,3% of all consecutive liveborns accounting for 10,6% of all neonates and for 31,8% of VLBW admitted to NICU (10 years). Eighty per cent of babies received exogenous surfactant therapy. The mortality rate in the last 2 years was less than 5%. HMD in 10 years was the third leading cause of death among neonates admitted to NICU: 61/429 deaths (14,2%) following infection 97/429 (21,2%) and malformations (102/429) (23,8%). The so called wet lung (transient tachypnea of the newborn or TTN) occurred in 2,5% of consecutive liveborns (5 years) - twice as high as HMD and in 1,2% of VLBW.

Post-asphyxia respiratory distress was a rare condition reported as 0,6% of 16,274 consecutive liveborns and as 0,3% of VLBW infants. Persistent pulmonary hypertension (PPH) accounted for 3,4% of all admissions in our NICU (inborn plus outborn babies) i.e 92/2732 neonates from 1986 through 1995 (10 years). The incidence of PPH among VLBW infants was 1,3% mainly due to RDS/HMD, perinatal asphyxia and pneumonia. The survival rate for babies with PPH was 56,7%. The incidence of bronchopulmonary dysplasia (BPD) - occurring mainly in babies with history of HMD and immaturity was 3% (28/946) neonates subjected to mechanical ventilation) from 1988 through 1994 (7 years). Among this population the incidence of BPD was 16% in babies less than 1000 g and 6,5% in those weighing 1000 - 1499 g. The overall survival rate was 67,9%.

Finally the authors would like to give some figures concerning mechanical ventilation among VLBW infants (174/208 admissions or 83,7%). The main complications related to mechanical ventilation included: Interstitial emphysema (n 25); atelectasia (n 20) and BPD (n=16)

CONCLUSION - Respiratory problems are common symptoms of many pathological conditions in the newborn infant and early recognition of their specific causes is essential for proper management.

TROMBOEMBOLISMO EM ADOLESCENTE COM SÍNDROMA DE IMUNODEFICIÊNCIA ADQUIRIDA

Leite M, Rocha L, Bessa A, Ferreira T, Augusta H, Rosado L
Unidade de Imunohematologia. Hospital de Dona Estefânia.
Reunião Clínica do Serviço I. Maio 1997

RESUMO: Os a.a. apresentam um caso clínico de um adolescente de 14 anos de idade, sexo masculino, etnia cigana, natural e residente em Portugal, VIG IIP, filho de pais não consaguíneos, com antecedentes familiares irrelevantes.

Durante o segundo ano de vida é internado por episódio de Gastroenterite Aguda tendo feito uma transfusão de CE durante o internamento, por anemia cuja etiologia se desconhece.

Aos 7 anos é reinternado por Pneumonia num quadro de Piodermite exuberante e Abscesso Dentário. Do exame objectivo havia ainda a salientar hepatomegália e poliadenopatias.

Apesar da terapêutica antibiótica instituída durante o internamento (Eritromicina (15dias) seguida de Amoxicilina e Ácido Clavulânico (10 dias)), não se registou melhoria clínica ou radiológica significativa pelo que é realizada broncoscopia, sendo isolado *Pneumocystis carinii* no LBA. Dos exames complementares posteriormente realizados salienta-se:

- Infecção a VIH 1: Hipergamaglobulinémia, Ac VIH 1 positivo (EIA e Western blot) posteriormente confirmada com antigenémia, cultura viral e técnica de PCR positivas e alteração de subpopulações linfocitárias (CD4/CD8).
- Infecção Aguda por VIH B

É seguido posteriormente na Consulta de Imunodeficiências, de forma irregular, mantendo terapêutica com Zidovudina (AZT) e profilaxia com Cotrimoxazol / Imunoglobulina e.v. registando-se posteriormente: 1) infecções de repetição (pulmonares, ORL, cutâneas...) com instalação progressiva de Insuficiência Respiratória Crónica num quadro de Pneumonite Intersticial Linfoide (LIP), 2) Hepatite B Crónica Activa, 3) Insuficiência de Válvula Mitral (com pequena dilatação do VE e fracção de encurtamento normal), 4) Má progressão ponderal, 5) Sem alteração das provas de coagulação.

Aos 12 anos, é reinternado por edema marcado dos membros inferiores, mais acentuado à direita. Após realização de Ecodoppler Abdominal é diagnosticada Trombose da Veia Cava Inferior (VCI) e da Veia Iliofemural direita, ectasia da junção VCI/VRenal esq. sem repercussão sobre a função renal (ureia e creatinina e urina tipo II sem alterações). Fez Heparina Standard e.v. com permeabilidade do sistema venoso profundo e recanalização de VCI ao 12º dia de terapêutica. Inicia posteriormente terapêutica com Warfarina que mantém em ambulatório.

Dez meses depois, durante internamento por agravamento clínico e radiológico do quadro respiratório, surge dor do flanco e hipocôndrio esq., Murphy Renal positivo à esq. e edema dos membros inferiores. Os exames complementares realizados (Ecodoppler Abdominal e TAC Abdominal com contraste) revelaram extensa Trombose da VCI e Trombose de todo o trajecto da VRenal esq.. Fez terapêutica com Heparina Standard e.v. (30 dias), Heparina de baixo peso molecular-Fraxiparina-s.c. (17 dias) e posteriormente Warfarina.

- O estudo da coagulação posteriormente realizado revelou a existência de:
- Factor V de Lieden
 - Déficit de Proteína S
 - Ac anti- β 2-glicoproteína I.

ANEMIA FERROPÊNICA. NEM SEMPRE UM PROBLEMA FÁCIL

Ribeiro E, Lança I, Sampaio MC, Pona N
Unidade de Imunohematologia do Hospital de Dona Estefânia.
Reunião do Serviço 1. Novembro 1997

RESUMO: Os autores apresentam três casos clínicos de anemias ferropênicas de etiologias diversas e multifactoriais, que levantaram algumas dúvidas na sua abordagem. Terminam fazendo uma sumária revisão da cinética do ferro e da gênese da sua carência, nomeadamente a prevalência, os vários estadios da ferropénia, os factores etiológicos, resposta e insucesso terapêutico.

CASO 1 : Ana, 5A, raça branca. Antecedentes familiares e pessoais irrelevantes. Motivo da consulta - Anemia Microcítica Hipocrômica (GV 5.120.000; Hb 8,5 g/dl; VGM 57 fl; HGM 16,6 pg; Ret. 0,7%; Ferritina 1,3 ng/ml). Electroforese das Hb - Normal - Anemia Ferropênica.

Já na consulta de Imunohematologia faz 2 meses de terapêutica marcial. Laboratorialmente manteve anemia ferropênica (Hb 8,2 g/dl; VGM 57 fl; ferritina 1 ng/dl; reticulócitos 0,9%).

Colocou-se a hipótese de anemia ferropênica por perdas/deficit de absorção.

Da investigação laboratorial consequente, de realçar: Endoscopia digestiva alta “duodeno com manutenção da altura das vilosidades, discreto aumento do componente inflamatório linfoplasmocitário e do nº de eosinófilos nalgumas vilosidades”.

Hipótese diagnóstica: Anemia ferropênica por duodenite eosinófila.

Faz terapêutica marcial (50 mg IM - 4 tomas dias alternos), cisapride, ornidazol (7 dias), Mebendazol (2 ciclos). 1 mês após terapêutica Hb 12,5 g/dl. 7 meses após terapêutica IM : Hb 13,8 g/dl; Hct 32,1%; VGM 72,1 fl; ret. 1,2%; ferritina 42,5 ng/dl.

Diagnóstico definitivo: Anemia ferropênica por má absorção (duodenite eosinófila).

CASO 2 : Bruno, 5A, raça negra, Mãe Ag Hbs +, Pai com epistaxis frequentes na infância, baixo nível sócio-económico, alimentação pouco diversificada, não ingerindo carne ou peixe. Apresenta palidez, astenia e anorexia, epistaxis frequentes e equimoses. O hemograma revela : GV 2.260.000; Hb 3,8 g/dl; Hct 15,2%; VGM 67,4 fl; HGM 16,9 pg; ferritina 1,7 ng/ml. É internado sendo-lhe administrado CE desleucocitado (10 ml/kg) com subida da hemoglobina para 6,7 g/dl. Inicia terapêutica marcial (sulfato ferroso oral 6 mg/kg/dia). 3 meses pós início da terapêutica Hb 10,7 g/dl. 6 meses após Hb 10,6 g/dl; ferritina 70,7 ng/ml; estudo da D. von Willebrand - normal.

Diagnóstico definitivo: Anemia ferropênica carencial e por perdas (epistaxis frequentes e abundantes).

CASO 3 : João, 10 anos, raça branca, antecedentes familiares irrelevantes, introvertido.

Em Agosto de 1996 recorre ao S. Urgência do H. G. de Orta por distensão abdominal dolorosa, e é internado com um quadro de suboclusão intestinal, faz ECO e TAC que são normais e tem alta com o diagnóstico de encoprese.

Em Maio de 1997 recorre ao nosso S. de Urgência por distensão abdominal dolorosa, palidez e encoprese. Ao exame objectivo aparece, com palidez acentuada da pele e mucosas, sopro sistólico grau II/VI e o abdómen muito distendido e timpanizado. Laboratorialmente apresenta : Hb 6,4 g/dl; Hct 22%; VGM 55,7 fl; HGM 26,2 pg; reticulócitos 3%. É internado com o diagnóstico de obstipação crónica/encoprese. Anemia microcítica hipocrômica. Já em internamento, ferritina de 2,7 ng/ml, sangue oculto nas fezes + + -.

Diagnóstico provisório : Anemia ferropênica por perdas? Com a colaboração da Gastroenterologia coloca-se a hipótese de Encoprese secundária/D. de Hirschprung?

Faz terapêutica com ferro IM (100 mg 4 dias alternados). dieta rica em fibras, apoio pedopsiquiátrico. Melhora da encoprese e anemia. Repete manometria. Faz biopsias e esfínterectomia : D. de Hirschprung do segmento ultra curto?

Diagnóstico “definitivo” : D. de Hirschprung? D. psicossomática?

IMPLEMENTATION OF THE ST. VINCENT DECLARATION TARGETS AMONG PORTUGUESE DIABETIC CHILDREN AND ADOLESCENTS: A project

Mota A

Paediatric Endocrinology Unit, Hospital D. Estefânia, Lisbon, Portugal.

IV European Meeting for the Implementation of St. Vincent Declaration. Lisbon, March 1997

RESUMO: : Nowadays, a global epidemiological study concerning IDDM in the paediatric age group (<18 years old), is missing in Portugal. We can roughly estimate a prevalence around 4 thousand patients, which are being cared in the hospitals of the country three main cities. Because there are not enough paediatric endocrinologists the available assistance for children and adolescents depends essentially on endocrinologists, internists and also a few family doctors and nurses most of them without a special training to deal with; young diabetics education and treatment on a personally-tailored basis; orientation and aid in psychological and social difficulties inside the family and at school.

We propose a plan aimed at preparing an hopeful future for the diabetic population, through successive measures to be undertaken during a 3 years period at least, with the cooperation of the diabetic clinics of Central or University Hospitals and in Diabetic Associations.

Our actions will be : 1) In the first year, to make the diffusion of two documents among paediatricians and endocrinologists - the portuguese translations of the CONSENSUS GUIDELINES Book edited by Who, IDF and ISPAD and the DIABCARE: Basic Information Sheet for Children and Adolescents in order to link this target population of potential paediatric diabetes carers to the next action to take; and also to try to improve and standardise determination of Hb A1c using a similar and reliable method all over the country; 2) In the second year, in order to settle the basis of good diabetic education and follow-up, to organize a two semester theoretical and practical Special Study Course on Diabetes in Children and Adolescents for Clinicians and a two months Intensive Pediatric Diabetes Nurse Educator Course; 3) In third and following years, with a network of diabetic teams and laboratory resources in place, we can start to have fiable epidemiologic results, make periodical evaluations and eventual corrections of the project and therefore, be able to aim better our efforts in optimization of metabolic control and begin a new era in paediatric diabetic care in Portugal, favouring soon these patients fight against late complications.

DIABETES INSÍPIDA - Etiopatogenia e casuística

Casimiro A, Santos F, Romão G

Reunião do Serviço I.Unidade de Endocrinologia. Hospital D. Estefânia. Outubro 1997

RESUMO: A diabetes insípida define-se pela eliminação de grande quantidade de urina diluída e livre de açúcar. A homeostase da água é regulada por 3 centros: hipotálamo/neurohipófise, com a produção de vasopressina; rim, com a permeabilidade do ducto colector; centro da sede, com a sensação de sede. Aborda-se a classificação da doença (neurogénica, por lesão central, idiopática e familiar; renal; e por polidipsia primária, psicogénica e dipsogénica), modo de apresentação, diagnóstico e exames complementares de primeira linha. Conclui-se por estes exames que existe diabetes insípida sempre que a osmolalidade sérica (OS) é >300 e a osmolalidade urinária (OU) <300 mOsmo/Kg; este diagnóstico é improvável se a OS é <270 ou a OU >600 mOsmo/Kg; há necessidade de prova de restrição hídrica se Os é <300 associada a poliúria e polidipsia.

A Consulta de Endocrinologia Pediátrica segue 11 crianças com esta patologia, 5 das quais do sexo masculino. A etiologia é desconhecida em 5 casos; tumoral em 3: por histiocitose X, pós-traumática e por polidipsia primária nos casos restantes. Discute-se em particular um caso de etiologia idiopática e outro com polidipsia primária tipo dipsogénica.

A PROPOSITO DO NOVO PROGRAMA DE FORMAÇÃO DO INTERNATO COMPLEMENTAR DE PEDIATRIA

Videira-Amaral J
Hospital Dona Estefânia - Lisboa
Acta Pediatr Port 1997; 28 (3): 259-61

RESUMO: A leitura do programa em epígrafe publicado no Diário da República sugeriu ao autor algumas considerações sobre os tópicos - Locais de formação e Investigação. A propósito dos locais de formação foi analisada a questão dos estágios dos internos dos hospitais centrais e realizarem estágios em hospitais distritais. De facto, a avaliar pelo que é referido numa das alíneas do documento oficial, foi considerado que os "hospitais centrais" integram (apenas) «subespecialidades que permitem o acompanhamento de doentes menos frequentes e a aprendizagem de técnicas mais desenvolvidas».

Efectivamente, de acordo com a experiência do autor, num hospital central, para além das valências especializadas, existem igualmente valências de pediatria geral, quer em regime de internamento, quer em regime de ambulatório, proporcionando oportunidades de aprendizagem semelhantes às dos hospitais distritais.

Mereceu também uma análise a questão dos estágios de internos (de hospitais centrais ou distritais) em centros de saúde. Será que todos os centros de saúde têm condições adequadas para a formação do interno de Pediatria? Está definido quem vai tutelar o desempenho do interno no mesmo centro de saúde? Relativamente à alínea Investigação, um dos melhores métodos de aprender e de estimular a criatividade, o autor considerou positiva a inclusão desta "palavra-chave", mas modesta a dimensão e a importância concedida à mesma.

O Internato Complementar (neste caso, de Pediatria) poderia, de facto, constituir uma óptima oportunidade, quer de formação básica, quer de verdadeira prática, neste campo, sendo lógico que se colhesse a experiência do que de bom tem sido feito em países com tradições e créditos no ramo, com adaptações à nossa realidade, por exemplo, a institucionalização de um estágio prático opcional de Investigação no regime de dedicação exclusiva em centros de investigação e em departamentos ou institutos universitários (nacionais ou estrangeiros).

O autor termina com uma pergunta e com uma proposta . A pergunta é: "Como será possível dar um salto qualitativo e motivar a nova geração se, pelos critérios de avaliação no Exame Final do Internato Complementar e em Concursos de Carreira hospitalar, é atribuída uma pontuação irrisória à Investigação?": a proposta é de reformulação dos critérios de avaliação do Interno à luz da filosofia do novo Programa.

Videira-Amaral J
Hospital Dona Estefânia
Acta Pediatr Port 1997; 28(5): 469-72

RESUMO: Considera-se que a linguagem é pura ou vernácula quando o seu léxico e construções sintácticas são genuinamente nacionais e autorizados pelos que bem falam ou escrevem desde os grandes mestres até à chamada linguagem popular.

Todas as línguas vivas, incluindo o português, sofrem alterações ao longo do tempo, quer a nível fónico, quer a nível semântico, quer a nível sintáctico. Tais alterações são explicadas em parte pela importação de vocábulos doutras línguas que hoje legitimamente fazem parte do nosso património linguístico.

Modernamente, no âmbito da linguagem biomédica e de outras áreas técnico-científicas e artísticas tem sido bem notória a influência do inglês, do francês e do castelhano. Com efeito, tal influência tem-se concretizado, ao longo do tempo, no aparecimento de determinados vícios como os estrangeirismos, os neologismos, a gíria e o calão.

Este artigo, dedicado aos internos de Pediatria que têm colaborado com o autor, aborda alguns aspectos formais da linguagem biomédica. Passam-se em revista alguns exemplos de estrangeirismos, de neologismos e doutra terminologia considerada menos correcta e discute-se o problema polémico daqueles vícios da linguagem. Chama-se igualmente a atenção para a utilidade da consulta de prontuários e de dicionários actualizados para o esclarecimento de eventuais dúvidas surgidas na elaboração de um texto científico o qual deverá obedecer às regras do acordo ortográfico.

Sequeira S, Martins L, Barata I, Pinto M, Chaves F, Barroco G, Barata D, Ferra Sousa J
Reunião do Serviço 2 em colaboração com a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos. Outubro 1997
VI Jornadas de Infeciologia Pediátrica. Vilamoura, Novembro 1997

RESUMO: As infecções por citomegalovirus (CMV) têm sido descritas frequentemente nas crianças com alterações da imunidade (síndrome de imunodeficiência adquirida, transplantados, etc).

Descrevemos três casos de crianças de primeira infância, internadas por infecção respiratória devida a vários agentes. Os estudos serológicos efectuados durante o internamento foram também compatíveis com infecção por citomegalovirus nos três casos.

Em todos eles é comprovada também alteração da imunidade celular com diminuição do número dos linfócitos CD4 e inversão da relação CD4/CD8. Em nenhum dos casos se comprovou infecção pelo vírus da imunodeficiência adquirida.

A evolução foi diferente nos três casos. O primeiro doente faleceu por infecção a *Pneumocystis carinii* e falência multiorgânica. O segundo doente, após terapêutica específica para o CMV, apresentou melhoria clínica e do estado imunitário, desenvolvendo, no entanto, quadro de bronquiolite obliterante sequelar. No terceiro doente não foi instituída terapêutica específica para o CMV e houve melhoria do quadro respiratório após antibioterapia.

Estes três casos levam-nos a várias reflexões sobre o papel dos agentes respiratórios, nomeadamente do vírus respiratório sincicial (VRS), e do CMV na imunidade celular e sua interrelação. Fazem-nos reflectir também sobre as indicações terapêuticas e sobre a forma ideal do tratamento das infecções por CMV.

Sequeira S, Casimiro A, Soares E, Barroco G
Hospital de Dona Estefânia - Serviço 2
Reunião Clínica do Serviço 2. Fevereiro 1997
Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica
Sintra, Novembro 1997

RESUMO: Descrevemos uma criança com 7 meses de idade com quadro de hipoglicémia.

A história actual inicia-se aos 5 meses de idade e, desde essa altura, a criança teve várias convulsões e inúmeros episódios de hipotonia e perda de consciência breve associados a hipoglicémia grave.

A história de hipoglicémia persistente, grave (inferior, por vezes, a 30 mg/dl), várias vezes por dia, e precoce - pouco depois das refeições - numa criança aparentemente saudável sugeria que a hipótese mais provável seria o hiperinsulinismo.

Com base na história clínica e no exame objectivo discutimos as várias causas de hipoglicémia procurando fazer o seu diagnóstico diferencial. Apresentámos, desta forma, a fisiopatologia do metabolismo da glicose e a apresentação clínica habitual de algumas das causas mais frequentes de hipoglicémia na criança - medicamentos, síndromes de malabsorção, causas metabólicas como a glicogenose do tipo I, a intolerância hereditária à glicose, os defeitos da β - oxidação dos ácidos gordos, a hipoglicémia não cetótica, assim como, as causas endocrinológicas nomeadamente o hiperinsulinismo, as alterações do eixo hipotálamohipofisário e o hipotiroidismo.

Discutimos, em seguida, os exames complementares realizados e a sua interpretação. Destacámos a ausência de corpos cetónicos na urina, neste caso, e os resultados da prova de glucagon. A administração intramuscular deste medicamento mostrou uma subida significativa da glicémia, valores de insulina relativamente aumentadas não só no período de hipoglicémia como uma subida com pico superior a 80U, alterações essas, consideradas como diagnósticas de hiperinsulinismo.

A ecografia, a ressonância magnética e a angiografia pancreáticas foram normais indicando uma provável nesidioblastose.

Discutimos o conceito de nesidioblastose e a provável existência, no nosso caso, de uma nesidioblastose familiar considerando a história de tios falecidos na infância com provável hipoglicémia e tia com história sugestiva de hipoglicémia. O gene responsável, a sulfunilureia, fora recentemente identificado e mapeado no cromossoma 11.

A terapêutica com diazóxido associada à hidroclorotiazida mostra ser eficaz e, decorrido mais de um ano sobre o diagnóstico, não foi constatado nenhum novo episódio de hipoglicémia tendo a criança um desenvolvimento estatuoponderal e psicomotor adequado para a idade.

Para concluir a nossa reunião clínica apresentámos os exames de primeira linha a solicitar num caso de hipoglicémia (uma vez que fora do episódio podem ser normais) e enfatizámos também a necessidade de um tratamento de emergência para evitar as sequelas neurológicas que podem resultar da hipoglicémia.

Costa S, Seves G, Curvelo A
Serviço 2 Sala 2 - Hospital de Dona Estefânia
Reunião Clínica do Serviço 2. Janeiro 1997

RESUMO: Foi apresentado um caso clínico de uma criança de 6 anos, sexo masculino, raça branca, internado pelo Serviço de Urgência com o diagnóstico de Pneumonia Lobar, medicado com Penicilina G aquosa E.V.

Assintomático até ao 5º dia de Antibioterapia, quando reinicia febre e tremores, tendo um exame objectivo perfeitamente normal; foram pedidos vários exames complementares, nomeadamente Hemograma, PCR, Hemocultura, RX do torax, RX do Cavum, Otoscopia, Serologia para Mycoplasma, Função renal e hepática, Urina II e Urocultura, RX simples do abdómen, Ecografia abdominal e pélvica, Monospot, R. de Widal, Hudlesson e Rosa de Bengala, que não revelaram qualquer alteração.

Ao 9º dia de Antibioterapia, mantendo-se a situação clínica, decide-se parar a Penicilina, tendo a criança ficado apirética e sempre bem até à alta.

Colocou-se a hipótese de diagnóstico de Febre Medicamentosa, e sobre este tema foi feita uma revisão teórica: sua definição, critérios, incidência, mecanismos, clínica, laboratório, diagnóstico e tratamento.

Aguiar T, Cassiano-Santos G, Costa S., Serrão A, Carapau J.
Serviço 2 Sala 2 do Hospital de Dona Estefânia
Reunião do Serviço 2. Março 1997

RESUMO: A Otite Média Aguda (OMA) é um dos processos infecciosos mais comuns na criança e um dos principais motivos de afilência ao Serviço de Urgência deste Hospital nos meses de Inverno.

Foram apresentados 4 casos clínicos de crianças internadas no nosso serviço no mês de Janeiro de 1997 por diferentes patologias, tendo como denominador comum o diagnóstico de Otite Média Aguda.

CASO 1: Lactente de 1 mês e meio de idade, sexo feminino, internado por quadro clínico caracterizado por choro persistente, irritabilidade e recusa alimentar com 3 dias de evolução e, no dia do internamento, secreção purulenta do ouvido direito - OMA supurada. Foi medicada com amoxicilina/ácido clavulânico, assistindo-se a uma boa evolução clínica.

CASO 2: Lactente de 5 meses, sexo masculino, com antecedentes de fistula traqueo-esofágica tipo IIIB corrigida cirurgicamente ao 2º dia de vida com estenose pós operatória e de pneumonia com atelectasia do lobo superior direito ao 10º dia de vida. Durante o presente internamento por laringotraqueobronquite, foi diagnosticada, após intercorrência febril ao 5º dia de internamento, OMA bilateral, a qual foi tratada com amoxicilina/ácido clavulânico, com boa evolução clínica.

CASO 3: Lactente de 9 meses de idade, sexo masculino, com antecedentes de refluxo gastroesofágico, crises repetidas de dificuldade respiratória e OMA recorrente, internado por quadro clínico de febre, tosse, dificuldade respiratória e vômitos com 5 dias de evolução, sendo diagnosticadas bronquiolite aguda e OMA bilateral. Foi medicado com cefuroxima, salbutamol e corticóide, assistindo-se a boa evolução clínica.

CASO 4: Criança de 3 anos, sexo masculino, com antecedentes de prematuridade (cesariana às 28 semanas por pré-eclâmpsia), doença pulmonar crónica de prematuridade tipo I, bronquiolites e OMA recorrentes, internado por quadro clínico de febre, tosse, e dificuldade respiratória com 2 dias de evolução e que surgiram no decurso de antibioterapia com claritromicina instituída para OMA. O diagnóstico de entrada foi de pneumonia e OMA bilateral, iniciando cefuroxima associada a netilmicina e tendo boa evolução clínica.

Com base nestes 4 casos clínicos, foi feita uma revisão teórica sobre Otite Média, englobando:

- Definições (OMA, OMA supurada, OMA recorrente, OM com efusão e OM crónica supurada)
- Critérios de diagnóstico
- Etiologia (Bacteriana versus Vírica)
- Fisiopatologia
- Factores de risco
- Terapêutica.

Aguiar T, Cassiano-Santos G, Costa S, Serrão A P, Carapau J
 Serviço 2 Sala 2 do Hospital de Dona Estefânia
 Reunião do Serviço 2. Março 1997

RESUMO: Os autores efectuaram uma análise retrospectiva dos doentes com internamento por pielonefrite aguda (confirmada clínica e/ou laboratorialmente) no Serviço 2 Sala 2 (S2 S2) nos anos de 1990 a 1995.

Para tal, consultaram os processos clínicos.

O número de doentes com pielonefrite aguda correspondeu a 4% do total de internamentos no S2S2, com uma duração média de 10,5 dias; 36% dos doentes tinham idade compreendida entre os 2 e os 4 anos e 85% eram do sexo feminino.

Os sintomas mais frequentes, em 74% das crianças, foram febre e queixas urinárias, sendo que metade destas apresentava também dor abdominal.

Em ¼ dos casos encontrou-se antecedentes familiares de patologia nefrourológica; 38% das crianças tinham antecedentes pessoais de infecção urinária, e destas, apenas 25% fazia profilaxia com antibiótico.

Em relação aos dados laboratoriais à entrada, foram encontrados como mais significativos: leucocitose (em 71%) e na urina II a leucosterase positiva (em 57%), piócitos (em 45%) e nitritos positivos (em 44%). O agente mais frequentemente isolado nas uroculturas foi a E.coli (70%), seguido do Proteus mirabilis (6,5%).

A terapêutica inicial mais frequentemente adoptada foi a amoxicilina/ácido clavulânico (em 37%). Dos doentes que fizeram ecografia renovesical no primeiro dia, 30% apresentava alterações compatíveis com infecção.

A maioria das crianças (73%) teve alta com indicação de fazer profilaxia antibiótica, e destas 86% com cotrimoxazol.

INSUFICIÊNCIA CARDÍACA NA INFÂNCIA COM SÍNDROMA POLIMALFORMATIVO

Bento A, Carapau J
Serviço 2 Sala 2. Hospital de Dona Estefânia
Reunião Clínica do Serviço 2. Junho 1997

RESUMO: : Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 9 anos, com Síndrome Polimalformativa, internada por Insuficiência Cardíaca Congestiva (ICC).

Trata-se de uma criança com baixo peso à nascença (1900 g), aparentemente de termo e leve para a idade gestacional. No período perinatal há referência a má sucção e alta ao 10º dia de vida. Apresenta atraso mental, baixa estatura, obesidade de predomínio troncular (de início tardio), com alterações crânio-faciais (microcefalia, fendas antimongólicas, hirsutismo, orelhas em concha, boca entreaberta, incisivos superiores proeminentes, palato ogival, hipoplasia maxilar e micrognátia), da mão (dedos afilados e sindactilia), e do pé (sindactilia e alargamento do 1º espaço inter-digital), hipotonia moderada, cifoescoliose/lordose lombar, genu valgum, hipogonadismo e cordão curto bilateral. Tem ainda miopia (OD e OE -- -10,5), esotropia à esquerda e coroidose mióptica.

Aos 7 anos, é internado na Unidade de Cuidados Intensivos e posteriormente Serviço 2 Sala 2 por um quadro de cansaço fácil e dispneia de esforço de agravamento progressivo. À entrada apresentava cianose labial e ungueal, ortopneia e anasarca, sem alterações à auscultação cardíaca. Fez hemograma (policitemia, leucocitose com neutrofilia), RX do tórax e ecografia toraco-abdominal (edema pleural bilateral, sem ascite).

Observado pela Cardiologia Pediátrica, concluiu tratar-se de um quadro de ICC Dtª, coincidente com doença aguda do foro respiratório, sem cardiopatia estrutural. Foi medicado com Digoxina e Furosemido, retirados 9 meses após a alta por estar compensado. Manteve-se assintomático durante 4 meses, ao fim dos quais é internado por descompensação cardíaca e reintroduzida a terapêutica anticongestiva com boa resposta.

Postas as hipóteses diagnósticas de: Endócrinopatia/Metabolopatia e S. polimalformativo/S, apneia obstrutiva do sono, como etiologias possíveis para a ICC Dtª, efectuou endoscopia rinofaríngea, TAC cervical/torácica e Registo Poligráfico do Sono Diurno. Confirmada a hipótese diagnóstica de Síndrome de Apneia do Sono do Tipo Obstrutivo, foi submetido a adenoidectomia e amigdalectomia.

Numa tentativa de enquadrar as alterações morfológicas num síndrome, e sendo o cariotipo normal (46XY) bem como o restante estudo laboratorial, foi feita uma pesquisa bibliográfica, tendo os autores concluído poder tratar-se de um caso de S. de Cohen, fazendo em seguida uma revisão teórica sobre o tema.

PANCREATITE AGUDA

Caso clínico

Casimiro A, Cruz C, Curvelo A, Carapau J
Serviço 2. Hospital de Dona Estefânia
Reunião do Serviço 2. Novembro 1997

RESUMO: Apresenta-se um caso de pancreatite aguda de etiologia viral - vírus da parotidite. Sem antecedentes familiares ou pessoais de relevo, esta criança inicia quadro de dor abdominal mantida, intensa, com irradiação lombar e alívio com a hiperextensão da coluna lombo-sagrada, 3 dias antes do internamento. Abdomén com empastamento nos quadrantes superiores e difusamente doloroso. Amilasémia de 965 UI/DL, máxima ao 2º dia de internamento. Fez terapêutica anti-álgica e dieta zero com melhoria clínica, ecográfica e analítica.

Faz-se referência aos 3 casos existentes no arquivo do Serviço 2 nos últimos 7 anos.

GASTROENTERITE AGUDA ... SO? Casuística de GEA no S2S3 no ano de 1996

Afonso S, Pereira A, Baldaia J, Cardoso H, do-Ó M L
Serviço 2 sala 3 do Hospital de Dona Estefânia.
Reunião do Serviço 2. Janeiro 1997

RESUMO: Os autores apresentam o caso clínico de uma criança do sexo masculino, 14 anos de idade, raça negra, internado no serviço com um quadro clínico de vômitos, dores abdominais e diarreia. A evolução clínica foi compatível com o diagnóstico de apendicite aguda. Sublinham o facto de que nem sempre a existência de diarreia implica diagnóstico de gastroenterite.

Posteriormente fazem o estudo retrospectivo de 149 casos de gastroenterite aguda (GEA) internados na unidade de doenças infecto-contagiosas no ano de 1996.

Foram analisadas as características da população, proveniência, distribuição anual, duração do internamento, epidemiologia, sintomatologia e dados laboratoriais.

Dos resultados salientam:

- As GEA foram responsáveis por 17,5% do total de internamentos na unidade.
- Verificou-se um predomínio no grupo etário entre os dois e os cinco anos.
- Houve um maior número de casos no Verão.
- A duração dos internamentos foi, na maior parte dos casos, de 2 a 5 dias.
- O agente mais frequente foi o Rotavírus (26%), seguido da Salmonella enteritidis (13%).
- Em 59% dos casos não foi possível encontrar agente etiológico.
- As GEA a Rotavírus predominam na 1ª infância, tendo decorrido, na maior parte dos casos sem febre e associados a um quadro de desidratação isotónica.
- As GEA a Salmonella enteritidis predominaram no grupo etário superior aos 2 anos de idade, tendo decorrido com um quadro clínico aparatoso e associadas frequentemente a uma desidratação hipotónica.
- A elaboração deste trabalho alertou-nos também para a importância que a história clínica assume na suspeição do agente etiológico envolvido.

VARICELA - complicações. Revisão casuística de 10 anos (1987-1996)

Leça A, Baldaia J, Cavaco J, Caroça C, Jesus J, do-Ó M L, Roque A
Unidade de Doenças Infecciosas - Serviço 2 Sala 3
Simposium Glaxo Wellcome - Aciclovir em Pediatria - Abril 1997
Reunião clínica do Serviço 2. Maio 1997

RESUMO: Procedeu-se à revisão dos processos dos doentes internados na Unidade de Doenças Infecciosas, com o diagnóstico de saída de varicela, num total de 351, correspondentes a 4% dos 8827 internamentos (10 anos).

GENERALIDADES: O maior número de internamentos ocorreu em crianças com idade inferior a 3 anos, incluindo 6 recém-nascidos, dos quais 1 caso de varicela congénita. O contexto epidemiológico permitiu a divisão em 2 grupos: 1-Varicela nosocomial com 75 casos (21,4%), sendo a maioria transferida de enfermarias do HDE; 16 foram transferidos de outros hospitais. 2-Varicela da comunidade com 276 casos (78,6%), incluindo 38 transferidos, e 238 internados através do Serviço de Urgência.

A média global dos dias de internamento por varicela foi de 4,6. Considerámos 33 (9,4% do total-351) doentes de risco para o desenvolvimento de complicações. Dos doentes com varicela nosocomial (n=75), 17(22,6%) foram considerados de risco e 4(5,3%) desenvolveram complicações. Dos doentes transferidos, mas com varicela da comunidade (n=38), 7(18,4%) foram considerados de risco, e 2(5,2%) desenvolveram complicações. Dos doentes internados pelo SU (n=238), 9(3,7%) foram considerados de risco, com 155 complicações em 150 doentes (63%).

Analisaremos as complicações da varicela nas crianças internadas pelo SU, com doença adquirida na comunidade (n=238).

COMPLICAÇÕES: As complicações cutâneas foram as mais frequentes (72% de n=155), com maior incidência nos 3 primeiros anos de vida. A média da evolução da doença até ao internamento é de 4,5 dias e a média de internamento é de 6,8 dias. O impétigo é a patologia dominante (81% das complicações cutâneas). 19% das complicações cutâneas corresponde a situações mais graves, com aumento a partir de 1990. As complicações respiratórias correspondem a 15%(n=155); são mais frequentes nos 4 primeiros anos de vida. Foram sempre consideradas sobreinfecções bacterianas. A média de evolução da doença até ao internamento foi de 5,2 dias, com média de internamento de 7,3 dias. As complicações neurológicas correspondem a 10%(n=155), sendo mais oscilantes ao longo dos grupos etários. Os internamentos são, em média, mais precoces, aos 2,5 dias de evolução, com uma média de internamento também de 7,3 dias, e sem detecção de sequelas. As complicações mais raras correspondem a 3% (n=155).

CONSIDERAÇÕES: Do total de doentes (351), 57% não apresentaram complicações; a maioria das transferências teve por fim a não propagação da infecção. Dos doentes internados pelo SU (238), 37% não apresentaram complicações; alguns internamentos foram motivados por más condições sociais ou pelo receio de infecção bacteriana subjacente. Os doentes internados pelo SU totalizaram 1437 dias de internamento, correspondendo a uma pequena fracção das crianças que anualmente contraem a doença; o aumento, quer das infecções cutâneas graves, quer da % de internamentos (sempre superior a 2,6% dos internamentos/ano a partir de 1990) obrigam-nos a considerar que qualquer medida tendo por objectivo diminuir os dias de evolução da doença limitando o aparecimento de complicações, ou evitar a própria doença, terá decerto benefícios sócio-económicos e de Saúde Pública não negligenciáveis

Ferreira S, Aguiar T, Cassiano-Santos G, Carvalho L, do-Ó M L
Serviço 2 sala 3 do Hospital de Dona Estefânia.
Reunião do Serviço 2. Setembro 1997

RESUMO: A malária permanece uma das principais causas de morbidade e mortalidade no plano mundial. Entre nós, a sua relevância decorre não só dos fenómenos migratórios populacionais mas também do crescente número de viagens a regiões tropicais.

Foram revistos 59 processos de 54 crianças internadas no Serviço 2 Sala 3 (S2 S3) no período de Janeiro de 1994 a Junho de 1997 por paludismo.

A grande maioria das crianças era de raça negra e de idade entre 1 e 10 anos. Registou-se uma distribuição praticamente simétrica por sexos.

Da população estudada, 43 crianças (80%), residiam em região endémica de malária, sendo a maior parte oriunda de Angola, São Tomé e Príncipe e Guiné Bissau; 20% tinham viajado para regiões endémicas, sendo os destinos também na esfera dos PALOPs e apenas uma criança tinha visitado a Índia. O tempo que mediou entre o regresso e o início dos sintomas foi, na maior parte das crianças (76%), de 1 a 4 semanas, havendo 2 crianças transferidas já doentes e 2 com tempo de latência superior a 3 meses.

Os principais sintomas de apresentação da doença foram febre, cefaleias e vômitos e os sinais, hepatomegalia, esplenomegalia e, numa menor proporção, icterícia. 67% das crianças tinham valores de hemoglobina abaixo do normal para a idade, tendo sido necessário num caso, efectuar transfusão.

O agente mais frequentemente isolado (65%) foi o *Plasmodium falciparum*, havendo também 3 casos de duplo parasitismo com *falciparum* presente. Verificámos que os casos com tradução clínica e laboratorial mais grave (nomeadamente 5 casos com alterações neurológicas, o caso que necessitou de transfusão e os casos com maiores alterações dos parâmetros laboratoriais) corresponderam a crianças infectadas por *Plasmodium falciparum*.

No caso deste agente, o tratamento escolhido foi quase sempre a halofantrina, exceptuando as crianças com atingimento neurológico, que necessitaram de tratamento com quinino. Quando o agente não foi identificado, o tratamento instituído foi a halofantrina e nos casos em que foram isolados outros agentes foi utilizada a cloroquina. Em 8 casos de infestação por *Plasmodium vivax* foi feita terapêutica de irradicação com primaquina após o tratamento curativo inicial.

Em seguida foi feita uma revisão dos principais esquemas de tratamento, nomeadamente no caso de malária grave, da qual resultou o início da elaboração de um protocolo de serviço.

Costa S, Vadillo F, do-Ó M L
Serviço 2 sala 3 do Hospital de Dona Estefânia.
Reunião Clínica do Serviço 2. Dezembro 1997

RESUMO: Foi apresentado um caso clínico duma criança de 8 anos de idade, sexo masculino, internado pelo Serviço de Urgência por Doença Febril Exantemática (exantema discreto, maculo-papular, com atingimento das palmas e plantas, sem escara de inoculação), de 5 dias de evolução e com envolvimento multiorgãos, manifestado por:

- Hepatoesplenomegália, com alterações da função hepática
- Anemia e Trombocitopénia
- Alterações da função renal
- Pneumonite, com derrame pleural
- Derrame pericárdico

o que chegou mesmo a motivar internamento em Unidade de Cuidados Intensivos durante 10 dias.

A serologia (por IFA) revelou-se positiva para *Rickettsia conorii*.

Com base neste caso clínico, fez-se uma revisão teórica das Rickettsioses, suas características, classificação, agentes etiológicos, vectores, clínica, distribuição geográfica, métodos de diagnóstico, com especial relevo para o grupo das Febres Maculares.

Discutiu-se ainda, se este caso se terá tratado de um dos raros casos de Febre Escaro-Nodular com complicações sistémicas (o que acontece em cerca de 8% dos casos) ou se terá sido uma apresentação clínica das Febres Maculares, cuja etiologia será da responsabilidade de outro agente que não a *R. Conorii*. Esta última hipótese coloca-se tendo em conta:

- o grande nº de Rickettsias, do grupo das F. Maculares, recentemente isoladas e só identificadas por técnicas de PCR e RPLP (polimorfismo de fragmentos com enzimas de restrição), como a *R. slovacica* e a *R. aeschlimannii*, entre outras;
- a existência de reacções serológicas cruzadas entre os vários géneros de Rickettsias do grupo das Febres Maculares, já que possuem sequências de DNA e Antigénicas comuns (o que poderá ser explicado pela teoria de que uma única Rickettsia terá dado início a uma associação estável com artrópodes ancestrais, originando assim a diversidade presentemente observada).

TERAPEÚTICA COM IMUNOGLOBULINA E.V. NA IMUNODEFICIÊNCIA PRIMÁRIA - 2 Casos clínicos

Cruz C, Casimiro A, Cavaco J, Carapau J

Unidade de Pneumologia / Hospital de Dona Estefânia

V Reunião anual da Secção de Pneumologia da S.P.P.. Lisboa Outubro 1997

RESUMO: A agamaglobulinémia infantil ou Doença de Bruton é o protótipo da deficiência primária das células B. Os autores apresentam dois casos clínicos seguidos na Consulta de Pneumologia Infantil do H.D.E., com realce para os 4 anos de experiência terapêutica com administração de Imunoglobulina EV mensal. Trata-se de 2 crianças de 7 e 10 anos, com história anterior de múltiplas infecções bacterianas, virais e fúngicas, nomeadamente, mucocutâneas, respiratórias e osteoarticulares. O diagnóstico foi estabelecido respectivamente aos 3 e 5 anos de idade, baseado nos níveis das 3 classes major de imunoglobulinas (Ig G, Ig A, Ig M) inferiores a 200mg/dl e no estudo da população linfocitária, com linfócitos B indeseáveis. A administração de imunoglobulina tem decorrido sem reacções adversas. A evolução clínica tem sido favorável, sem as complicações usualmente descritas nesta doença.

PNEUMONIA E OSTEOMIELEITE A ASPERGILUS NA DOENÇA GRANULOMATOSA CRÓNICA - Caso clínico

Casimiro A, Serrão A P, Lopes B, Carapau J

Unidade de Pneumologia / Hospital de Dona Estefânia

V Reunião anual da Secção de Pneumologia da S.P.P.. Lisboa Outubro 1997

RESUMO: Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 7 anos com defeito da fagocitose, Doença Granulomatosa Crónica, diagnosticada aos 15 dias de vida por múltiplos abscessos cutâneos.

Antecedentes pessoais de heterozigotia para a drepanocitose, derrame pericárdico com insuficiência cardíaca, broncopneumonia, osteomielite do cotovelo esquerdo e múltiplos internamentos por abscessos cutâneos. Em Novembro de 1995 também surge com abscesso da parede torácica, após traumatismo da grelha costal. A febre persistente, a imagem radiológica da grelha costal e o exame cultural do pús positivo para *Aspergillus fumigatus* levaram ao diagnóstico de osteomielite a *Aspergillus fumigatus*. Abscesso peri-anal e pneumonia base esquerda foram as intercorrências observadas.

Efectuou medicação com anfotericina B e flucloxacilina com melhoria clínica e radiológica. Iniciou posteriormente terapêutica com Interferon Gama e cotrimoxazol e manteve-se assintomático 1 ano. Não se observaram complicações com a terapêutica instituída.

“ 100 CASOS DE TUBERCULOSE INFECCÃO “

Santos F, Costa S, Lopes B, Carapau J

Unidade de Pneumologia do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

VI Jornadas de Infecçiology Pediátrica. Vilamoura, Novembro 1997

RESUMO: Os autores fazem a análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças com Tuberculose Infecção, seguidas na Consulta de Pneumologia Infantil do Hospital de Dona Estefânia nos últimos 12 anos (1985-1997).

Verificam um aumento significativo do número de casos de Tuberculose Infecção diagnosticados nos últimos quatro anos (70%) reflectindo a maior sensibilização dos pediatras para a sua existência.

Em 87% dos casos o diagnóstico foi efectuado entre os 5 e os 14 anos de idade. A maioria das crianças (94%) estava vacinada com BCG. Em 57% dos casos o momento da viragem tuberculínica foi indeterminado e em 86% o rastreio foi efectuado de forma ocasional. A noção de contágio foi possível em 42% dos casos.

Em 24% das crianças a prova tuberculínica > 15 mm, efectuada anteriormente, não foi valorizada.

Os autores concluem que quando se procura, encontra-se ..., quando se encontra, ainda nem sempre se trata, como tal, é **NECESSÁRIO PROCURAR MAIS E TRATAR SEMPRE!**

A PROPOSITO DE DOIS CASOS DE INFECÇÕES RESPIRATÓRIAS DE REPETIÇÃO...

Ribeiro E, Seves G, Lopes B, Carapau J
Unidade de Pneumologia Infantil do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.
Reunião do Serviço 2. Novembro 1997

RESUMO: As infecções respiratórias desempenham o protagonismo na agressão a um aparelho ainda em formação durante a infância, sendo a principal causa de procura do Médico assistente ou de sobrecarga dos Serviços de Urgência.

Neste trabalho vamos apresentar dois casos clínicos, de certa forma paradigmáticos da falência de um dos prováveis sistemas implicados na defesa contra a infecção, as subclasses IgG, resultando clinicamente em quadros infecciosos prolongados e recorrentes.

CASO 1: Miguel, raça branca, 1ª consulta aos 11 meses. Avô e primos com asma, antecedentes pessoais irrelevantes. Aos 3 meses de idade inicia quadro de dificuldade respiratória obstrutiva baixa e é medicado em ambulatório com broncodilatadores. Aos 11, 15, 19, 30, 35 meses, 3 e 3,5 anos por febre, tosse produtiva, expectoração mucopurulenta e radiografia de tórax compatível com Pneumonia, é internado no HDE. No tempo que medeia os internamentos, apresenta tosse persistente, expectoração mucosa/mucopurulenta e ferveores subcrepitantes na base direita.

Dos exames complementares pedidos, de realçar: exame cultural da expectoração positivo para *H. influenzae*, IgG2 e IgG4 com valores inferiores dois desvios padrão ao normal. TAC torácica " ... áreas de opacidade em " vidro despolido " ... pequenas bronquiectasias em bronquios segmentares adjacentes ... " Como terapêutica, institui-se antibioterapia nos períodos de infecção, fez curtos períodos de cotrimoxazol como profilaxia; corticoides inalados, imunomoduladores inespecíficos e imunoglobulina endovenosa.

Actualmente encontra-se melhorado com 4 episódios febris/ano e está medicado com budesonido em ampolas, imunomodulador inespecífico, vacina da gripe e cinesioterapia respiratória. Laboratorialmente mantém défice de IgG2 e IgG4.

DIAGNÓSTICO: *Défice de subclasses de IgG (2 e 4) com pneumonias de repetição alta, e bronquiectasias do pulmão direito.*

CASO 2: Luís, raça branca, 1ª consulta aos 8 meses. Pai e irmãos com dermite atópica. Antecedentes pessoais irrelevantes. Aos 8 meses, por pieira, farfalheira e dificuldade respiratória é internado durante 12 dias com o diagnóstico de bronquiolite. É uma criança " constantemente constipada ", com períodos de pieira e farfalheira e até aos 6 anos, com 3/4 crises de dificuldade respiratória obstrutiva baixa.

Dos exames complementares, de realçar: IgG inicialmente baixa, normalizando aos 6,5 anos; IgG2, 3 e 4 baixas, normais aos 8 anos; IgA baixa, normal aos 8 anos e IgE normal, aumentada aos 8 anos.

Fez terapêutica com antibiótico nas agudizações infecciosas, imunomoduladores inespecíficos, broncodilatadores e corticóides inalados.

Actualmente encontra-se melhorado, com 2/3 crises de dificuldade respiratória/ano. Faz terapêutica com budesonido inalado, imunomodulador inespecífico, terbutalina inalada SOS e corticoterapia oral SOS. Laboratorialmente apresenta IgE aumentada.

DIAGNÓSTICO: *Hipogamaglobulinémia e défice de IgG2,3 e 4 transitórios. Asma.*

Tentamos por fim conjugar os dados por nós encontrados com os da literatura e da nossa consulta, no sentido de admitir que exista uma relação entre a falência encontrada e o aumento para as infecções, com uma história de infecções piogénicas recorrentes na infância.

MISSENSE MUTATION R1066C IN THE SECOND TRANSMEMBRANE DOMAIN OF CFTR CAUSES A SEVERE CYSTIC FIBROSIS PHENOTYPE. Study of 19 Heterozygous and 2 Homozygous Patients

Casals T.¹, Pacheco P.², Barreto C.³, Giménez J.¹, Ramos M.D.¹, Pereira S.⁴, Pinheiro J. A.⁵, Cobos N.⁶, Curvelo A.⁷, Vázquez C.⁸, Rocha H.⁹, Sécúli J.L.¹⁰, Pérez E.¹¹, Dapena J.¹², Carrilho E.³, Duarte A.², Palacio A.M.¹³, Nunes V.¹, Lavinha J.², and Estivill X.^{1*}

¹Molecular Genetics Department (IRO), Hospital Duran I Reynolds, Barcelona, Spain. ²Departamento de Genética Humana, Instituto Nacional de Saúde, Lisboa, Portugal. ³Unidade de Fibrose Quística, Serviço de Pediatria, Hospital Sta. Maria, Lisboa, Portugal. ⁴Genetics Department, Hospital Materno Infantil, La Coruña, Spain. ⁵Unidade de Fibrose Quística, Hospital Pediátrico, Coimbra, Portugal. ⁶CysticFibrosis, Hospital Infantil Vall d'Hebron, Barcelona, Spain. ⁷Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal. ⁸CysticFibrosis Unit, Hospital de Cruces, Barakaldo, Spain. ⁹Unidade de Gastroenterologia, Hospital Dona Maria Pia, Porto, Portugal. ¹⁰CysticFibrosis Unit, Hospital S. Joan de Deu, Barcelona, Spain. ¹¹CysticFibrosis Unit, Hospital Materno Infantil, Málaga, Spain. ¹²CysticFibrosis Unit, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, Spain. ¹³Centro de Analisis Genéticos (CAGT), Zaragoza, Spain.

HUMAN MUTATION 10:387-392 (1997)

RESUMO: We report the clinical features of 21 unrelated cystic fibrosis (CF) patients from Portugal and Spain, who carry the mutation R1066C in the CFTR gene. The current age of the patients was higher in the R1066C/any mutation group ($P < 0.01$), as compared to the AF508/AF508 group. Poor values for lung radiological involvement (Chrispin-Norman) and general status (Shwachman-Kulcycki) were observed in the R1066C/any mutation group ($P < 0.005$ and $P < 0.0004$). A slightly, but not significantly worse lung function was found in the R1066C/any mutation group when compared with the AF508/AF508 patients. No significant differences were detected regarding the age at diagnosis, sweat CI-values, or percentiles of height and weight between the two groups. Neither were significant differences observed regarding sex, meconium ileus (4,7% vs. 11,1%), dehydration (10,5% vs. 14,7%), or pancreatic insufficiency (PI) (100% vs. 97,8%). The proportion of patients with lung colonization by bacterial pathogens was slightly, but not significantly higher in the R1066C/any mutation group (70%), as compared with the AF508/AF508 group (57,5%). Other clinical complications were significantly more frequent in the R1066C/any mutation patients ($P < 0,02$) than in the AF508/AF508 group. The two homozygous R1066C/R1066C patients died at the ages of 3 months and 7 years. The data presented in this study clearly demonstrate that the R1066C mutation is responsible for a severe phenotype similar to that observed in homozygous AF508 patients. The poor clinical scores and complications of patients with the R1066C mutation are probably related to their slightly longer survival.

Castro I, Neto A
Unidade de Nefrologia do H.D. Estefânia
Reunião Geral do H.D. Estefânia. Fevereiro 1997

RESUMO: Definimos Insuficiência Renal Crônica (IRC) como uma perda irreversível da função renal, com subsequente redução da taxa de filtração glomerular (GFR) abaixo de 75 ml/min/1,73m², e Insuficiência Renal Terminal (IRT) se GFR < 20 ml/min/1,73m².

A necessidade de intervenção terapêutica é variável e depende do grau Insuficiência Renal, da diurese residual e do aparecimento de potenciais complicações (hipertensão arterial, osteodistrofia, anemia, acidose metabólica, ...), e o tratamento destas crianças deve envolver toda uma equipe multidisciplinar (Pediatra/Nefrologista, Dietista/Nutricionista, Assistente Social, Psicólogo e posteriormente Equipe de Transplantação).

Apresentamos a revisão dos casos de IRC da nossa Unidade, ocorridos nos últimos 10 anos, num total de 70 doentes, correspondendo a 1,75% do número total das nossas crianças.

Verificamos uma incidência de 5 novos casos de IRC e de 4 novos casos de IRT por ano, valores sobreponíveis aos apresentados pela EDTA (European Dialysis and Transplantation Assotiation).

Cerca de um quarto dos nossos doentes tinham menos de 2 anos na altura do início da IRC.

Mais de metade das crianças (55,7%), evoluíram para IRT (principalmente entre os 10-15 anos) tendo destas falecido 2, iniciado Hemodiálise (HD) - 25 (64,1%) e Diálise Peritoneal (DP) - 12 (30,7%). Foram transplantadas 22 crianças (56,4%), encontrando-se ainda em HD - 9 (3 com <15 anos) e em DP - 6 (5 com <5 anos).

Infelizmente entre nós a primeira causa de IRC e de IRT, em todos os grupos etários, ainda é a Pielonefrite Crônica (PNC) com ou sem malformação do aparelho urinário, com uma percentagem de 45,7% (comparativamente com 39% da EDTA), seguida pela Hipoplasia / Displasia Renal nas crianças com idade inferior a 2 anos e pelas Doenças Glomerulares nas com mais de 2 anos.

A Hipertensão Arterial surgiu em 24,3% dos nossos doentes, sendo, como seria de esperar, mais frequente nas situações de PNC, responsável por 40% dos casos, e mais grave nas situações de patologia vascular (Lupus, Purpura de Schönlein Henoch, Síndrome Hemolítico Urémico).

Santos Filipa, Nunes João Calado, Castro Isabel, De Sousa J. Ferra.
Unidade de Nefrologia. Hospital de Dona Estefânia.
Reunião Clínica do Serviço 2. Fevereiro 1997

RESUMO: Os autores referem o caso clínico de uma criança do sexo masculino, 20 meses de idade, com história de oligoâmnios da 32 semana de gestação, poliúria e polidipsia, não valorizados desde o nascimento. Aos 6 meses de idade na sequência de um quadro de vômitos e diarreia, interpretado como provável infecção urinária (não confirmada) realiza a primeira ecografia renal que revela rins ligeiramente pequenos para a idade e com um aumento da ecogenicidade parenquimatosa. Aos 20 meses, (12 meses após a 1ª ecografia) por persistência das alterações ecográficas associadas a má progressão estaturponderal é referenciada à consulta de Nefrologia.

Era uma criança loura com óptimo aspecto, não obstante o peso e a estatura abaixo do P5 para a idade e para o sexo (P50 para 9 e 12 meses respectivamente).

Dos exames complementares efectuados salientam-se: densidade urinária < 1005, proteinúria > 30 mg/dl, sem aminoacidúria, fosfatúria ou calciúria. Gasimetria normal, metabolismo P / Ca, ionograma plasmático e urinário, renina e aldosterona - normais. GFR - 45 ml/min/1,73m², Hgb - 12,6 g/dl e B2 microglobulina aumentada na urina.

O estudo radiológico do esqueleto não revelou alterações. Não foi detectado refluxo vesicoureteral na cistoureterografia e o renograma com DTPA demonstrou envolvimento simétrico, com redução global da função renal (cerca de 50% para a idade).

Actualmente com 3 anos de idade e sob terapêutica conservadora da função renal (desde os 20 meses), houve recuperação do peso e da estatura estando no P10 para a idade, tendo-se mantido o grau de insuficiência renal. Admitida como mais provável a hipótese de Nefronoptosis, realizou biópsia renal que não apresentava tecido renal, pelo que aguarda realização de nova biópsia para confirmar o diagnóstico.

Castro I

Unidade de Nefrologia, Hospital de Dona Estefânia
Escola Superior de Enfermagem Maria Fernanda Resende.
Curso para Enfermeiras Especialistas. Março 1997

RESUMO: A Infecção Urinária (IU), ou seja o crescimento de bactérias no aparelho urinário, é a mais comum de todas as infecções bacterianas que afectam o Homem através da sua vida, sendo uma situação frequente na prática clínica Pediátrica. Pode surgir em crianças com aparelho urinário anatómica e funcionalmente normal ou anormal.

Clinicamente as infecções do aparelho urinário constituem um grupo heterogénio, que pode variar desde a Bacteriuria Assintomática até à Infecção Urinária Alta clinicamente alarmante.

Embora a maioria das IU na criança tenha um excelente prognóstico, há o risco de graves consequências a longo prazo, em algumas, que por diversos factores têm vulnerabilidade para a extensão da infecção do aparelho urinário baixo para o parênquima renal.

A invasão do parênquima renal (Infecção Urinária Alta - IUA) é suficiente para causar cicatriz renal permanente (IU complicada), responsável por eventual Insuficiência Renal Crónica e / ou Hipertensão Arterial, na criança, adolescente ou adulto jovem.

Devem pois ser preocupações essenciais, relativamente à IU, o seu diagnóstico precoce, com determinação da localização da infecção para possível instituição de terapêutica adequada, seguida de prevenção de recorrências (quimioprofilaxia) e de identificação de factores de risco (estudo do aparelho urinário), para evitar a formação e/ou progressão da lesão (cicatriz) renal.

Como paradigma do exposto, apresentam-se 3 casos clínicos, que em comum, tinham o facto de a primeira IUA ter ocorrido antes do ano de idade, e terem tido para além da idade outros factores de risco associados.

No 1º caso, a IUA foi tratada com um só antibiótico administrado por via oral, não sendo seguida de instituição de quimioprofilaxia, nem de estudo do aparelho urinário, pelo que ocorreram vários episódios de IUA até se estabelecer o diagnóstico de refluxo vesico-ureteral. Nessa altura já o rim correspondente apresentava graves lesões cicatriciais na Cintigrafia com DMSA, com redução marcada da sua função com uma captação - 15% (n>43%).

O 2º doente beneficiou de diagnóstico precoce de IUA, correctamente tratada com antibioterapia dupla por via EV. Infelizmente também não houve prevenção de recorrências nem pesquisa de malformações ou alterações do aparelho urinário. Teve por isso vários episódios de IUA, e aos 9 anos, quando estudado, já não se detectaram alterações funcionais do aparelho urinário, mas tinha compromisso significativo de ambos os rins (cicatrizes).

Finalmente no 3º lactente, de 2 meses, não só o diagnóstico e tratamento da IUA foram correctos e precoces como a quimioprofilaxia foi instituída e o estudo do aparelho urinário efectuado, permitindo detectar malformação urológica - megaureteros obstrutivos e refluxivos - que necessitaram de correcção cirúrgica. Aos 5 anos de idade o DMSA desta criança continua a demonstrar inexistência de qualquer lesão cicatricial, não obstante ter sido a criança com malformação urinária mais grave e aquela em que a IUA ocorreu mais precocemente.

URODINÂMICA EM PEDIATRIA EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Batista J, Catela F, Abranches M
Reunião do Serviço 2, Abril 1997

RESUMO: A urodinâmica é a extensão lógica da história e do exame objectivo, não constitui um teste de laboratório no sentido habitual, mas antes um processo interactivo entre o doente e o clínico.

No período que decorreu de 1 de Julho de 1995 a 31 de Dezembro de 1996 foram estudadas sob o ponto de vista urodinâmico 94 crianças (45 do sexo masculino e 49 do sexo feminino) com uma idade média de 6 anos. Foram essencialmente três os motivos do pedido de estudo urodinâmico: rastreio de disfunção vesical (23), caracterização do padrão miccional (24) e demonstração da disfunção (47).

Estas crianças foram referenciadas por: Nefrologia (39), Núcleo de Spina Bífida (32), Urologia (15), Neurologia (7) e Consulta de Pediatria Médica (1).

Foram realizadas 110 cistomanometrias, 97 perfilometrias e 22 fluxometrias, num total de 229 investigações, com uma média de 2,4 investigações por doente, tendo 17 doentes sido reavaliados na sequência da sua vigilância.

Quanto aos resultados há a referir: fluxometria em 10 doentes - normal e em 12 - alterada; a cistomanometria revelou: 44 casos de hiperreflexia, 14 de instabilidade vesical, 4 de arreflexia, 20 de hipocontractilidade e 11 sem alterações; perfilometria - alterada em 29 e sem alterações em 28.

Em relação ao diagnóstico de referência 57 tinham uma lesão do Sistema Nervoso, 24 patologia vária do aparelho urinário, 4 malformações ósseas, 5 história de incontinência urinária e 4 enuresc.

MANAGEMENT OF BABIES WITH PRENATAL
ULTRASONOGRAPHIC URINARY TRACT ANOMALIES
THE VALUE OF MICTURATING CYSTOURETHROGRAPHY

Batista J. - Abranches M. - Silva A. - Sousa J.F. - Taraves M.N. - Amaral J.M.V.

Pediatric Nephrology Unit, Neonatal Unit - Hospital D. Estefânia.

Lisboa, Portugal

7th INTERNACIONAL WORKSHOP OF NEONATAL NEPHROLOGY. ROMA, Abril 1997

RESUMO: : **BACKGROUND** - Postnatal renal evaluation of fetal urinary tract anomalies is still debated. Routine cystography remains controversial, but only an accurate postnatal diagnosis can give the appropriate management. Our policy since 1990 has been to include a routine micturating cystography for the assessment of infants with abnormal pre and postnatal scans.

AIMS - We undertook this study in order to examine the relationship between fetal urinary tract anomalies and postnatal urinary tract anomalies, and to assess whether our policy is justifiable.

METHODS - This report describes the characteristics and outcome of 19 patients with vesicoureteric reflux (VUR) taken from a series of 116 patients with urinary tract abnormalities, diagnosed prenatally, covering a 5 year period. Voiding cystographies were performed in 114 patients (94%). The male/female ratio was 5:1.

RESULTS - In 13 patients (Group 1) VUR was the only urinary tract anomaly. In 6 patients (Group 2) VUR was associated with other urinary abnormalities. In 17 out of 26 refluxing units there was no evidence of renal pelvic dilatation on postnatal ultrasound examination. Surgery was performed in 7 refluxing units. Spontaneous cessation of reflux was observed in 14/17 refluxing ureters reassessed. Twenty one renal units were evaluated with ⁹⁹Tc DMSA. Three focal and one global scarring were shown and two other kidneys had a reduced uptake of isotope. Renal scarring was not found to be a consequence of infected reflux in post-natal life.

CONCLUSION - In this series of patients, 94% underwent voiding cystography. Of these, 17% were found to have VUR. In 65% of the refluxing units there was no evidence of upper tract dilatation postnatally. In summary, a normal postnatal ultrasonography does not rule out VUR. All infants with an antenatal diagnosis of urinary tract anomalies benefit from a careful follow up, including close ultrasound monitoring and voiding cystography. A postnatal diagnosis of VUR may reduce the morbidity associated with urinary tract infection and renal scarring.

"UM CASO CLÍNICO DE UROPATIA OBSTRUTIVA"

Santos F, Batista J, Ferra-Sousa J
Unidade de Nefrologia. Hospital de Dona Estefânia.
Reunião Clínica do Serviço 2. Maio 1997

RESUMO: Os autores descrevem o caso clínico de uma criança do sexo masculino, de 3 anos de idade, internada na Unidade de Nefrologia do Hospital Dona Estefânia por infecção urinária.

O início das queixas remonta a três meses antes do internamento com o aparecimento de disúria e hematúria macroscópica na sequência do descolamento das aderências balano prepuciais. Posteriormente surgem alguns episódios febris de curta duração, sendo internado no decurso de um destes. Os exames complementares revelaram além de uma infecção urinária, um megauretero obstrutivo à direita e a biópsia renal a existência de lesões graves e extensas características de uma nefropatia obstrutiva.

Os autores a partir deste caso questionam as limitações da ecografia no diagnóstico pré-natal das uropatias malformativas e a valorização de alguns sinais e sintomas no rastreio da infecção urinária.

Abranches M, Videira-Amaral J

Unidade de Nefrologia e Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (S1-S3).Hospital de Dona Estefânia
Reunião de Nefrologia Pcdiátrica -"Patologia Renal do Recém-Nascido - Um Olhar Multidisciplinar".
Outubro 1997

RESUMO: A hipertensão arterial (HTA), quando diagnosticada nas unidades de cuidados intensivos neonatais, já não é considerada um fenómeno invulgar mas um problema médico de prevalência significativa e morbidade importante.

O aperfeiçoamento assistencial e tecnológico possibilita, actualmente, a monitorização seriada da pressão arterial (PA) utilizando métodos simples, não invasivos, fiáveis e seguros (Doppler e oscilometria). A maior sobrevivência de recém-nascidos (RN) de alto risco também tem conduzido a um aumento da frequência do diagnóstico de HTA nas unidades de cuidados intensivos neonatais.

Na UCM entre 1/1/91 e 31/12/95 (5 anos) foram admitidos 1341 RN tendo a hipertensão arterial (HTA) sido detectada em 37 (2,8%). Como critério de diagnóstico adoptou-se a verificação da pressão arterial média (PAM) superior a 70 mmHg em 3 determinações.

A idade gestacional e o peso de nascimento médio na população com HTA foram respectivamente 33,2 semanas (limites:27-42) e 1925,6 gramas (limites:610-3800). Em nenhum caso a HTA constituiu a causa do internamento.

A HTA teve início em média, pelos 11 dias de vida (limites 2-25).

Em 68% dos casos (25/37) havia catéter localizado na aorta. Nos 25 casos em que se realizou ecografia abdominal foi detectada trombose da aorta em 7. Procedeu-se a terapêutica farmacológica nos casos com valores persistentes de PAM > 80 mmHg. A duração média da HPA foi 10 dias (limites 1-30).

Os fármacos mais utilizados foram a furosemida e a hidralazina.

O prognóstico a longo prazo da HTA é desconhecido. No lactente com história de HTA no período neonatal a PA deve ser cuidadosamente monitorizada após a alta hospitalar porque existe a possibilidade de recorrência da HTA. Por outro lado, no RN de alto risco pode desenvolver-se HTA após a alta da unidade de cuidados intensivos neonatais pelo que a avaliação da TA deve ser efectuada por rotina no seguimento em ambulatório.

Castro I

Unidade de Nefrologia. Hospital de Dona Estefânia.

1º Encontro de Dietoterapia do Hospital Garcia de Orta." Alimentação e Dietética em Pediatria ".

Novembro 1997

RESUMO: Devido à anorexia, restrições dietéticas (proteína, sal, potássio, líquidos, etc.), associada a eventual alteração do paladar e ou queixas digestivas, a ingesta calórica, está frequentemente reduzida nos doentes com Insuficiência Renal Crônica (IRC) moderada ou grave, isto é, com valores de Filtração Glomerular inferiores ou iguais a 30 - 50 ml/min/1,73 m².

Redução da velocidade de crescimento e baixa estatura são algumas das consequências dessa deficiente ingesta calórica, tanto mais acentuadas quanto mais precocemente se instalou a IRC. A suplementação calórica em tais crianças pode melhorar significativamente o seu crescimento, tornando-se conseqüentemente prioritário manter desde sempre uma ingesta calórica adequada nos doentes em IRC.

Dos 70 IRC da Unidade de Nefrologia do H. D. Estefânia, existentes nos últimos 10 anos, 18 tinham idade <2 anos, e dentre esses 11 (61,9%), apresentavam baixa estatura, não obstante estado nutricional satisfatório, tendo os restantes 7 (38,1%), crescimento normal (P50).

Isso exigiu um grande esforço coordenado, envolvendo o próprio doente e seus pais, o Pediatra/Nefrologista e a Dietista, com avaliação periódica do estado nutricional da criança, e elaboração e revisão frequentes da sua dieta personalizada.

A avaliação do estado nutricional baseou-se numa associação de marcadores clínicos (Peso, Estatura, Perímetro Cefálico, Perímetro Braquial, Índice de Massa Corporal e Pregas Cutâneas) e de marcadores biológicos (Clearance da Ureia e Creatinina, Triglicéridos, Colesterol, Albumina, Pré- albumina e Transferrina séricos), dado que infelizmente não há nenhum método simples e fácil de avaliação da ingesta nutricional adequada.

O problema major consistiu na elaboração e execução de dietas tanto quanto possível integradas nos hábitos do agregado familiar, variadas, apetitosas e agradáveis para o doente, respeitando simultaneamente as restrições necessárias para a filtração glomerular e fornecendo o aporte calórico e suplementação vitamínica e de oligo-elementos necessários a um crescimento adequado e saudável, evitando assim a má-nutrição calórico-proteica e todas as suas nefastas conseqüências, que são das mais frequentes e graves complicações dos doentes com IRC.

A todos os nossos doentes com IRC, foi instituída dieta personalizada de acordo com a GRF, idade e necessidades específicas, sendo regra geral o leite de vaca substituído pelo Loprofin® (igualmente calórico e muito mais pobre em proteínas), permitindo desse modo um maior aporte de outras proteínas de alto valor biológico (carne, peixe, ovos).

Dos 70 IRC da nossa Unidade (entre 1986 - 1996), 18 (25,7%), necessitaram em alguma ocasião de suplementação nutricional, sob a forma de Alimentação Parentérica total em 3 casos, e entérica nos restantes 15 (por sonda nasogástrica) nocturna e mais raramente diurna e nocturna, frequentemente com enriquecimento com aminoácidos, triglicéridos de cadeia média e dextrina-maltose.

SÍNDROME NEFRÓTICO CORTICORESISTENTE Um caso clínico

Leal I, Ferreira S, Silva A, Ferra-Sousa J
Unidade de Nefrologia do Hospital D. Estefânia.
Reunião Clínica do Serviço 2. Dezembro 1997

RESUMO: Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 18 meses, sexo masculino e raça branca, internado em Maio de 1997 na Unidade de Nefrologia com o diagnóstico de síndrome nefrótica - crise inaugural.

Inicia corticoterapia ao 3º dia de internamento com prednisolona 60 mg/m²/dia após conhecimento do resultado negativo do estudo imunológico e serológico (inclusivamente da serologia para a hepatite B).

O edema mantém-se 8 semanas sem resposta à corticoterapia, à terapêutica diurética instituída e às múltiplas transfusões efectuadas com albumina. Após a 4ª semana de corticoterapia registam-se valores elevados de tensão arterial (> P 95) pelo que inicia terapêutica com enalapril.

Dado que à 6ª semana de corticoterapia a proteinúria mantém-se maciça, efectua-se biópsia renal cujo exame anatómico-patológico revela glomerulonefrite membranosa com proliferação de crescentes e depósitos de IgG, IgA, IgM, C3, C4, Clq, a favor de doença imunológica de base e sugestiva de nefropatia lúpica. Adia-se nesta altura a introdução do protocolo terapêutico por intercorrência de varicela. De salientar que foram efectuadas 2 doses de Varitect (R), uma quando houve o contacto com outra criança com varicela e outra quando se iniciaram as lesões de varicela.

A varicela não foi complicada e mostrou-se favorável na evolução clínica, pelo que à 9ª semana de internamento inicia 1º ciclo de ciclofosfamida e.v. de um total programado de 6 na dose de 500 mg/m²/mensal e com substituição da prednisolona pelo deflazacort em igual dose em dias alternados. Tem alta à 10ª semana já sem edema, com facies cushingóide e com proteinúria +++.

Após o 4º ciclo a proteinúria é zero podendo-se concluir que entrou em remissão e após o 5º ciclo o facies e o peso normalizaram. De salientar que mantém microhematúria (++), Hb 8 g/dl, V.S. 68 mm. A imunologia continua negativa.

Depois do 6º ciclo de ciclofosfamida manter-se-á corticoterapia condicionada pela evolução clínica e pelos parâmetros laboratoriais.

A propósito deste caso clínico abordaram-se os aspectos teóricos sobre o síndrome nefrótico corticoresistente e glomerulonefrite membranosa, salientando-se a raridade do síndrome nefrótico corticoresistente (10%) e de entre estes a raridade da glomerulonefrite membranosa (1%). Referiu-se também a pouca experiência dos protocolos terapêuticos existentes nas crianças e ao seu uso prudente.

Castro I

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Hospital de Dona Estefânia.

Reunião de Nefrologia Pediátrica." Patologia Renal do Recém-nascido ".

Hospital D. Estefânia. Outubro 1997

RESUMO: As Infecções Urinárias (IU) não são um acontecimento raro na população neonatal, sendo na sua vasta maioria bacterianas e adquiridas após o nascimento.

Estas infecções são em grande parte o reflexo da imaturidade do sistema imune neonatal. Contudo os procedimentos invasivos, diagnósticos e terapêuticos, obviamente têm um papel importante em muitos casos, particularmente no recém-nascido prematuro (RNPT), no leve para a idade gestacional (LIG) e nos que necessitam de cuidados intensivos ou algaliações.

O diagnóstico da IU no período neonatal é muitas vezes difícil (particularmente nos RNPT), dada a ausência ou inespecificidade das manifestações. É por isso conveniente proceder ao rastreio da IU (urocultura) em todo o recém-nascido (RN) em risco (RNPT/LIG, RN das UCIs, RN com sepsis ou com malformações/história familiar de malformações do aparelho urinário ou com alterações ecográficas pré-natais).

Além disso, tem sido verificado que as IU são no RN, frequentemente o resultado de alterações ou malformações do aparelho urinário, sendo por isso mais frequentes no sexo masculino. O seu não reconhecimento pode comprometer não só o tratamento da IU como a longo prazo a própria função renal.

No tratamento da IU do recém-nascido está preconizada a utilização de associação de dois antibióticos bactericidas (Ampicilina/Amoxicilina + ác. Clavulâmico com um Aminoglicosido ou uma Cefalosporina de 3ª geração), utilizando sempre a via parentérica (e preferencialmente a EV), durante um mínimo de 10 - 15 dias.

Após controle da IU, é mandatória a instituição de quimioprofilaxia contínua, preferencialmente recorrendo ao TMP (0,5 - 2 mg/Kg/dia) ou alternativamente à Amoxicilina (10mg/Kg/dia), em toma única à noite, e concomitantemente proceder ao estudo do aparelho urinário. Este iniciar-se-á sempre pela Ecografia renal e vesical, efectuada o mais precocemente possível e coadjuvada impreterivelmente pela Ureterocistografia miccional e pós-miccional radiográfica, efectuada por gravidade e respeitando a capacidade vesical da criança, no mínimo 3 - 4 semanas após controle da IU (mesmo que a Ecografia seja completamente normal).

Consoante os achados destes exames, assim se deverão requisitar outros exames como o Renograma com DTPA e ou a Urografia de eliminação.

A Citigrafia com DMSA deverá ser efectuada pelo menos 12 meses após a IU, para avaliação de eventuais lesões parenquimatosas residuais (cicatrizes).

PROPHYLACTIC USE OF FRAXIPARINE IN AN INFANT WITH A HUGE INTRACRANIAL SINUSAL MALFORMATION

Calado E.*, Goulão A.**, Lasjaunias P.***

* - Unidade de Neurologia Pediátrica - Hospital D. Estefânia - Lisboa, Portugal; ** - Serviço de Neuroradiologia - Hospital Garcia de Orta - Almada, Portugal; *** - Unité Neuroradiologie Vasculaire Diagnostique et Therapeutique Centre Hospitalier de Bicêtre - France.

BPNA: British Paediatric Neurology Association. Janeiro 1997

RESUMO: Intracranial vascular malformations (VMs) in infants are rare and with a completely different morphology and clinics from those seen in older children and adults.

The vein of Galen and the great dural sinuses are frequent localization in infants VMs. Macrocephaly /hidrocephalus, intracranial hypertension and cardiac failure are the usual clinical presentations. In our experience the best results in the treatment of infant intracranial VMs is the endovascular occlusion of AV fistulas. In dural fistulas this way of treatment may be otherwise extremely dangerous, causing a sudden sinus venous occlusion, also responsible for cerebral parenchimal drainage.

Trying to avoid the sudden occlusion of venous sinuses and their serious consequences, including death, one may use Fraxiparine in a prophylatic way. This is a low molecular weight heparin, the nadroparin calcium, with a strong antithrombotic activity and a weak anticoagulant activity.

We present a 12 months old female child who was partially embolized at 5 months of age of a huge heavily thrombosed VM involving torculac, superior and lateral sinuses, with macrocephaly but without any neurological deficit. In the last 7 months she is under a daily subcutaneous injection of 0,1 ml Fraxiparine, without any significant side effect, in spite of her young age and low weight. The neurological examination and development are still normal and MRI brain control doesn't show any further changes. The evolution of this case and similar experiences from others may prove in time the efficacy of Fraxiparine as an antithrombotic prophylatic agent in intracranial VMs.

SÍNDROMA DE GUILLAIN-BARRÉ CASUÍSTICA DO SERVIÇO 2 (1990-1996)

Dias A I, Dias K
Unidade de Neurologia Pediátrica
Reunião do Serviço 2. Outubro 1997

RESUMO: A propósito de dois casos clínicos de Síndrome de Guillain-Barré, um com uma forma ligeira e outro com um quadro clínico e uma evolução extremamente grave, é feita uma breve revisão teórica e é apresentada a casuística do Serviço 2 nos anos de 1990 a 1996.

Neste período foram internados 19 doentes com esta patologia. Avaliaram-se os seguintes parâmetros: sexo, idade, infecções recentes, primeiras manifestações, número de dias até atingir o défice máximo, envolvimento de pares cranianos, sintomas disautonómicos, valor da proteinorráquia, características do eletromiograma, estudo virológico, dias de internamento em Cuidados Intensivos, necessidade de ventilação assistida, terapêutica com imunoglobulina, número de dias até início da melhoria clínica.

Dos resultados obtidos salienta-se: predomínio do sexo masculino (12:7); maior incidência no grupo etário dos 7 aos 9 anos; existência de uma infecção recente em 74% (infecção respiratória ou diarreia); a dor nos membros inferiores foi a primeira manifestação num número significativo de casos (13); instalação do défice máximo: 3-4 dias em 2 doentes (que tiveram evolução desfavorável, com necessidade de ventilação assistida), 5-8 dias em 10 doentes, 9-12 dias em 7 doentes; envolvimento de pares cranianos em 42% (n=8); sintomas disautonómicos em 2 casos; serologia positiva para EBV em 3 doentes, para CMV em 1 caso e para Herpes simplex em 1 doente; 73.7% (n=14) esteve em U. Cuidados Intensivos dos quais 9 entre 1 e 5 dias e apenas 3 mais de 10 dias; 21% (n=4) necessitou de ventilação assistida; foi administrada imunoglobulina em doses elevadas - 400 mg/kg/dia durante 5 dias, a 47% (n=9) dos doentes, os quais mostraram um início mais rápido da melhoria (11.9 dias versus 20.4 dias nos doentes sem aquela terapêutica).

Dada a grande variabilidade da apresentação clínica e da gravidade do quadro, aliada ao pequeno número de casos da amostra e à impossibilidade de avaliar a evolução a longo prazo pela consulta dos processos clínicos, não foi conclusiva a tentativa de correlacionar outros parâmetros, como por exemplo a terapêutica com imunoglobulina ou a rapidez de instalação com o prognóstico a longo prazo, nomeadamente a aquisição de marcha autónoma.

DOENÇA DE ARMAZENAMENTO DOS ÉSTERES DO COLESTEROL A propósito de dois casos

Sequeira S, Tasso T, Eusébio F, Cunha L, Lopes A, Nunes J F, Santos H, Cabral A
Unidade de Doenças Metabólicas do Serviço de Pediatria do Hospital de Santa Maria.
XXXIII Conferências de Genética. Porto. Fevereiro 1997

RESUMO: Apresentámos dois casos clínicos de doença de armazenamento dos ésteres do colesterol, observados no Hospital de Santa Maria.

No primeiro, uma criança com 6 anos de idade, na sequência de uma mononucleose infecciosa, desenvolve quadro de hepatite crónica.

A biópsia, realizada por persistência do aumento de transaminases, hepatomegália e análises seriadas revelando persistência de IgM para o vírus de Epstein Barr, revela acumulação difusa de gotículas lipídicas no citoplasma dos hepatócitos e a presença de algumas fendas do tipo dos cristais de colesterol.

Estes achados, o lipidograma que revela aumento do LDL-colesterol com aumento da relação apolipoproteína B/apolipoproteína A e o dosamento da lipase ácida que mostra um valor correspondente a 20% do valor normal fazem o diagnóstico de defeito de armazenamento dos ésteres do colesterol.

O segundo caso clínico é uma menina observada aos 22 meses por hepatomegália volumosa (15 cm), esplenomegália (7 cm) e história de epistaxis. Os exames efectuados revelam anemia, trombocitopenia, elevação das transaminases e colesterol e triglicéridos significativamente aumentados.

A biópsia hepática mostra valores normais de glicogénio e fosforilases; a microscopia electrónica sugere também a hipótese de doença hepática por depósito de ésteres de colesterol. O estudo da actividade enzimática da lipase ácida tem um valor que corresponde a 12.9% do valor de controle.

Ao longo dos meses seguintes, apesar da terapêutica, surge agravamento da anemia, que motiva a realização de duas transfusões, e evidência de hipertensão portal com hepatosplenomegália, circulação colateral, ascite, equimoses e epistaxis, reperfuração da veia umbilical e a presença de varizes esofágicas.

A doença de armazenamento dos ésteres do colesterol resulta de défice da lipase ácida lisossomal. Esta deficiência compreende duas variantes: A doença de Wolman, fatal no primeiro ano de vida e a doença de armazenamento dos ésteres do colesterol geralmente considerada benigna. Os dois casos que descrevemos são, contudo, demonstração da grande variabilidade nas manifestações clínicas, no prognóstico e no tratamento. O exercício físico e dieta hipolipídica é a escolha terapêutica, no primeiro caso, enquanto, no segundo, impõe-se uma dieta hipolipídica e hipercalórica, por má progressão estatural, a necessidade de vitaminas lipossolúveis e é de considerar, também, o eventual transplante hepático pela existência de cirrose e o risco de insuficiência hepática.

METABOLISMO BASAL EM DOENTES COM ACIDÉMIA ORGÂNICA E LEUCINOSE

Feillet F, Bodamer O, Sequeira S, Dixon M, Leonard J V
Great Ormond Street Hospital for Sick Children - Londres
7th International Congress of Inborn Errors of Metabolism - Viena, Maio 1997
Aceite para publicação no Archives of Disease in Childhood.

RESUMO: A dieta pobre em uma ou mais proteínas com um aporte calórico normal é a chave do tratamento das crianças com acidémias orgânicas e com leucinoase. Referimos recentemente, em trabalho anterior, um aumento do metabolismo basal em 25% quando ocorre a descompensação metabólica.

Neste trabalho procurámos fazer a avaliação do metabolismo basal quando estas crianças estão compensadas.

Estudámos 19 doentes (13 com acidémia metilmalónica, 3 com acidémia propiónica, 2 com leucinoase e 1 com acidémia isovalérica) com idades compreendidas entre as 2 semanas e os 16 anos utilizando a calorimetria indirecta (monitor metabólico Deltratrac). O metabolismo basal obtido é depois comparado com os valores do metabolismo basal calculadas por equações predictivas (Harris, Benedict, Schofield) e com os dados da WHO/FAO/UNU.

Concluimos que o metabolismo basal medido é significativamente mais baixo quando comparado com aquele obtido pelas equações predictivas nas crianças com idade superior a 3 anos de idade e que, nas crianças com idade inferior a três anos, é praticamente normal mesmo que haja má progressão ponderal. Este decréscimo não tem relação com o estado de nutrição nem com o sexo.

Ribeiro E, Pona N
Serviço de Pediatria da Maternidade Dr. Alfredo da Costa
Reunião do Serviço. Junho 1997

RESUMO: A propósito de um recém-nascido internado na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais da Maternidade, fez-se uma revisão da literatura processual e de opinião médica sobre quando seria, sobre todos os princípios inerentes, possível interromper os meios artificiais de sobrevivência.

"Devem as novas técnicas de intensivismo ser usadas para salvar bebés indiscriminadamente, ou alguns devem ser deixados morrer? - Campbell 1982".

Que crianças? As muito imaturas? Malformações congénitas graves? Complicações graves da gravidez, parto ou período neonatal? Morte cerebral?

Quem deve intervir? Médicos? Pais? Comissões de ética? Outros?...

Quem decide qual a melhor solução?

Em 1994, a Comissão de Bioética da Academia Americana de Pediatria, publicou recomendações acerca da suspensão dos cuidados médicos vitais, resta-nos aguardar que em Portugal se criem também normas de actuação que permitam que em condições bem definidas as atitudes dos profissionais de saúde sejam consensuais.

Único consenso é que terá que ser no melhor interesse da criança, tendo em vista a sua protecção contra a negligência ou abuso por excesso de tratamento (deixado morrer sem razão científica e suficiente, mantido vivo para um destino pior que a morte ou prolongando o processo inevitável da morte por insistência de tratamento inútil), tentou-se à luz dos princípios éticos, deontológicos, legais e religiosos avaliar a sua repercussão nesse acto ao alcance do médico.

"O médico deve guardar respeito pela vida humana desde o seu início..." este é o princípio geral do Art. 47 do Código Deontológico da profissão médica, analisam-se em seguida os consequentes artigos, sobre a prática da eutanásia e da decisão de pôr termo ao uso de meios extraordinários de sobrevivência artificial baseada nos mais rigorosos conhecimentos científicos e com a anuência de dois médicos não ligados ao tratamento do doente.

Define-se eutanásia nas suas formas voluntária e involuntária, passiva e activa, confrontando-as com o Código Penal Português e com o propósito de definir o que é crime.

Tem sido mais ou menos consensual que a eutanásia activa é crime e deve ser julgada como tal, ao abrigo dos artigos 131 (Homicídio), 133 (Homicídio privilegiado), 134 (Homicídio a pedido da vítima), 136 (Homicídio por negligência) do Código Penal Português que estabelecem penas de prisão de 1 a 16 anos.

Considera-se baseado na doutrina e segundo o princípio da não exigibilidade que eutanásia passiva (omissão planificada de tratamento, que provavelmente protela a vida, utilizando-se em casos terminais em que deixou de haver esperança para salvar o doente) é desvinculante e não incriminativa, sem culpa, logo não sendo crime. Na prática não se pode falar em homicídio por negligência quando do médico não era exigível uma diligência dentro da "legis artis" que se traduzisse em evitar a morte.

Esta posição é partilhada pela Igreja Católica, consubstanciada na Declaração da Congregação para a Doutrina da Fé da Igreja Católica, assinada pelo Papa João Paulo II, em que se autoriza moralmente os médicos a renunciar à administração de tratamento, que é o de mero prolongamento precário e penoso da vida. Sempre na óptica de que estar vivo nem sempre é ter uma vida!

TRANSMISSÃO MÃE-FILHO DA COLESTASE INFANTIL COM LINFOEDEMA (Síndrome de Aagaenæs)

Morris A, Sequeira S, Malone M, Slaney S, Clayton P

Unidade de Doenças Metabólicas do Great Ormond Street Hospital for Sick Children em Londres

Publicado no Journal of Medical Genetics 1997; 34:852-853.

RESUMO: Descrevemos um caso de mãe e filha com síndrome de Aagaenæs. Ao contrário dos casos anteriormente descritos não há antecedentes familiares Noruegueses e a transmissão não parece recessiva mas dominante.

A nossa doente nasceu às 36 semanas de gestação. Aos três dias surgiu icterícia com agravamento progressivo até às 6 semanas de vida, urina escura e fezes acólicas. O fígado palpava-se a 3 cm do rebordo costal e o baço não era palpável. Não havia dismorfia nem alterações no exame oftalmológico, ecocardiograma ou RX da coluna vertebral. A hiperbilirrubinémia conjugada era acompanhada por aumento das transaminases e da fosfatase alcalina. A cintigrafia revelou captação hepática sem passagem do isótopo para o intestino. A biópsia hepática mostra completa ausência de ductos biliares interlobulares, colestase marcada nos lóbulos e células gigantes com corpusculos acidófilos. Foi tratada com fenobarbital e vitaminas lipossolúveis. Ao ano de idade, a bilirubina total é de 20 μmol e não existe linfodema.

Os pais não são consanguíneos nem os avós maternos. A mãe nasceu às 32 semanas de gestação após quadro de pré-eclampsia. Foi detectada icterícia às 6 semanas de vida com ligeira hepatosplenomegalia. A colangiografia ascendente era normal mas a biópsia hepática mostrava alterações idênticas às da filha. A icterícia melhorou progressivamente mas tem sofrido de prurido persistente com agravamento durante as gravidezes. Desde os 11 anos de idade tem linfodema de agravamento progressivo e aos 33 anos de idade tem função hepática normal.

Os achados desta família correspondem ao síndrome de Aagaenæs, confirmando que esta entidade surge também em famílias sem antecedentes noruegueses. Os casos anteriormente descritos sugerem uma herança autossómica recessiva: muitos doentes têm irmãos afectados e pais normais com uma alta taxa de consanguinidade. Há um outro caso descrito de transmissão mãe-filho mas como o pai pertencia à mesma comunidade poderá ser heterozigoto, sendo este um exemplo de pseudodominância. Há duas explicações para a transmissão no nosso caso, o mais provável sendo a herança autossómica dominante surgindo como uma mutação de novo na mãe.

O CRESCIMENTO NAS DOENÇAS DO METABOLISMO DO PROPIONATO

Scqueira S, Dixon M, Leonard J V

Great Ormond Street Hospital for Sick Children - Londres.

1 st Internacional Metabolic Dietitians' Meeting.

Monografia dos Laboratórios Scientific Hospital Supplies - SHS.

RESUMO: Desde as primeiras descrições da acidémia metilmalónica (AMM) e acidémia propiónica (AP), há cerca de 30 anos, a chave do tratamento é essencialmente dietético. De um modo geral, tem-se procurado restringir a ingestão proteica para quantidades mínimas consideradas seguras pela FAO/WHO/UNU (1973, 1985). Em alguns países, mas não na Grã-Bretanha, têm sido utilizados, também, produtos contendo aminoácidos não metabolizados pela via do propionato. Mais recentemente reconhecem-se vários problemas relacionados com a alimentação impondo-se a utilização de sonda naso-gástrica ou gastrostomia. Embora muito pouco tenha sido escrito na literatura, continuamos, contudo, a verificar uma má progressão ponderal e atraso no crescimento nestes doentes.

Analisámos os dados antropométricos de 32 crianças com AMM e AP seguidas no Great Ormond Street Hospital durante um período de pelo menos um ano. Todas estas crianças cumpriam uma dieta que visava fornecer-lhes o aporte calórico necessário para permitir o seu crescimento adequado e a ingestão proteica mínima considerada segura. Os desvios standard para o peso, altura e índice de massa corporal (IMC) foram calculados utilizando as últimas tabelas britânicas (Freeman et al 1995; Cole et als 1995).

Concluimos que, no momento do diagnóstico, os doentes com AMM e AP são " pequenos " e com baixo peso (excepto aqueles com AP neonatal) provavelmente como consequência da descompensação metabólica e das dificuldades alimentares. Muitos doentes permanecem pequenos, muito embora em muitos o IMC seja normal ou acima do normal sugerindo uma ingestão calórica adequada para o crescimento. Segundo estudos mais recentes também o aporte proteico seria adequado (DEWEY et al 1996).

Procurámos pois explicações não relacionadas com a dieta. Verificámos que o factor étnico e a existência de insuficiência renal crónica (presente em três crianças com AMM) não tinham qualquer relação com a " baixa " estatura. Quatro das crianças com AP tinham movimentos extrapiramidais que, em três deles, poderiam ser considerados como factor agravante do atraso de crescimento e do baixo IMC. Duas crianças, com AMM neo-natal, tinham desvio standard para o IMC inferior a -1,8; destas, uma tinha vômitos frequentes e a outra uma ingestão calórica inadequada.

Concluimos que apesar da ingestão proteica e calórica adequadas, estas crianças não crescem normalmente, muito provavelmente como consequência da própria doença metabólica.

TOTAL RECONSTRUCTION OF THE POSTERIOR URETHRA A personal technique

Gentil-Martins A, España M

Departamento de Cirurgia, Hospital D. Estefânia, Lisboa - Portugal.

8th Congress of the European Section of the IPRAS. Luxemburg, September 1997

RESUMO: A 13 years old caucasian boy was crushed by a lorry against a brick wall, sustaining multiples fractures of the pelvis, complete rupture of the posterior urethra and rectal avulsion. A colostomy was performed in the left iliac fossa.

Post operatively there was total obstruction of the posterior urethra and he reached us, kept on a suprapubic cystostomy. There was rectal incontinence caused by scar contraction and also a chronic perineal fistula communicating with a righth sided sacral fistula. Following multiple curetage, cauterisation and filling with iodine gauze, it was possible to close the fistuli. Considering that the site of the posterior urethra was occupied by a fibrous block, reconstruction of the urethra was started by resecting completely that block and allowing the rectum to fall back in place. Two lateral perineal flaps based posteriorly, preserving fat, were then rotated to the midline and superimposed, after deepithelialization of one of them (the deeper seated one), thus filling the perineal empty space. Those flaps were perforated to accommodate a full thickness prepuccial skin graft wich was fixed proximally to a small stump of urethra, just below the bladder neck and distally to the skin of the external perineal flap. The graft was supported by a 16 FG Foley catheter. The anus was replaced in its normal position.

Reconstruction of the bulbous urethra was performed joining the perineal orifice of the posterior urethra, proximally, to an existing urethral orifice at the base of the scrotum distally, through direct tubulization. The anal opening was " reintroduced " within the pelvis through a " Star Plasty " (multiple VY plasties). The child is continent of faeces and urine, although he required later removal of a bladder stone. Cystourethrogram shows a normal urinary flow.

MEGAURETHRA WITH HYPOSPADIAS
A personal approach

Gentil-Martins A

Department of Paediatric Surgery, Hospital D. Estefânia. Lisboa - Portugal.

8th Congress of the European Section of the IPRAS. Luxemburg, September 1997

RESUMO: A personal technique is demonstrated for the surgical correction of megaurethra with hypospadias, in a child with the Prune Belly Syndrome.

This paper is concentrated on the correction of the penile malformation. The penis was extremely long and flaccid, with almost filiform corpora cavernosa and a enormous penile urethra (2 cm in diameter), ending in a large opening of a balanic type of hypospadias.

A parabalanic circular incision was performed, followed by retraction of the penile skin cover till its base. A large strip of ventral urethra was removed in order to reduce its calibre to a normal size, prolonging the incision in the glans to allow for a terminal meatus.

A radiate plicature of both corpora cavernosa was performed, using 6 longitudinal rows of separate catgut stiches, placed at 1, 3, 5, 7, 9 and 11 hours. Thus the length of the penis was reduced by half and its consistency improved. The retracted skin was replaced, with resection of the excess in length and width, this through removal of a dorsal strip, so to leave a dorsal suture (thus avoiding coincidence of the suture lines, one ventral for the urethra, one dorsal for the skin).

Bladder drainage was kept for 12 days.

The child, already an adolescent, has normal erections and a penis of practically normal appearance.

SACRO-COCCIGEAL TERATOMAS
An oncological, functional and aesthetic problem

Gentil-Martins A

Department of Paediatric Surgery, Hospital D. Estefânia.Lisboa - Portugal.

8th Congress of the European Section of the IPRAS. Luxemburg, September 1997

RESUMO: The aim of this paper is to describe our attitude towards the treatment of sacro-coccygeal teratomas, as far as the oncological, functional and aesthetic problems they entail, with special reference to a new technique for designing the skin flaps - the "H" or "4 flaps" technique.

Our present concepts are based on more than 30 years personal experience and deal particularly with the timing for operation, perineal reconstruction and fashioning of the skin flaps for plastic repair of the sacro-coccygeal area in order to obtain normal looking buttocks (a problem often overlooked or simply badly executed). 4 flaps are raised, of which the basic flap is inferior and medial being round shaped, parallel to the anus, and the others, one superior and medial and the other two laterals. Only safety irrigated flaps areas are preserved, left longer than the expected needs and to be trimmed at a final stage of the operation, after the muscular rectal complex of De Vries and Peña is reconstructed.

In conclusion: functionally normal results are obtained and also an almost normal aesthetic appearance, with simetry of the buttocks.

HYSTEROCOLPECTOMY AND IMMEDIATE VAGINAL RECONSTRUCTION

Gentil-Martins A, Sousinha M, España M

Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil - Lisboa - Portugal.

8th Congress of the European Section of the IPRAS. Luxemburg, September 1997

RESUMO: This paper discusses the treatment approach to clear cell adenocarcinoma of the vagina and uterus, a rare tumour, usually appearing in adolescent girls whose mothers had taken DES for threatened abortion and particularly a personal technique for vaginal reconstruction using labia minora flaps.

The case of a 13 years old caucasian girl with multifocal lesions is presented, in whom total hysterocolpectomy with immediate vaginal reconstruction was required.

Vaginal reconstruction was performed through dedoubling the labia minora, fully utilized, rotated posteriorly as a posteriorly based flap, which were then sutured to each other and invaginated in the space left by colpectomy. The flaps are well vascularized, souple and non retractile. There are practically no visible scars, blood loss is negligable, operating time short. Simple in concept, the technique requires, nevertheless, gentleness and precision. The vaginal cavity obtained is of adequate size and appearance, avoiding dryness, retraction or umpleasant mucous discharge.

Later, the patient developed a huge metastases in the R ovary, which was removed and node samples were taken, 2 of which proved positive. This led to re-laparotomy and pelvic and latero-aortic lymphadenectomy, till the level of the renal veins, above which no nodes could be felt. The patient is being kept under observation. If CT scan shows enlarged abdominal or medistinal glands, irradiation will be performed.

Vaginoplasty with labia minora flaps can be used for any type of vaginal reconstruction and is the technique of choice for vaginal atresia or repair of urethral or rectal fistuli.

Gentil-Martins A

Department of Paediatric Surgery, Hospital D. Estefânia, Lisboa - Portugal.

8th Congress of the European Section of the IPRAS. Luxemburg, September 1997

RESUMO: Multiple techniques have been used for hypospadias correction.

This paper shows the technique used for correction of the severe perineal forms of the malformation, since Denis Browne first described his principle of the "median strip".

In a first stage, straightening is obtained by removing cordhee and a simple T shaped ventral incision is performed, prolonged along the prepuccial borders as long as required.

One year later the 2nd stage entails 2 parallel ventral incisions, (from the tip of the glans to posteriorly encircling the meatus that resulted from the 1st stage), and the development of 2 lateral flaps, which will be sutured in 3 planes of 6/0 chromic cat-gut, in the midline. An incision is made at the base of the penis, all around, to allow its transposition upwards, through a tunnel produced by a further, this time semicircular, incision, made parallel and above the base of the penis. The scrotal halves are freed as required, so that a unified scrotal pouch results.

Suprapubic drainage is maintained for 12 days, with no transurethral catheters used.

The technique allows for a meatus at the tip of the penis, normally implanted and straight, with a normal looking scrotum and almost totally normal appearance.

The same basic approach can be used for any type of hypospadias, and although requiring precision and care, it is easy in concept and can be easily mastered. More distal cases, not requiring transposition, are performed in 1 stage, whenever possible with prepuccial reconstruction and leading to a completely normal function and an good aesthetic appearance.

ESTENOSE JEJUNAL PÓS-NEC TARDIA EM RN COM GASTROQUISIS OPERADA

Alves R, Espana M, Neves M, Magalhães J

Dep. Cirurgia Pediátrica UCIN. Hospital de Dona Estefânia.

Reunião de casos clínicos da Região Sul. Sociedade Portuguesa de Pediatria. Lisboa Novembro 1997

RESUMO: Os autores apresentam um caso clínico de um RN, G1/P1, fruto de gravidez vigiada, de termo, com diagnóstico pré-natal ecográfico de gastrosquisis às 19 semanas. Parto às 36 semanas por cesariana electiva. Operado às 10h de vida, fez-se encerramento primário. Ao 28º dia de vida, fez-se diagnóstico clínico e imagiológico de NEC II/A (Class. Bell). Registou-se remissão clínica apenas com terapêutica médica.

Ao 60º dia de vida, por intolerância progressiva ao aporte entérico, realizou-se trânsito gastro-intestinal contrastado que revelou ectasia duodenal e da primeira ansa jejunal com paragem de progressão de contraste a esse nível. Operado de imediato, verificou-se a existência de uma estenose jejunal segmentar.

Fez-se ressecção local e anastomose termino-terminal. O trânsito realizado no pós-operatório demonstrou não haver obstáculo mecânico à progressão do contraste.

O doente demonstrou uma difícil e lenta adaptação intestinal, necessitando de aporte entérico contínuo e suplemento de A.P..

Os autores discutem a etiologia da NEC tardia em contexto de gastrosquisis operada assim como da sua adaptação intestinal.

LINFOMA DE BURKITT ABDOMINAL APRESENTANDO-SE COMO SUBOCLUSÃO INTESTINAL RECORRENTE

Martins P, Virella D, Jacinto C, Alves F

Hospital Condes de Castro Guimarães - Cascais / Departamento de Cirurgia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia.

Reunião de casos clínicos da Região Sul. Sociedade Portuguesa de Pediatria. Lisboa, Novembro 1997

RESUMO: Criança do sexo masculino, 3 anos, raça caucasiana, internado por subocclusão intestinal e desidratação. Saudável até cerca de um mês antes do internamento, altura em que inicia episódios semelhantes ao actual, com resolução espontânea, e que motivaram assistência hospitalar com três internamentos dos quais teve alta com o diagnóstico de gastroenterite aguda. No segundo internamento foi diagnosticada hérnia inguinal esquerda. Neste período registou-se uma perda ponderal de 8%. À admissão, tinha sinais de desidratação moderada com abdomen distendido, timpanizado, com ruídos de luta, hérnia inguinal esquerda redutível, sem sinais inflamatórios. Radiologicamente, tinha níveis hidroaéreos intestinais. Estava equilibrado do ponto de vista electrolytico.

Foi instituída terapêutica conservadora com alívio sintomático. Às 24 horas de internamento sofre novo agravamento do quadro clínico, sendo transferido para o Departamento da Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia. O quadro clínico teve melhoria após defecção diarreica abundante, tendo de novo agravado 36 horas mais tarde, altura em que é feita laparotomia exploradora.

Encontrou-se uma invaginação ileoileal distal com cerca de 2,5 cm de comprimento, dura e ulcerada e múltiplas adenopatias mesentéricas.

O exame anatomopatológico da peça operatória identificou Linfoma de Burkitt.

LINFANGIOMAS ABDOMINAIS NA CRIANÇA Os últimos 10 anos no Hospital Dona Estefânia

Luca A P, Cunha F, Sousa-Santos A

Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital D. Estefânia

Congresso de Cirurgia Pediátrica. Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica. Porto, Novembro 1997

RESUMO: Os Linfangiomas Abdominais são tumores congénitos benignos, invasivos, raros, diagnosticados mais frequentemente na primeira década de vida.

Provavelmente pela sua raridade (incidência 1:100 000) foram durante muito tempo incluídos no mesmo grupo que os Quistos do Mesentério; no entanto a sua embriologia, apresentação clínica, localização e histologia variam significativamente, constituindo uma entidade distinta.

OBJECTIVO: Revisão dos casos de Linfangiomas Abdominais no Serviço de Cirurgia do H.D.E. nos últimos 10 anos e comparação com outras séries publicadas na literatura.

DOENTES E MÉTODOS: Os autores procederam ao estudo retrospectivo dos casos de Linfangiomas Abdominais internados no Serviço de Cirurgia do H.D.E. no período de 1 de Janeiro de 1987 a 31 de Dezembro de 1996. Foram analisados os seguintes parâmetros: idade, sexo, apresentação clínica e duração da sintomatologia, localização, meios auxiliares de diagnóstico, terapêutica, exame histológico, complicações e " follow-up ".

RESULTADOS: Durante os 10 anos do estudo ocorreram 6 casos de Linfangioma Abdominal, 4 do sexo masculino e 2 do feminino com média etária de 5,5 anos. Todos os doentes eram sintomáticos, com duração média dos sintomas de 12,5 dias. Cinco doentes apresentavam dor abdominal, 4 massa abdominal palpável e em 2, quadro de abdómen agudo. As 6 crianças efectuaram Ecografia Abdominal e a hipótese diagnóstica de linfangioma foi colocada em 5 delas. Três linfangiomas localizavam-se na raiz do mesentério, e os 3 restantes no estômago, no jejuno e no íleon. Dois linfangiomas foram ressecados em bloco com o intestino envolvido, 3 foram isoladamente ressecados e outro, devido à sua extensão, foi ressecado em dois tempos cirúrgicos. O exame histológico revelou em todos os casos linfangioma. Não se registaram complicações. Com " follow-up " de 1 a 9 anos não há recidivas.

DISCUSSÃO: Os Linfangiomas Abdominais são mais frequentes na idade pediátrica e 60% aparecem antes dos 5 anos. Segundo as séries consultadas cerca de 90% são sintomáticos, contrariamente aos quistos do mesentério. A duração dos sintomas pode variar desde alguns dias a anos. O meio auxiliar de diagnóstico mais fiável é a ecografia. A terapêutica é sempre cirúrgica e as séries apontam para a necessidade de resecção segmentar intestinal em cerca de 60% dos casos. O diagnóstico definitivo é histológico e permite a diferenciação com outras entidades, nomeadamente os Quistos do Mesentério. O prognóstico, após ressecção total, é bom, praticamente sem recidivas.

CIRURGIA DO PÂNCREAS NA CRIANÇA

Casuística de 5 anos (1992 - 1996)

Borges C, Serelha M, Pang H, Castro M, Sá-Couto H.

Departamento de Cirurgia Pediátrica - Sector Cirurgia Geral e Neonatal

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais

Congresso de Cirurgia Pediátrica. Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica. Porto, Novembro 1997

RESUMO: INTRODUÇÃO - O pâncreas é um órgão vital no crescimento e desenvolvimento. A patologia pancreática, embora rara, tem características próprias na criança.

OBJECTIVOS - Análise da experiência institucional na abordagem cirúrgica das lesões do pâncreas nos últimos 5 anos.

MATERIAL E MÉTODOS - Estudo retrospectivo das crianças que foram submetidas a cirurgia por patologia congénita ou adquirida do pâncreas entre 1 de Janeiro de 1992 e 31 de Dezembro de 1996 num total de 17 casos.

RESULTADOS - Houve um predomínio de anomalias congénitas do pâncreas (10 casos). Dos 9 casos de pâncreas anelar operados no período neonatal, 2 pertenciam a outra Instituição que retomaram no pós operatório imediato, e a cirurgia consistiu em duodenoduodenostomia.

- A hipoglicémia sintomática foi o sintoma-chave em 2 casos e obrigou a pancreatectomia subtotal posteriormente completada com pancreatectomia quase total numa criança com Nesidioblastose e a pancreatectomia subtotal (2/3) numa criança com 2 tumores no corpo e cauda, prováveis adenomas de células B.

Num caso rotulado de apendicite aguda encontrou-se uma pancreatite aguda necrohemorrágica na qual a irrigação peritoneal e as drenagens foram importantes para a recuperação.

- O pseudoquisto do pâncreas foi indicação operatória apenas em 1 criança, tendo-se optado por drenagem externa que conduziu à cura.

- Dos 3 casos de traumatismo duodenopancreático grave (2 trauma fechado em acidentes de viação e 1 laceração por arma de fogo), apenas um resultou numa fistula pancreática externa. Nos outros dois a morbidade foi acrescida devido à laceração associada da 2ª porção do duodeno e foi necessário reintervir várias vezes.

- A casuística de mortalidade foi nula.

Gentil-Martins A

Hospital D. Estefânia e I.P.O. de Francisco Gentil - Lisboa

Congresso de Cirurgia Pediátrica. Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica. Porto, Novembro 1997

RESUMO: As indicações para uma gastrectomia total na criança são felizmente muito raras. A técnica Cirúrgica a utilizar é controversa. A nossa conduta é exemplificada pela apresentação de um Doente, de 9 anos de idade, com Doença de Menétrier (gastrite glandular hipertrófica).

O doente tinha uma história com a duração de 5 meses, incluindo vômitos, melenas, edema palpebral e, mais recentemente, anasarca, resultante de hipoproteinémia (3,5 g/l).

O diagnóstico era sugerido pelos estudos imagiológicos e foi confirmado por biópsia por via endoscópica. Porque a lesão ocupava quase completamente o estômago, foi decidido fazer uma gastrectomia total.

A técnica usada na operação, realizada em 1980, foi a técnica de Lima Basto, modificada e consiste em:

- a) Realização de bolsa gástrica, pela união lado a lado da porção inicial do jejuno (mas após a segunda ansa) por um comprimento mesentérico de cerca de 15 cm, mas deixando "superiormente" uma pequena porção não anastomosada (zona em anel), que é depois suturada à porção inferior do esófago seccionado.
- b) Anatomose termino-termino lateral da primeira ansa jejunal ao jejuno médio, logo abaixo da bolsa gástrica de neo-formação, mantendo os dois segmentos jejunais paralelos por cerca de 3 cm, a fim de criar um mecanismo antirefluxo.

A recuperação pós-operatória foi sem problemas, voltando as proteínas rapidamente a valores normais. Cresceu normalmente até se tornar num adulto perfeitamente saudável e comendo dieta normal (embora requerendo um suplemento de Vitamina B12).

TRANSFERÊNCIA SANITÁRIA DE CRIANÇAS DOS PAÍSES AFRICANOS DE LÍNGUA OFICIAL PORTUGUESA. A experiência do Depart.º de Cirurgia do H. D. E.

Lucas A P, Pereira F, Pascoal J, Leal M J

Departamento de Cirurgia do Hospital de Dona Estefânia

Congresso de Cirurgia Pediátrica. Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica. Porto, Novembro 1997

RESUMO: Os autores analisaram retrospectivamente os processos das crianças enviadas dos Países Africanos de Língua Oficial Portuguesa (PALOP) para o Hospital de Dona Estefânia, ao abrigo dos Acordos de Cooperação na área da Saúde, durante o período de 1 de Janeiro de 1989 a 31 de Dezembro de 1996.

RESULTADOS - Foram efectuadas 108 transferências: 17 de Angola, 49 de Cabo Verde, 26 da Guiné-Bissau e 16 de S. Tomé e Príncipe, nenhuma da República Popular de Moçambique; a que corresponderam 185 internamentos. A idade das crianças está compreendida entre 4 dias e 15 anos. Cento e sete crianças eram de raça negra ou mestiça. Sessenta e seis eram do sexo masculino e 44 do feminino. Vinte e cinco crianças não foram acompanhadas por nenhum familiar. O diagnóstico de envio foi concordante com o definitivo em 85 doentes (78,7 %). Dos 108 doentes evacuados, 61 (56,5%) apresentavam Patologia Congénita, 24 (22,2%) Traumática ou suas sequelas, 16 (14,8%) Infecciosa e 7 (6,5%) Neoplásica.

O tempo que mediou entre o reconhecimento clínico de impossibilidade de tratamento no país de origem e a chegada ao nosso Hospital variou entre: dois dias ("Queimadura de 2º grau infectada) a 14 meses ("Pé boto bilateral"). Efectuou-se a pesquisa de AgHBs e de AchIV em 75 crianças, sendo o primeiro positivo em 12 (16%) e o AchIV em 4 (5,3%). À chegada, 28 crianças (25,9%) tinham Anemia Ferropénica e 16 (14,8%) doenças parasitárias intestinais e/ou cutâneas; 4 tinham malária, 2 Drepanocitose e uma Asma Brônquica. Em 101 crianças (93,5%) o tratamento incluiu intervenção cirúrgica dirigida, em um ou vários tempos operatórios. Uma criança (0,9%) com carcinoma espino-medular, morreu no decurso do primeiro ciclo de quimioterapia.

DISCUSSÃO - A reflexão sobre o percurso destes doentes, leva os autores a propor modificações acerca do desiderato do processo, nomeadamente na selecção e celeridade nas transferências, assim como no processo de assistência hospitalar, substituindo os internamentos prolongados por tratamento em ambulatório apoiado, sempre que possível, e/ou deslocação peritória de equipas cirúrgicas, em que os custos financeiros e humanos sejam mais rentáveis e os resultados obtidos optimizados.

Gentil-Martins A

Hospital D. Estefânia e I.P.O. de Francisco Gentil. Lisboa.

Congresso de Cirurgia Pediátrica. Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica. Porto, Novembro 1997

RESUMO: O objectivo deste trabalho é mostrar o valor, em Cirurgia Pediátrica, da incisão latero-torácica vertical preconizada por Denis Browne para as toracotomias. Em vez de a clássica incisão curva, seguindo o trajecto das costelas e abaixo da homoplata, é feita uma incisão vertical desde o centro da axila até atingir o nível da região submamilar. Em seguida a incisão é aprofundada em frente do grande dorsal, por trás do grande peitoral, preservando o feixe vasculo-nervoso, expondo o grande dentado, que é depois incisado verticalmente até se atingir o plano costal. O grande dentado é depois separado da parede costal, quer anterior quer posteriormente, sendo em seguida o espaço intercostal escolhido aberto da forma usual. A exposição é excelente e a cicatriz final fica completamente escondida quando o braço está pendente, na posição normal, o que é relevante nos dois sexos, mas sobretudo no sexo feminino, já que a incisão não se estende a zona da futura mama, difícil de prever com total segurança em crianças pequenas.

No caso específico e frequente em Oncologia Pediátrica, em que tenha sido um cateter central, tipo Broviack, dirigido à veia subclávia, em regra tunelizado logo abaixo e por fora do mamilo homolateral, a habitual incisão transversal de toracotomia iria seccionar o cateter ou exigiria uma incisão vertical complementar, para o libertar.

A incisão vertical de Denis Browne também resolve esse problema.

Esta técnica é exemplificada com 2 doentes, um com metastases no pulmão direito, por tumor de Wilms e outro com um Neurofibroma do mediastino superior, à esquerda.

SÍNDROMA DO HEMANGIOMA HEMORRÁGICO (KASABACH-MERRITT)

Gentil-Martins A

Hospital D. Estefânia , Maternidade Dr. Alfredo da Costa, I.P.O. de Francisco Gentil
Congresso de Cirurgia Pediátrica. Porto, Novembro 1997

RESUMO: "CIRURGIÃO É UM MÉDICO QUE SABE EXECUTAR MAS SABE TAMBÉM QUANDO DEVE ABSTER-SE"

Este trabalho baseia-se em 8 doentes com esta forma rara de coagulopatia de consumo, dando-se ênfase especial à atitude conservadora a ter, exemplificada pelos dois casos mais recentes.

Menos de 200 casos foram publicados desde que Kasabach e Merritt descreverem a associação entre hemangioma e coagulopatia de consumo, da qual trombocitopénia é o elemento mais em evidência.

A biopsia não tem lugar já que o diagnóstico é clínico e laboratorial.

Todos os doentes foram tratados conservadoramente, embora atitudes intervencionistas tenham sido propostas e prontamente rejeitadas. O tratamento consistiu na administração dos factores de coagulação perdidos e curtos períodos de administração de Prednisolona.

Dos 2 doentes que se apresentam, um tinha uma grande lesão supra-clavicular esquerda (nele tendo sido usado Interferão alfa 2, por um período muito curto, e sem qualquer efeito objectivavel) e o outro uma extensa lesão do ombro e membro superior direitos (no qual se usou malha compressiva, como terapêutica).

Interpreta-se este Síndrome como uma doença provavelmente auto-limitada, sequestrando-se as plaquetas e outros factores de coagulação, dentro do hemangioma, nomeadamente na fase aguda e mais perigosa da doença. Esta fase aguda dura 2 a 3 semanas embora a trombocitopénia se mantenha vários meses (mas já não acompanhada de síndrome hemorrágico).

A excisão cirúrgica do hemangioma, se fosse viável e sem mutilação significativa, curaria de imediato o Síndrome, mas infelizmente só a título verdadeiramente excepcional poderá estar indicada.

O tratamento deve pois ser conservador (por muito alarmantes que aparentemente sejam os sintomas), apenas com substituição dos factores de coagulação sequestrados durante a fase aguda, definida pela clínica e não pelo laboratório.

Lucas A P, Palácios J, Cunha F, Pascoal J, Sousa-Santos J
Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia
Congresso de Cirurgia Pediátrica. Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica. Porto, Novembro 1997

RESUMO: O Divertículo de Meckel é a malformação gastrointestinal congénita mais frequente (2% da população), resultando da obliteração incompleta do canal onfalo-mesentérico. A sintomatologia surge em 4% da população afectada, a maioria na idade pediátrica e muito raramente no período neo-natal. A apresentação clínica é muito variável sendo mais frequentes a oclusão intestinal (30-50%), hemorragia digestiva (25-40%), diverticulite com ou sem perfuração (20%) e umbigo "húmido" (6%).

Os autores apresentam o caso de um recém-nascido com diverticulite de Meckel perfurada. Encontram-se 6 casos descritos na literatura mundial.

CASO CLÍNICO: RN de 4 dias de vida, sexo masculino, raça caucasiana, mãe IG IP, gravidez 38S, parto distócico (forceps) no Hospital de Vila Franca de Xira, Índice de Apgar 6-8 e peso à nascença de 2680g.

A ecografia fetal realizada às 34S revelou "massa abdominal à esquerda".

No 2º dia de vida foi enviado à Consulta de Cirurgia Pediátrica do H.D.E. para esclarecimento do diagnóstico pré-natal; clinicamente apresentava sensação de bem estar, com abdómen mole e indolor, não se apalpando qualquer massa; a ecografia abdominal realizada revelava "... lateralizado à esquerda visualiza-se formação nodular quística, com conteúdo heterogéneo (alimentar ?) com 52x31 mm... sugestivo de duplicação intestinal... a reavaliar dentro de dias". Com hipótese diagnóstica de Duplicação Intestinal ou Quisto do Mesentério o RN regressou ao H.V.F.X. com indicação de voltar à consulta dentro de 3 dias.

No 4º dia de vida inicia quadro de gemido, recusa alimentar, distensão abdominal e resíduo gástrico verde, pelo que foi transferido para a UCIN do H.D.E.. À entrada apresentava abdómen distendido, com ruídos hidro-aéreos escassos, doloroso à palpação do flanco e fossa iliaca esquerdos; laboratorialmente destacava-se acidose metabólica e PCR 8 mg/dl, a radiografia simples de abdómen mostrava uma diminuição de imagens aéreas, sem sinais de pneumoperitónio. Foi colocada a hipótese diagnóstica de NEC grau II-B de Bell, tendo iniciado antibioterapia com cefotaxime e netilmicina. Seis horas após o internamento, o RN apresentava um abdómen mais distendido, doloroso à palpação do quadrante inferior esquerdo e dor à descompressão. Com diagnóstico de peritonite por NEC grau III-A ou Duplicação Intestinal Perfurada o RN foi submetido a intervenção cirúrgica tendo-se constatado peritonite fecal generalizada e divertículo de Meckel (a cerca de 25 cm da válvula ilcoecal) com perfuração na extremidade; procedeu-se à ressecção em cunha do divertículo, apendicectomia profiláctica e lavagem peritoneal. Fez terapêutica com cefotaxime, netilmicina e metronidazol durante 10 dias. O pós-operatório decorreu sem complicações e teve alta ao 15º dia de vida.

TERATOMA RETROPERITONEAL EM CRIANÇA DE 2 ANOS

Caso clínico

Travassos J, Pang H, Borges C, Sá-Couto H, Gentil-Martins A
Departamento de Cirurgia Pediátrica - Sector Cirurgia e Neonatal do Hospital D. Estefânia Lisboa.
Congresso de Cirurgia Pediátrica. Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica . Porto, Novembro 1997

RESUMO: Apresenta-se um caso de uma criança de 2 anos, do sexo feminino, internada no Hospital D. Estefânia por massa abdominal sintomática.

Antecedentes pessoais irrelevantes.

Antecedentes familiares: pais sem consanguinidade. Avô materno faleceu por " tumor abdominal " aos 61 anos.

Descrevem-se o exame objectivo, as análises clínicas (incluindo o estudo hormonal e dos marcadores tumorais), o estudo imagiológico e os diferentes passos até ao esclarecimento do diagnóstico de teratoma retroperitoneal gigante.

Foi decidido efectuar terapêutica cirúrgica imediata que consistiu na excisão do tumor. Este tinha uma localização retrocálica e latero-aortica, ultrapassava a linha média e pesava 1,4 Kg. Efectuou-se simultaneamente remoção em cunha de Divertículo de Meckel detectado durante a intervenção cirúrgica.

A histologia confirmou o diagnóstico de Teratoma Trigeminal Maduro 8x12x12 cm com zonas quísticas contendo tecido gelatinoso e translúcido que correspondia a 15% do volume do tumor. Confirmou-se ainda a existência de um Divertículo de Meckel com 3x2,5 cm de dimensão.

O caso clínico é documentado com fotografias da radiografia simples do abdómim, do TAC, e da peça operatória.

HERNIA DE MORGAGNI COM MANIFESTAÇÃO TARDIA

Pereira F, Alves F, Mena-Martins F

Departamento de Cirurgia Pediátrica do H.D.E..

Congresso de Cirurgia Pediátrica. Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica . Porto, Novembro 1997

RESUMO: Os autores apresentam, sobre a forma de poster, o caso clínico de uma criança de 13 meses de idade, sexo feminino, etnia cigana, sem antecedentes pessoais relevantes, internada pelo serviço de urgência por quadro de febre e dificuldade respiratória de instalação súbita.

As radiografias de tórax em posição antero-posterior e perfis, revelaram a existência de conteúdo intestinal no hemitórax esquerdo.

Após confirmação imagiológica do diagnóstico de Hérnia de Morgagni e estabilização clínica da doente, procedeu-se a intervenção cirúrgica por via abdominal:

- redução do conteúdo herniário;
- encerramento primário e directo do defeito;
- correcção de malrotação intestinal.

O pós operatório decorreu sem complicações, tendo a doente alta ao 9º dia.

Actualmente com 20 meses encontra bem.

Alves F, Pereira F, Mena-Martins F

Departamento de Cirurgia Pediátrica do H.D.E.

Congresso de Cirurgia Pediátrica. Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica . Porto, Novembro 1997

RESUMO: Os autores apresentam, sob a forma de poster, o caso de uma criança de doze anos de idade, sexo feminino, raça branca, portadora de atraso - psicomotor e hábitos de tricofagia, internada pelo serviço de urgência por uma massa epigástrica.

A radiografia simples de abdómen revelou a presença de massa epigástrica.

Intra operatóriamente, verificou-se a existência de tricobezoar volumoso, com cerca de 500 gr. de peso.

O pós operatório decorreu sem complicações, tendo a doente alta ao 8º dia e, encontrando-se, actualmente, bem.

ACIDENTES COM FOGO DE ARTIFÍCIO Lesões da mão na criança

Alves R, Costa M J, Leal M J
Departamento Cirurgia do H.D. Estefânia.
Serviço de Medicina Física e de Reabilitação. Hospital de Dona Estefânia

RESUMO: Análise da experiência e resultados da Instituição no tratamento e reabilitação de lesões da mão provocadas pela explosão de artefactos de fogo de artifício.

Casuística do HDE entre Janeiro de 1990 e Janeiro de 1997 constituída por 8 doentes estudados por um protocolo uniforme de avaliação.

Na presente série todos os doentes são do meio rural. Verificou-se uma predominância do sexo masculino com 87%. A idade mais atingida foi a dos 10 anos. As lesões foram unilaterais em 87%. Registou-se uma prevalência da mão esquerda em 55%. O primeiro dedo foi o mais atingido com 25,5%. Nas lesões residuais, a amputação foi a mais frequente com 75%, seguida da brida com 62,2% e da alteração da sensibilidade táctil em 50% dos casos.

O tratamento cirúrgico e de reabilitação precoce é importante para o prognóstico funcional do doente, mas é na prevenção destes acidentes que está a melhor solução para estes casos.

PATOLOGIA DA MÃO NA CRIANÇA (análise dos casos internados no Departamento de Cirurgia do Hospital de Dona Estefânia em 1996)

Palácios J, Serafim Z, Leal M J

Departamento de Cirurgia. Hospital de Dona Estefânia. Lisboa.

Congresso de Cirurgia Pediátrica. Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica. Porto, Novembro 1997

RESUMO: OBJECTIVOS - Estudar a incidência de patologia da mão na criança internada (sexo, idade, sequelas, lateralidade, número e duração média dos internamentos).

MATERIAL - Doentes com o diagnóstico de patologia da mão internados no Departamento de Cirurgia do Hospital de Dona Estefânia.

MÉTODOS - Estudo retrospectivo de Janeiro a Dezembro de 1996. **RESULTADOS** - Cento e noventa e um doentes (110 do sexo masculino e 81 do feminino, um com patologia dupla), 205 internamentos, idades variando dos 45 dias aos 16 anos. Vinte e seis malformações congénitas, seis infecções, 42 traumatismos, 64 queimaduras, 48 teno-sinovites estenosantes dos dedos, dois quistos sinoviais e quatro outras doenças. No grupo dos acidentes, 45 mãos esquerdas atingidas, contra 34 direitas (com seis bilaterais) e 15 sequelas. Período médio de internamento: 11 dias para malformações congénitas, oito e meio para infecções, seis para traumatismos, 17 para queimaduras e dois para patologia da sinóvia, bolsa sinovial e tendão. Treze reinternamentos.

DISCUSSÃO - O sexo masculino predomina sobre o feminino (especialmente nos traumatismos), as queimaduras atingem preferencialmente os quatro primeiros anos e é nesse período que são operadas as malformações congénitas e teno-sinovites estenosantes dos dedos. A mão esquerda predomina sobre a direita. As sequelas encontraram-se apenas no grupo dos acidentes (traumatismos e queimaduras). O internamento mais longo corresponde às queimaduras e o mais curto às teno-sinovites estenosantes dos dedos.

CONCLUSÕES - Importância da sensibilização de pais e Profissionais de Cuidados de Saúde Primários no rastreio e encaminhamento precoce de patologia da mão em idade pediátrica para hospital especializado, com equipa multidisciplinar.

LEQUE DAS MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS ASSOCIADAS ÀS FISSURAS LÁBIO ALVÉOLO PALATINAS

Duarte R, Leal M J

Departamento de Cirurgia. Hospital de Dona Estefânia - Lisboa

Congresso de Cirurgia Pediátrica. Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica. Porto, Novembro 1997

RESUMO: As malformações congénitas associadas às fissuras lábio alvéolo palatinas abrangem um largo leque de patologias, com incidência e penetrância muito variáveis consoante os autores.

Nos 284 doentes seguidos e/ou referenciados à Consulta de Fissurados do Hospital de Dona Estefânia, estão descritas malformações associadas em 78 (27,5%). Em sete casos há consanguinidade nos ascendentes.

Foi encontrada incidência familiar de fissuras e/ou outras malformações congénitas em 13 e 10 doentes respectivamente. Trinta doentes têm síndromes malformativas. Nos restantes 48 identificaram-se 127 malformações congénitas associadas sendo segundo os critérios de Smith, 81 major e 46 minor. As malformações associadas mais frequentes são as da face (25,9%) e do sistema cardio vascular (16,5%). As anomalias múltiplas (de vários sistemas) são as mais frequentes (47,9%), seguindo-se a anomalia isolada (31,2%) e a múltipla de um sistema (20,8%).

Quanto à associação de síndromes com o tipo de fissura, palato primário, secundário ou total, as do secundário são as mais frequentes, nomeadamente a Síndrome de Pierre Robin - 19 em 36 fendas do palato secundário.

Gaspar V, Carmona I.

Departamento de Cirurgia Pediátrica - HDE

Unidade de Urologia - HDE

Reunião de Nefrologia Pediátrica - HDE Novembro 1997. Aspectos Cirúrgicos da Patologia Urológica do Recém-Nascido

RESUMO: Os autores fazem uma revisão do tratamento cirúrgico dos Megaureteres, operados nos últimos 5 anos - 1/1/1992 a 31/12/1996. Analizam o tratamento feito a 63 crianças, com 88 Megaureteres, 47 eram obstrutivos, 26 refluxivos, 13 simultaneamente obstrutivos e refluxivos e, 2 não obstrutivos e não refluxivos, 40 unilaterais e 24 bilaterais. Nos unilaterais havia um predomínio esquerdo (em 26 casos). Constatou-se um predomínio do sexo masculino (45 casos) em relação ao feminino (18 casos). Dos 88 casos, 67 eram primários e 21 secundários. Os secundários surgem como consequência de : 9 duplicidades, 3 bexigas neurogénicas e 1 válvula de uretra posterior. O diagnóstico pré-natal foi feito em 20 crianças: 17 hidronefroses, 2 rins quísticos, 1 síndrome de junção. A Ecografia foi normal em 20 crianças. As alterações ecográficas foram diagnosticadas com uma média de 32 semanas. O parto foi induzido em 3 casos por Megaureter Bilateral, com dilatação pielo-calicial bilateral de grandes dimensões.

Antecedentes familiares:

- Uropatia congénita - 8 casos (patologia não identificada).

Havia malformações urológicas associadas em 20 casos - 32% dos operados:

2 - Duplicidade pielo-ureteral

1 - Síndrome junção pielo ureteral

4 - Litiase renal

9 - Refluxo vesico ureteral contra lateral

4 - Rim displásico : { Homolateral - 2
 { Contra lateral - 2

A idade do diagnóstico variou entre os 2 dias e os 13 anos (média 17 meses):

Os sintomas que conduziram ao diagnóstico foram:

Infeções Urinárias, Linurese, HTA e má progressão ponderal

O período decorrido entre o aparecimento dos sintomas e o diagnóstico, variou entre os 15 dias e os 11 anos (média 6 meses).

Os tipos de cirurgia realizada, foram:

Reimplantação Politano-Laedeebeter - 60

Reimplantação Cohen - 19

Nefrectomia - 3

Heminefrectomia - 6

Os resultados da cirurgia foram:

Sem complicações - 48

Com complicações - 21

Não foi possível avaliar - 19

As complicações do acto cirúrgico foram:

8 - Obstruções vesico-ureterais

8 - Refluxos vesico-ureterais

1 - Refluxo vesico-ureteral do ureter contra lateral

2 - Divertículos vesicais

2 - Infeções urinárias de repetição

LINFAGIOMA QUISTICO MEDIASTÍNICO: Um caso clínico

Santos F, Chaves F, Do Ó ML, Gentil-Martins A
Hospital de Dona Estefânia - Lisboa
Acta Pediátrica Portuguesa. 1997; N^o1; Vol.28:67-70

RESUMO: Os autores referem o caso clínico de uma criança de 2 anos, sexo masculino e raça negra, que apresentava estridor desde os 2 meses de idade e na qual foi diagnosticado um linfangioma quístico mediastínico. A remoção cirúrgica levou ao desaparecimento da sintomatologia.

É feita uma revisão teórica sobre esta temática abrangendo aspectos epidemiológicos, clínicos e terapêuticos. Salientam a importância dos diferentes exames complementares para o diagnóstico definitivo.

Fernandes J, Moniz A, Barros C
 Serviço de Anestesia - Hospital Dona Estefânia.
 Revista da Sociedade Portuguesa de Anestesiologia . Julho 1997

RESUMO: Os autores fazem uma revisão, com base nos conhecimentos actuais, relativamente à hipersensibilidade ao latex, apresentando uma lista de material considerado seguro e perigoso nestes doentes, bem como algumas recomendações anestésicas e uma proposta de protocolo pré-operatório. É apresentado, ainda, um protocolo de tratamento de reacção anafiláctica ao latex. **Recomendações Anestésicas:** As atitudes a tomar no período pré-operatório com o intuito de tentar evitar uma reacção anafiláctica nos doentes em risco constituem, ainda, um assunto controverso. De facto, no momento presente, nenhum fármaco parece ser capaz de prevenir eficazmente uma reacção anafiláctica. A melhor e talvez a única medida, é evitar o contacto com os agentes desencadeantes. No entanto, diversos autores propõem a existência de protocolos pré-anestésicos.

**PROTÓCOLO PRÉ-ANESTÉSICAS PARA
 PACIENTES COM ALERGIA AO LATEX**

- 1) Pacientes com história positiva para o latex
 a) Admissão na véspera da intervenção.
 b) Colocar via IV na admissão à enfermaria.
 c) Iniciar as seguintes medidas profiláticas:

Difenhidramina	1 mg/kg, 6/6h - mínimo 2 doses	Máximo - 50 mg/kg
Metilprednisolona	1 mg/kg, 6/6h-mínimo 2 doses	Máximo - 125 mg/kg
Cimetidina	5 mg/kg, 6/6h - mínimo 2 doses	Máximo - 300 mg/kg

- d) Salbutamol, cada 6/8 h, em doentes com reactividade da via aérea aumentada.
 2) Pacientes de risco, mas sem história anterior de reacção sistémica
 a) Podem ser admitidos no próprio dia da intervenção cirúrgica, mas devem tomar as seguintes medidas:

12 h antes da cirurgia	Prednisona	1 mg/kg - máximo 40 mg
1 h antes da cirurgia	Prednisona	1 mg/kg
	Difenhidramina	1 mg/kg - máximo 50 mg

A difenhidramina pode ser substituída por hidroxizina, 1 a 2 mg/Kg/dia. Antes da cirurgia devem ser preparados, e as doses calculadas por quilo de peso, os seguintes fármacos:

Adrenalina	1-10 microgr./kg
hidrocortisona	2 mg/kg
Metilprednisolona	1 mg/kg
Aminofilina	5 mg/kg
Salbutamol inal.	1-2 inalações

TRATAMENTO DE UMA REACÇÃO ANAFILÁCTICA AO LATEX : 1) Avaliar via aérea, respiração e circulação. 2) Parar factor desencadeante. 3) Administrar Oxigénio por cânula nasal ou máscara sem latex, se o doente não estiver entubado endotraquealmente. Monitorizar com oximetria de pulso. 4) Adrenalina I.V.: 0,2 mg com hipotensão; 0,5 mg a 1 mg com colapso cardio-vascular, seguido de infusão contínua a 5-20 microgr./min, se hipotensão persistente. 5) Metilprednisolona I.V., 1 mg/kg, máximo de 125 mg, ou Hidrocortisona I.V., 2 mg/kg. O tratamento com esteróides deve ser continuado por 24 h após a resolução dos sintomas. 6) iniciar expansão do volume intra-vascular, 25-50 ml/kg a correr em 15 min., com cristaloídes ou colóides. 7) Na presença de broncospasmo fazer aerosol de Salbutamol ou Aminofilina I.V. se broncospasmo persistir. 8) Considerar transferência para U.C.I..

PROJECTO DE PROTOCOLOS PARA CONTROLO DA DOR NO PÓS-OPERATÓRIO NA U.C.P.A.* DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Costa I, Gonçalves A, Duarte R
Serviço de Anestesiologia do Hospital de Dona Estefânia
Reunião de Serviço de Anestesiologia. Outubro 1997

RESUMO: : Os autores fazem uma introdução, focando conceitos como: Definição, características e complicações provocadas pela dor no pós-operatório.

Com o objectivo de uniformizar a orientação da atitude terapêutica para controlo da dor aguda na criança, foram elaborados protocolos de administração de fármacos no pós-operatório, com vias e administração.

Protocolo:

Vias de administração	Fármacos
Per os	Paracetamol Proparacetamol (Efferalgan) Diclofenac (Voltaren)
Rectal	Paracetamol Metamizol magnésico (Nolotil) Hidrato de cloral
Endovenosa	Proparacetamol Tramadol Morfina Fentanyl Alfentanil Sufentanil
Catéter epidural	Bupivacaina Morfina
P.C.A.	Morfina

* UCPA: Unidade de Cuidados Pós-Anestésicos.

PROPOSTA PARA UNIDADE DE CUIDADOS PÓS-ANESTÉSICOS (UCPA) NO HOSPITAL PEDIÁTRICO DE DONA ESTEFÂNIA

Jacerta H, Nóbrega I., Cenicante T, Candcias M, Rocha T
Serviço de Anestesiologia do Hospital de Dona Estefânia
Reunião do Serviço de Anestesiologia. Outubro 1997

RESUMO: Os autores elaboraram uma proposta para a efectivação duma Unidade de Cuidados Pós-Anestésicos, tendo em consideração a localização e configuração, o equipamento geral, o específico para cada cama / doente e o de emergência. Também foi referido o staff necessário (Médico, Enfermagem e A.A.M.), a orgânica funcional e finalmente as inúmeras vantagens que a criação da UCPA proporcionaria para um hospital de referência como é o Hospital de Dona Estefânia.

Também se incluiu neste trabalho um projecto adaptado às condições existentes, nomeadamente, a localização na continuidade do Bloco Operatório, número de camas de acordo com o número de marquêsas operatórias existentes e aproveitamento do equipamento e staff, tendo-se realçado a inteira disponibilidade do Serviço de Anestesiologia na concretização deste projecto.

Desta proposta ressalta:

- Localização - próximo ao Bloco Operatório, idealmente dentro da mesma área.
- Configuração - sala rectangular ou quadrada, reservando a extensão de uma parede para a área de enfermagem, sendo as restantes ocupadas pelas camas, em nº de 1,5 por marquêsas operatórias o que totaliza um mínimo de 9 para o Bloco Operatório Central.
- Equipamento - engloba equipamento geral, específico por cama/doente e o de emergência.
- Staff - constituído por: um médico Anestesiologista permanente
Enfermagem: 3 enfermeiras das 8 - 16h
2 enfermeiras das 16 às 24h
1 enfermeira das 24 às 8h
Aux. A. Médica: 2 das 8 às 16h
1 a partir das 16h
- Orgânica - todos os doentes deverão ser admitidos na UCPA, excepção única para os que vão para a Unidade de Cuidados Intensivos; sendo da inteira responsabilidade do departamento de Anestesiologia a vigilância, tratamento e elaboração de protocolos e alta. A efectivação da UCPA permitirá:
 - maior rendibilidade do Bloco Operatório.
 - Instituição de analgesia adequada, tornando o acto anestésico-cirúrgico menos traumatizante.
 - Diminuição da morbilidade e mortalidade pós-operatórias.
 - A existência de uma UCPA é imprescindível no Hospital Pediátrico de Dona Estefânia, sendo a sua concretização uma melhoria na prestação dos cuidados de saúde e humanização dos mesmos.

**DIRECTRIZES DO SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA PARA ANESTESIA
LOCO-REGIONAL EM PEDIATRIA
Bloqueio Epidural Lombar**

Fernandes J, Rocha T, Peixer I, Lopes F, Castanheira C
Serviço de Anestesiologia - Hospital Dona Estefânia.
Reunião de Serviço de Anestesiologia. Novembro 1997

RESUMO: : Após revisão da farmacologia dos anestésicos locais (A.L.), os autores elaboraram as directrizes do Serviço de Anestesiologia para anestesia loco-regional em pediatria, nomeadamente, para Bloqueios Centrais (epidural, subaracnoideu e caudal), Bloqueios dos membros superior (plexo braquial) e inferior (ciático e femoral). Estas directrizes respeitam o seguinte esquema: -Indicações e Contra-indicações (C.I.); -Correcta execução da Técnica; -Fármacos e Doses do anestésico local a injectar; -Complicações e seu tratamento. Deste modo, salientam:

Bloqueio Epidural Lombar

Indicações:

- Cirurgia Infra-Diafragmática

Contra-indicações:

- Alterações anatómicas
- Severa patologia sistémica
- Hipersensibilidade aos A.L..

Técnica:

- Posicionar em decúbito lateral/sentado
- Proceder a desinfeção da pele
- Identificar o espaço L3-L4 ou L4-L5 com o polegar da mão esquerda
- Introduzir a agulha de Tuohy num ângulo de cerca de 90°, com seringa de soro fisiológico e acompanhar a introdução com pressão do êmbolo até sentir a perda de resistência
- Proceder a teste de aspiração
- Injectar dose teste - Lidocaína 1% c/ adrenalina
(0,1 ml/Kg até 3 ml)

Fármacos/Doses:

- Bupivacaína 0,25% c/ adrenalina
(0,5 a 1 ml/Kg de peso sem exceder 20 ml)

Complicações/Tratamento:

- Punção da duramater - Hidratação, analgesia, repouso e (blood patch?)
- Alergia e hipotensão - T. paliativo
- Toxicidade
- Raqui total → UCI

DIRECTRIZES DO SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA PARA ANESTESIA LOCO-REGIONAL EM PEDIATRIA Bloqueio Subaracnoideu

Fernandes J, Rocha T, Peixer I, Lopes F, Castanheira C
Serviço de Anestesiologia - Hospital Dona Estefânia.
Reunião de Serviço de Anestesiologia. Novembro 1997

RESUMO: : Após revisão da farmacologia dos anestésicos locais (A.L.), os autores elaboraram as directrizes do Serviço de Anestesiologia para anestesia loco-regional em pediatria, nomeadamente, para Bloqueios Centrais (epidural, subaracnoideu e caudal. Estas directrizes respeitam o seguinte esquema: -Indicações e Contra-indicações (C.I.); -Correcta execução da Técnica; -Fármacos e Doses do anestésico local a injectar; -Complicações e seu tratamento. Deste modo, salientam:

Bloqueio Subaracnoideu

Indicações:

- Cirurgia Infra-Diafragmática
- Prematuros e Neonatais de Risco

Contra-indicações:

- Alterações anatómicas
- Severa patologia sistémica
- Hipersensibilidade aos A.L.

Técnica:

- Posicionar em decúbito lateral/sentado
- Desinfectar a pele
- Identificar o espaço L3-L4 ou L4-L5 com o polegar da mão esquerda
- Introduzir agulha espinhal 22G ou 25G até refluír líquido (por aspiração) e injectar A.L com seringa de insulina.

Fármacos/Doses:

- Lidocaína 5% hiperbárica (1,5 a 2,5 mg/Kg)
- Bupivacína 0,5% hiperbárica (entre 0,25 a 0,5 mg/Kg)

Complicações/ Tratamento:

- Cefaleias - Repouso, hidratação e analgésicos
- Deficit neurológico - T. paliativo
- Alterações da consciência e convulsões - UCI

DIRECTRIZES DO SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA PARA ANESTESIA LOCO-REGIONAL EM PEDIATRIA **Bloqueio Epidural Caudal**

Fernandes J, Rocha T, Peixer J, Lopes F, Castanheira C
Serviço de Anestesiologia - Hospital Dona Estefânia.
Reunião de Serviço de Anestesiologia. Novembro 1997

RESUMO: : Após revisão da farmacologia dos anestésicos locais (A.L.), os autores elaboraram as directrizes do Serviço de Anestesiologia para anestesia loco-regional em pediatria, nomeadamente, para Bloqueios Centrais (epidural, subaracnoideu e caudal). Estas directrizes respeitam o seguinte esquema: -Indicações e Contra-indicações (C.I.); -Correcta execução da Técnica; -Fármacos e Doses do anestésico local a injectar; -Complicações e seu tratamento. Deste modo, salientam:

Bloqueio Epidural Caudal

Indicações:

- Cirurgia Infra-Infra-umbilical

Contra-indicações:

- Alterações anatómicas
- Severa patologia sistémica
- Hipersensibilidade aos A.L.

Técnica:

- Posicionar em decúbito ventral ou lateral
- Proceder a desinfeção da pele
- Identificar os cornos sacrados e hiatus por palpação (triângulo equilátero), ladear o hiatus com 2º e 3º dedos, introduzir agulha 22G na linha média entre os dedos, a 45º no sentido cefálico, após ultrapassar o ligamento sacrococcígeo, reduzir francamente o ângulo e avançar 3-4 mm no canal caudal.
- Teste de Aspiração
- Injectar dose teste (0,1 ml/Kg de lidocaína a 2% com adrenalina até 3 ml).

Fármacos/Doses:

- Bupivacaína 0,25% c/ ou sem
- Adrenalina (0,5 a 1,25 ml/Kg).

Complicações/Tratamento:

- Hipertensão Craniana - T. paliativo
- Vômitos - T. paliativo
- ComplicaçõesNeurológicas - T. paliativo

**DIRECTRIZES DO SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA PARA ANESTESIA
LOCO-REGIONAL EM PEDIATRIA
Bloqueio do Nervo Femoral**

Fernandes J, Rocha T, Peixer I, Lopes F, Castanheira C
Serviço de Anestesiologia - Hospital Dona Estefânia.
Reunião de Serviço de Anestesiologia. Novembro 1997

RESUMO: : Após revisão da farmacologia dos anestésicos locais (A.L.), os autores elaboraram as directrizes do Serviço de Anestesiologia para anestesia loco-regional em pediatria, nomeadamente, para Bloqueios dos membros superior (plexo braquial) e inferior (ciático e femoral). Estas directrizes respicitam o seguinte esquema: -Indicações e Contra-indicações (C.I.); -Correcta execução da Técnica; -Fármacos e Doses do anestésico local a injectar; -Complicações e seu tratamento. Deste modo, salientam:

Bloqueio do Nervo Femoral

Indicações:

- Fractura do fémur
- Cirurgia da face anterior da coxa
- Cirurgia do membro inferior
(complemento)

Técnica:

- Posicionar em decúbito dorsal, membro inferior em ligeira abdução (10-20°) ou em qualquer outra que permita boa palpação d artéria femoral
- Desinfeccção da pele
- Puncionar com agulha unipolar (uso de neuroestimulador) nº 21 a 23G, 0,5-1cm abaixo do ligamento inguinal e externamente à artéria femoral, até obter parestesia ou contracção do recto femoral.

Fármacos/Doses:

- Lidocaína 1% c/ adrenalina
- Bupivacaína 0,25%
(0,5 ml/Kg até 17,5 ml de dose total).

Complicações/Tratamento:

- Hematoma e Punção vascular - T. paliativo
- Toxicidade - Atenção à dose máxima

DIRECTRIZES DO SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA PARA ANESTESIA LOCO-REGIONAL EM PEDIATRIA Bloqueio do Plexo Braquial Via Axilar

Fernandes J, Rocha T, Peixer I, Lopes F, Castanhcira C
Serviço de Anestesiologia - Hospital Dona Estefânia.
Reunião de Serviço de Anestesiologia. Novembro 1997

RESUMO: : Após revisão da farmacologia dos anestésicos locais (A.L.), os autores elaboraram as directrizes do Serviço de Anestesiologia para anestesia loco-regional em pediatria, nomeadamente, para Bloqueios dos membros superior (plexo braquial) e inferior (ciático e femoral). Estas directrizes respeitam o seguinte esquema: -Indicações e Contra-indicações (C.I.); -Correcta execução da Técnica; -Fármacos e Doses do anestésico local a injectar; -Complicações e seu tratamento. Deste modo, salientam:

Bloqueio do Plexo Braquial Via Axilar

Indicações:

- Cirurgia do 1/3 médio do antebraço e mão.

Contra-indicações:

- Impossibilidade de abdução a 90°
- Alterações da coagulação
- Infecção local
- Hipersensibilidade aos A.L.

Técnica:

- Posicionar em decúbito dorsal, rotação da cabeça para o lado oposto, braço em abdução a 90° com cotovelo flectido em supinação
- Identificar pulso axilar na zona mais proximal. Inserir agulha (IM ou agulha própria) acima da artéria até obter parestesia ou contracção muscular
- Proceder a teste de aspiração
- Injectar o A.L.

Fármacos/Doses:

- Mistura de lidocaína 1% c/ adrenalina + lidocaína 2% s/ adrenalina em partes iguais (0,5 ml/Kg)

Complicações/Tratamento:

- Hematoma - T. paliativo
- Lesão do nervo pela agulha - T. paliativo

**DIRECTRIZES DO SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA PARA ANESTESIA
LOCO-REGIONAL EM PEDIATRIA
Bloqueio do Nervo Ciático**

Fernandes J, Rocha T, Peixer I, Lopes F, Castanheira C
Serviço de Anestesiologia - Hospital Dona Estefânia.
Reunião de Serviço de Anestesiologia. Novembro 1997

RESUMO: : Após revisão da farmacologia dos anestésicos locais (A.L.), os autores elaboraram as directrizes do Serviço de Anestesiologia para anestesia loco-regional em pediatria, nomeadamente, para Bloqueios dos membros superior (plexo braquial) e inferior (ciático e femoral). Estas directrizes respeitam o seguinte esquema: -Indicações e Contra-indicações (C.I.); -Correcta execução da Técnica; -Fármacos e Doses do anestésico local a injectar; -Complicações e seu tratamento. Deste modo, salientam:

Bloqueio do Nervo Ciático

Indicações:

- Cirurgia do membro inferior
- Geralmente associado como complemento do bloqueio femoral.

Contra-indicações:

- Alterações anatómicas
- Severa patologia sistémica
- Hipersensibilidade aos A.L.

Técnica:

Abordagem Anterior: decúbito dorsal, membro em ligeira abdução e rotação externa. Traça-se uma linha entre o púbis e espinha ilíaca ântero-superior, uma outra paralela partindo do grande trocânter e outra perpendicular na união do 1/3 interno e 2/3 externos. Sendo a punção no cruzamento da 2ª e 3ª linha rasando o pequeno trocânter até obter parestesia ou contracção muscular. **Abordagem Posterior:** decúbito lateral sobre o lado contra-lateral e flexão da anca a 90°. local da punção situa-se a meia distância de uma linha traçada entre o grande trocânter e o ponto mais distal do cóccix, com agulha perpendicular à pele, até obter parestesia ou contracção muscular.

Fármacos/Doses:

- Lidocaína 1% c/ adrenalina
- Bupivacaína 0,25%
(entre 0,75ml/Kg até 22,5 ml dose total)

Complicações: Irrelevantes.

Santos L, Cenicante T, Candeias J, Rocha T, Moniz A
 Serviço de Anestesiologia do Hospital de Dona Estefânia
 Reunião do Serviço de Anestesiologia. 1997

RESUMO: Os autores procederam a um estudo comparativo de três protocolos de pré-medicação anestésica, designados por mistura D, E, e F distribuídos respectivamente pelos Serviços 5, 3 e 4. Esta mistura consistiu na utilização de uma benzodiazepina (Midazolam) com um tranquilizante major (Droperidol), no caso das misturas D e E (embora em concentrações diferentes) e uma benzodiazepina isoladamente na mistura F; adicionou-se xarope de groselha aos fármacos utilizados, de modo a permitir uma boa aceitação "per os".

Foram avaliados os seguintes parâmetros: - grau de sedação (escala de Ramsay) à chegada ao Bloco Operatório; - grau de colaboração para o tipo de Indução Anestésica (Inalatória / Endovenosa); - tempo de Indução.

Da análise dos resultados, respeitante a um período de 5 meses (Junho a Outubro) salientamos:

- Elevado grau de adesão por parte dos doentes e familiares.
- Grande percentagem dos doentes foram incluídos no nível II de sedação da escala de Ramsay, independentemente do tipo de mistura; no entanto a mistura D foi a que proporcionou níveis de sedação mais elevados (maior concentração de Droperidol)
- Em virtude do grau de sedação obtido, houve melhor colaboração na Indução Endovenosa assim como na Indução Inalatória. No entanto notou-se um aumento significativo no número de induções endovenosas com provável repercussão nos níveis de poluição no Bloco Operatório.
- Salienta-se igualmente uma redução significativa no tempo de indução anestésica.

CONCLUSÃO: Com a instituição da pré-medicação anestésica a todos os doentes incluídos no protocolo e propostos para cirurgia electiva, foi possível atingir os objectivos pretendidos, nomeadamente:

- Redução da ansiedade, permitindo uma experiência menos traumatizante para doentes e familiares, contribuindo para uma maior humanização e qualidade nos serviços prestados;
- Aumento da percentagem de induções endovenosas, possibilitando uma provável melhoria das condições ambientais no Bloco Operatório;
- Diminuição do tempo de indução anestésica, aumentando assim a rendibilidade do Bloco Operatório.

PÓLIPO DA URETRA POSTERIOR

A propósito de um caso clínico

Silva T, Rodrigues M, Furtado J

Serviço de Imagiologia do Hospital de D. Estefânia

7º Curso de Radiologia Pediátrica. Hospital Pediátrico de Coimbra. Março 1997

RESUMO: INTRODUÇÃO - Os pólipos do aparelho urinário são entidade rara e benigna, quase exclusivos do sexo masculino, tendo sintomatologia de apresentação em que predominam a hematuria e a obstrução urinária de grau variável.

Localizam-se com maior frequência na uretra posterior. A urografia de eliminação (U.E.) e a cistouretrografia miccional (C.U.M.) de alta qualidade, bem como o emprego frequente da ecografia em Pediatria, têm levado a mais eficaz e rápido reconhecimento da situação, cujo tratamento consiste na excisão da lesão, não estando descritas recidivas.

Os autores apresentam um caso de pólipos da uretra posterior numa criança do sexo masculino com dois anos de idade, diagnosticado por ecografia e cistouretrografia miccional. Através da literatura consultada, são apresentados dados epidemiológicos, anátomo e histopatológicos, clínicos, de investigação imagiológica, de tratamento e prognóstico desta situação clínica rara.

Registaram-se nos últimos 3 anos, 2 casos no HDE.

Soares E., Barrueco C.

Serviço de Imagiologia - Hospital de Dona Estefânia

7º Curso de Radiologia Pediátrica - Auditório do Centro Hospitalar de Coimbra. Março de 1997

RESUMO: OBJECTIVO: Contributo das novas técnicas de Imagem no estudo da tuberculose na criança.

MATERIAL E MÉTODO: Estudo retrospectivo de 7 anos (1990-1996), de exames Imagiológicos de doentes com tuberculose internados no Serviço de D. Infecto-Contagiosas (foram revistos 50 processos), e estudo retrospectivo de 5 anos (1990-1994), de doentes com tuberculose internados nos Serviços de Pediatria Médica, Pediatria Cirúrgica, ou seguidos na Consulta externa de Pneumologia (290 processos).

DISCUSSÃO: A Tuberculose é uma doença multissistémica, com formas de apresentação variáveis.

Tuberculose Pulmonar

A Radiografia simples do Tórax, é o exame de 1ª linha na abordagem de patologia torácica, podendo ser demonstrativa de lesão do parênquima pulmonar, adenopatia e derrame pleural ou pericárdico.

A TC, permite uma melhor definição do mediastino, do parênquima pulmonar, da pleura e do pericárdio, e está indicada sempre que existam dúvidas na interpretação do radiograma simples, ou na suspeita de complicações.

A RM é um bom método na demonstração de adenopatias, porém o seu elevado custo limita a sua utilização.

A Ecografia é um bom método alternativo na caracterização e no controle evolutivo de derrames pleurais e pericárdicos, reduzindo a exposição à radiação ionizante.

Tuberculose SNC

Os exames que permitem melhor definição das lesões intracranianas são a TC e a RM, esta última com a vantagem de melhor definição das estruturas anatómicas, possibilidade multiplanar de imagem e de não utilizar radiação ionizante.

Tuberculose Abdominal

A Ecografia, método de abordagem da patologia abdominal na criança, permite a detecção de adenopatias, ascite e tuberculomas, podendo também chamar a atenção para espessamento da parede da ansa intestinal.

O Estudo Contrastado do tubo digestivo permite a detecção de lesões ulcerativas da mucosa intestinal e áreas de estenose, sendo as ansas habitualmente mais afectadas o ileon terminal e o cego.

A TC com a vantagem de uma visualização global do abdómen, demonstra adenopatias, peritonite, espessamento de ansas intestinais, do mesentério e do epiploon e a existência de tuberculomas.

Tuberculose Urinária

A tuberculose do aparelho urinário na criança, embora rara, não deve ser esquecida.

A Ecografia permite uma boa definição das lesões do parênquima renal e da parede vesical.

A UIV continua a ser o método que melhor caracteriza a morfologia da árvore excretora renal.

Tuberculose Osteo-Articular

Os exames que melhor caracterizam as lesões do aparelho osteo-articular são: A Radiografia Convencional como método de abordagem; A TC e a RM com a vantagem de melhor definição das lesões ósseas, condrais, articulares e tecidos moles circunjacentes.

CONCLUSÃO: Verificaram-se aspectos pouco habituais na apresentação da doença, nomeadamente na forma abdominal, que nos obrigam a ter sempre presente a hipótese de um diagnóstico de tuberculose.

Os exames Imagiológicos, nomeadamente com o advento de novas técnicas de imagem, utilizados com critério, contribuem para um diagnóstico precoce de tuberculose, uma demonstração mais exacta das lesões e sua verdadeira extensão e, constituem um método auxiliar importante no controlo evolutivo da doença.

QUISTO OVARICO EM LACTENTE A propósito de um caso clínico

Manso N, Silva T, Furtado J

Serviço de Imagiologia do Hospital de D. Estefânia

7º Curso de Radiologia Pediátrica. Hospital Pediátrico de Coimbra. Março 1997

RESUMO: Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 40 dias de vida, sexo feminino, raça branca, que é enviada para o nosso Hospital por massa abdominal de etiologia a esclarecer e com as hipóteses diagnósticas de quisto mesentérico versus quisto de duplicação.

O estudo ecográfico revelou-se de grande importância, dado ter orientado o diagnóstico no sentido de quisto do ovário, o qual se veio a confirmar posteriormente.

Os autores chamam a atenção para o facto do quisto do ovário ser uma entidade que possui um papel primordial no diagnóstico diferencial das formações quistas abdomino-pélvicas nas crianças do sexo feminino pertencentes a este grupo etário.

PSEUDO-QUISTO PANCREÁTICO NO LACTENTE A propósito de um caso clínico

Silva T, Nunes A, Furtado J, Soares E

Serviço de Imagiologia do Hospital de D. Estefânia

7º Curso de Radiologia Pediátrica. Hospital Pediátrico de Coimbra. Março 1997

RESUMO: Os autores apresentam um caso clínico de uma criança de 11 meses de idade, sexo masculino, raça branca, com história de febre, intolerância alimentar e aumento do volume abdominal, com cerca de 1 mês de evolução. É transferida para o nosso hospital para esclarecimento do quadro clínico e o diagnóstico foi sugerido pelos exames imagiológicos efectuados.

Através da literatura consultada, é apresentada uma breve revisão teórica acerca desta entidade clínica rara.

Registaram-se nos últimos 5 anos, 4 casos no HDE.

Martelo H., Carneiro R.

Acta Radiológica Portuguesa - Vol. IX, nº 35, pág. 51-58. Jul.-Set. 97

RESUMO: Descrevem-se três casos clínicos, 2 teratomas sacro-coccígeos e 1 abscesso pélvico, diagnosticados num período de três meses, no Serviço de Imagiologia do Hospital Dona Estefânia.

CASO 1

RN, 1 dia, sexo masculino, L.I.G., com diagnóstico pré-natal de massa quística na região sagrada. Ao exame objectivo a massa apresenta coloração arroxeadada, consistência mole e transluminação +. H.D. - Meningocele.

A U.S. revela volumosa formação quística pura na região sagrada (+/- 30 cm), coexistindo extensão intra-pélvica que se insinua entre o recto e a coluna sagrada, compatível com teratoma quístico. Não são visualizadas calcificações.

CASO 2

RN, 1 dia, sexo masculino, baixo peso à nascença, com diagnóstico pré-natal de massa na região sagrada. O exame objectivo mostra volumoso L.O.E. sagrada, de consistência dura.

A ecografia documenta L.O.E. heterogénea de predomínio sólido, com +/- 25 cm e apresentando extensão intra-pélvica de localização pré-sagrada.

H.D. - Teratoma sacro-coccígeo.

CASO 3

F.C.F., 10 anos, sexo masculino, submetido a apendicectomia há 5 dias com evolução clínica desfavorável traduzida por picos febris, prostração e disúria.

Palpação abdominal dolorosa desde há 2 dias.

Ecograficamente encontra-se L.O.E. na F.I.D. de grandes dimensões +/- 20 cm, heterogénea com componente líquido e sólido, de limites mal definidos e fazendo contacto com a bexiga. Identificam-se imagens hiperecogénicas com cone de sombra em "cauda de cometa" sugerindo a presença de ar. Os achados imagiológicos conduziram ao diagnóstico de abscesso pós-apendicectomia.

A propósito destas situações, as autoras fazem uma revisão sucinta, da diversa patologia encontrada na criança que se manifesta clinicamente por massa pélvica. Documentam o presente trabalho com icnografia obtida no Arquivo do referido Hospital, salientando a importância da imagiologia na avaliação diagnóstica destas massas.

A US, a TC e a RM, são actualmente, os meios imagiológicos utilizados na abordagem diagnóstica de uma massa pélvica. Estes estudos devem ser conjugados com dados clínico-laboratoriais, e em situações particulares, complementados com estudos isotópicos.

A divisão da cavidade pélvica por compartimentos anatómicos, permite localizar e definir, com uma maior precisão, o órgão ou estrutura de origem, responsável pela tradução física de massa pélvica. Das técnicas de imagiologia ao nosso dispôr, salientamos a ultrasonografia (U.S.), pois trata-se de uma técnica, facilmente exequível, inócua e pouco onerosa. A U.S. é, além de tudo, altamente sensível no diagnóstico de lesão ocupando espaço na cavidade pélvica, razão pela qual é hoje considerada o método de primeira escolha na marcha diagnóstica de uma massa pélvica na criança.

TORÇÃO DA HIDÁTIDE A propósito de um caso clínico

Silva T, Manso N, Furtado J, Soares E

Serviço de Imagiologia

Hospital de Dona Estefânia

Curso pós graduado de Imagiologia e Radiologia de Intervenção do Aparelho Urinário. Outubro 1997

RESUMO: Os autores apresentam um caso clínico de um lactente do sexo masculino, 4 anos, raça caucasiana, que recorre ao nosso serviço de Urgência por queixas de dor escrotal com um dia de evolução.

O exame ecográfico forneceu-nos dados característicos de torção da hidátide.

Nos últimos 5 anos, registaram-se cerca de 10 casos/ano no H.D.E..

VALVULAS DA URETRA POSTERIOR A propósito de um caso clínico

Silva T, Furtado J, Soares E

Serviço de Imagiologia

Hospital de Dona Estefânia

Curso pós graduado de Imagiologia e Radiologia de Intervenção do Aparelho Urinário. Outubro 1997

RESUMO: Os autores apresentam um caso clínico de um lactente do sexo masculino, raça caucasiana, que nos é enviado de um Hospital Distrital para esclarecimento de um quadro de insuficiência renal.

A ecografia levantou a hipótese de se estar em presença de um caso de válvulas da uretra posterior, tendo este diagnóstico sido confirmado por cistouretrografia miccional.

Nos últimos 5 anos, registaram-se cerca de 5-6 casos/ano no HDE.

Loureiro V, Matos V
Directora do Serviço de Patologia Clínica: Dra. Conceição Campello.
Reunião Geral do Hospital D. Estefânia. Fevereiro 1997

RESUMO: Foi efectuada a análise retrospectiva de algumas imunoserologias efectuadas no Serviço de Patologia Clínica do H.D.E. - secção de Imunologia, no período de 2 anos - 1995 e 1996.

Foram estudadas serologias e pesquisas de antigénios que ajudam no diagnóstico de: algumas infecções respiratórias; hepatites, infecções agudas a CMV/EBV e infecções pelo vírus da imunodeficiência humana.

Os agentes respiratórios estudados foram o *Mycoplasma pneumoniae*, a *Chlamydia trachomatis* e vírus (sincicial respiratório, adenovírus, influenza A e B e Parainfluenza 1, 2 e 3). Dentro dos agentes respiratórios estudados encontramos um predomínio dos vírus tanto no ano 1995 (70%) como no ano 1996 (51%). Positividade esta conseguida à custa do vírus sincicial respiratório. Quanto aos outros agentes estudados encontramos uma positividade de 22% vs 30% para o *Mycoplasma pneumoniae* e de 8% vs 19% para a *Chlamydia trachomatis* nos anos 95 e 96 respectivamente. Procedeu-se ao estudo da distribuição sazonal e por Serviços, destes agentes.

Em relação às hepatites, encontramos na população pediátrica estudada, cerca de 51% de hepatites B; 29% de hepatites A; 19% de hepatites C e 1% de hepatite Delta, nos 2 anos. O perfil de marcadores de hepatite B, mais frequente foi de AgHBs (+) com AgHBe (-). A distribuição destas hepatites por Serviços é muito heterogénea, consoante o tipo de hepatite.

Nas infecções agudas a CMV e EBV encontramos uma prevalência de 2,7% vs 3,2% para o CMV e 9,7% vs 9,1% para o EBV nos anos 95 e 96 respectivamente. Foi feito o estudo da distribuição destas infecções virais por Serviços.

Nas serologias para o vírus HIV, encontramos uma prevalência de 1,5% vs 1,1% respectivamente em 95 e 96. Da população pediátrica estudada: (4 RN e 9 crianças com média de idades 2,5 A), todos tinham serologia positiva (confirmada por " Western Blot ") para o HIV1. Estas crianças estavam distribuídas por múltiplos e variados Serviços.

Discutem-se os resultados deste estudo comparativamente, com outras casuísticas efectuadas em populações semelhantes.

PESQUISA DE STREPTOCOCCUS GRUPO A NO EXSUDATO FARINGEO

Miranda M L, Peres I

Laboratório de Patologia Clínica. Hospital D. Estefânia - Lisboa

III Jornadas de Actualização. Análises Clínicas e Saúde Pública. Centro Hospitalar de Coimbra.

Março 1997

RESUMO: A pesquisa de Streptococcus grupo A é de extrema importância uma vez que é a causa mais comum de faringites, com a morbidade mais alta nas crianças.

As crianças em idade escolar podem adoecer gravemente com febre, amigdalites, adenites cervicais e faringites.

Após faringites causadas por Streptococcus grupo A, as doenças streptocócicas tais como febre reumática e glomerulonefrites podem ocorrer na ausência de tratamento.

A detecção rápida seguida da imediata administração de antibióticos é a melhor escolha de tratamento.

Foram estudados 80 exames faríngeos de doentes vindos à urgência do nosso Hospital com diagnóstico de faringite-amigdalite. A colheita foi feita em duplicado tendo sido efectuado um exame cultural (sementeira em meio gelose de sangue de carneiro com suplemento antibiótico - ANC) e um exame por imunoensaio da outra zaragatoa.

O exame cultural foi incubado a 35° C com 5% de CO₂ durante 24 horas.

Na presença de colónias B - hemolíticas foi feito isolamento e confirmação serológica do grupo.

O imunoensaio utiliza uma membrana revestida por anticorpo que captura o antígeno do Streptococcus do grupo A directamente da zaragatoa.

Foram estudados 80 exsudados tendo sido 10 positivos para pesquisa de antígenos e 7 positivos no exame cultural. Os discordantes foram 2 em que o Antígeno foi negativo e o cultural foi positivo e 3 em que sucedeu o inverso.

A média de idade dos nossos doentes foi de 5 anos.

Embora o número de doentes estudados não fosse muito extenso podemos verificar que obtivemos mais resultados positivos na pesquisa de antígenos que nos exames culturais. É também de referir que obtivemos um resultado positivo com Antígenos 48h antes do resultado do cultural, o que antecipa o início da terapêutica.

Loureiro V, Matos V, Nogueira J A, Rosado-Pinto J
Serviço de Patologia Clínica - H.D.Estefânia
Reunião de Serviço. Abril 1997

RESUMO: A ECP uma das proteínas básicas produzidas pelo eosinófilo activado, é um dos mediadores da inflamação respiratória crónica, mais bem estudados. Esta proteína citotóxica para o epitélio brônquico, segundo vários autores, aumenta após exposição alergénica, permitindo a monitorização da eficácia terapêutica, controlando a transgressão da medicação e o risco de exacerbação nos doentes asmáticos.

OBJECTIVO: Estudo dos níveis de ECP sérico em asmáticos antes da terapêutica e após terapêutica anti-inflamatória.

MATERIAL E MÉTODOS: Estudámos 40 crianças com asma, da consulta de Imunoalergologia, com idades compreendidas entre 4-12 anos (média 7.2). A cada doente foram feitas 3 colheitas ao longo de 2 anos (1ª - s/ terapêutica, 2ª e 3ª pós terapêutica). Uso de tubos "vacutainer SST" - Colheitas. Método FEIA "CAP System". Método t student (comparação de resultados).

RESULTADOS: Comparando os três níveis de ECP sérico de cada doente, encontramos:

47.5% de valores que diminuíram após terapêutica.

35.0% de valores aumentaram após terapêutica.

17.5% de valores estabilizados após terapêutica.

Comparando estatisticamente os valores de ECP das primeiras colheitas com os valores das terceiras colheitas encontramos, excluindo amostras hemolisadas $p=0.0454$ s. Sem exclusão destas amostras obtivemos $p=0.9733$ ns.

CONCLUSÃO: Há diferenças estatisticamente significativas entre os valores de ECP dos doentes sem terapêutica e após terapêutica, se excluirmos amostras hemolisadas. A hemólise da amostra interfere nos níveis de ECP.

CRÍTICA:

1- Este trabalho chama-nos à atenção para a importância da colheita.

2- Nos doentes em que houve subida dos níveis de ECP sérico, pode ter havido transgressão terapêutica.

3- Sentimos necessidade de efectuar mais estudos, para considerar a ECP um bom marcador da inflamação pulmonar crónica de que a asma é o grande exemplo.

FENOTIPO ABO E FACTOR DE VON WILLEBRAND NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Ferreira T, Serra I, Santos H A

Directora de Serviço de Patologia Clínica: Dra Conceição Campello

Reunião do Serviço. Maio 1997

RESUMO: O Factor de Von Willebrand (FVW), é uma proteína plasmática multimérica com ligação covalente ao antigénio dos grupos sanguíneos A e B, estando o grupo O associado a valores mais baixos de FVW.

As autoras investigaram um total de 75 plasmas sendo 51 (30 "fem" / 21 "masc") de crianças sem patologia hemorrágica, inflamatória ou infecciosa e sem medicação, da consulta de ORL e 24 (10 "fem" / 14 "masc") de doentes enviados da consulta de Hematologia para esclarecimento de diátese hemorrágica compatível com Doença de Von Willebrand (VWD).

Em todas as amostras efectuou-se:

Determinação do grupo sanguíneo (Fenotipo), método ID Cards (ID Mycotyping System).

Determinação do antigénio do FVW, pelo método Elisa "sandwich" utilizando anticorpo específico para o FVW (Stago).

Determinação quantitativa da ligação do FVW ao colagénio (CBA), pelo método Elisa, utilizando colagénio de cavalo revestindo as microplacas , o que facilita o diagnóstico diferencial entre VWD1 e VWD2 (Gradipore).

As autoras concluíram que se encontraram valores mais baixos do VWFag e CBA no grupo sanguíneo O, embora as diferenças não fossem estatisticamente significativas.

A prevalência do grupo O na população patológica foi de 62.5% contrastando com a prevalência de 31.4% na população normal estudada.

Agradecimento às Técnicas de Secção de Trombose e Hemostase: Teresa Santos e Isabel Ferreira.

RESISTÊNCIA À PROTEÍNA C ACTIVADA E MUTAÇÃO FACTOR V LEIDEN NUM DOENTE COM TROMBOFILIA

Ferreira T, Santos H A
Secção de Trombose e Hemostase
Reunião de Serviço. Junho 1997

RESUMO: Identificada recentemente (Dahlback, al 1993), a resistência à proteína C activada (APCR) é considerada a causa mais frequente de trombose venosa.

Na sua forma hereditária está associada a uma alteração de factor V da coagulação (mutação Leiden), resultando na substituição da arginina 506 (um dos três pontos da clivagem da proteína C activada), pela glutamina. O teste proposto inicialmente por Dahlback para o diagnóstico da APCR (baseado no tempo de tromboplastina parcial activada) foi posteriormente modificado pela diluição da amostra em plasma deficiente em factor V, o que melhorou a sua sensibilidade como teste "screening" da mutação Leiden para 100%, estando a determinação a partir do DNA genómico indicada como teste confirmatório.

Caso Clínico

Doente de sexo masculino, 14 anos de idade, de etnia cigana, com imunodeficiência adquirida e vários internamentos neste hospital por intercorrências da sua doença de base. Em 1996, fez o 1º episódio trombótico com trombose da veia cava inferior. Seguiram-se vários outros internamentos, e em fevereiro de 1997 foi novamente internado por trombose da veia renal. Aplicado o protocolo laboratorial da Secção para trombofilia obtiveram-se os seguintes resultados:

Contagem de plaquetas, PT, aPTT, TT, Fibrinogénio, FII, Factor V, Factor VII, Factor VIII, Factor IX, Factor X, Factor XII, A'III, Cofactor II da heparina, Proteína C, Plasminogénio e anticorpos anticardiolipina dentro dos valores de referência.

Proteína S total - 60% vr 70 a 130%

Proteína S livre antigénica - 51% vr 70 a 130%

Proteína S livre funcional - 50% vr 70 a 130%

C4b - BP - 140% vr 68 a 140%

Resistência à proteína C activada (diluição 1:5 em plasma deficiente em factor V)

Ratio 1,6 vr 2 a 5

PAI-1 - 22,4 μ ml vr <10

Ac antifosfolípidos - 7,8 PLml Borderline 5 a 15

Ac antiB2glicoproteína I IgA > 86,9 Uml

IgG > 120 Uml } vr < 10

IgM < 10 Uml

Perante o teste de APCR alterado, solicitou-se ao Instituto Ricardo Jorge (Dr Desdo David) pesquisa da mutação Leiden do factor V. Resultado: doente portador da mutação factor V Leiden em heterozigotia.

Efectuou-se o estudo familiar (pai, mãe, irmãos), com os seguintes resultados:

PS funcional, livre antigénica e total antigénica dentro dos valores de referência para todos os familiares. Aguardamos o estudo do ADN genómico do pai e mãe do doente.

Em conclusão, sugerimos tratar-se de um doente portador da mutação Leiden para o factor V em heterozigotia a qual, potenciada por outros factores de risco presentes, teria determinado os episódios trombóticos em idade jovem.

Agradecimento às Técnicas de Secção de Trombose e Hemostase: Teresa Santos e Isabel Ferreira.

REPLACEMENT OF METHICILLIN-RESISTANT STAPHYLOCOCCUS AUREUS (MRSA) CLONES IN A PAEDIATRIC HOSPITAL IN LISBON (PORTUGAL)

Sanches I^{1,2}, Sá-Leão R¹, Dias D¹, Peres I³, Barros R M³, De Lencastre H^{1,2}

¹Instituto de Tecnologia Química e Biológica, Universidade Nova de Lisboa, Portugal

²Faculdade de Ciências e Tecnologia, Universidade Nova de Lisboa, Portugal

³Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal ; ⁴The Rockefeller University, New York, USA.

RESUMO: One hundred and eighty six isolates of *Staphylococcus aureus* were collected from a 500-bed paediatric hospital in Lisbon (Hospital Dona Estefânia) during the period of 1992-95. Forty-one representative MRSA isolates were analysed by a combination of methodologies based on the polymorphisms of *Cla*I-restriction digests after hybridisation with two probes (*mecA* gene and transposon Tn554) and by *Sma*I macro restriction profiles resolved by pulsed-field gel electrophoresis (PFGE) followed by hybridisation with the *mecA* probe. The forty-one MRSA isolates were included into seven clonal types. The majority of the strains of 1992 were *Cla*I type II, had no Tn554 insertions and shared a common PFGE pattern B. This clone II::NH::B decreased in 1993-94 to 50% and to 47% in 1995 and it is not very common in all the Portuguese Hospitals analysed so far. During 1993-95 the increase of another clone was detected. This MRSA clone, defined as I::E::A, represented 36% of the isolates in 1993-94 and 33% in 1995. The same clone (epidemic Iberian Clone) has already been found to be widely spread in several hospitals of Portugal and Spain. Two of the strains collected during 1995 belonged to two new *Cla*I-*mecA*::Tn554 polymorphs which were defined as XII::x and XV::NH. The present study showed that in Hospital Dona Estefânia, the dominant clone present in 1985, (III::alpha::A), was replaced in 1992-95 by two distinct clones, II::NH::B and I::E::A. The clonal replacement of II::NH::B by I::E::A could be caused by antibiotic pressure which could select more resistant bacteria. In fact, strains of clone II::NH are more susceptible to macrolides than isolates from clone I::E::A.

ANTIMICROBIAL RESISTANCE AND PLASMID PROFILES OF *Klebsiella pneumoniae* ISOLATED FROM NOSOCOMIAL INFECTIONS IN A PEDIATRIC HOSPITAL IN LISBON, PORTUGAL

Barros R.M., Peres I., Cabrita J., Oleastro M., Pires I.
Serviço de Patologia Clínica do Hospital de Dona Estefânia.
Congress of "Sepsis in ICU", Maastrich, June 1997

RESUMO: OBJECTIVES - The aim of this study is to define the source of 2 clusters of *K.pneumoniae* nosocomial infections in 2 Intensive Care Units (ICU) in a Pediatric Hospital in Lisbon. The characterization of the *K.pneumoniae* was made in order to: 1 - Evaluate the prevalence of Multi Drug Resistant (MDR) strains; 2 - Correlate the antimicrobial resistance and plasmid profiles.

SUBJECTS - We studied 8 patients from the Newborn ICU and 3 from the Pediatric ICU who had positive bacteriologic exams to *K.pneumoniae*.

METHODS - A total of 13 *K.pneumoniae* were studied isolated from different products. Antimicrobial susceptibility testings were performed by the disc diffusion method to 15 antibiotics and MICs were determined by the Epsilon meter Test. Screening of DNA plasmids by the alkaline lysis method was performed in all those strains.

RESULTS - All of the strains isolated were resistant to amoxicillin, carbenicillin, erythromycin and claritromycin. More than half (53.8%) were resistant to amoxicillin + clavulanate, 46.8% to cefalotin and tetracyclin, 30.8% to chloramphenicol and 23.1% to gentamicin and cotrimoxazol. All the strains were sensitive to cefotaxime, imipenem and ciprofloxacin. This antibiotic presented the highest "in vitro" activity. 7 isolates (53.8%) were simultaneously resistant to 6 of 15 antibiotics tested and 3 of them (23.1%) were resistant to 10 of those antibiotics. 11 isolates (84.6%) harboured plasmids (sized from 3.7 to 32.3 Kb) presenting 4 different plasmid profiles.

CONCLUSIONS - The prevalence of resistant strains to macrolides, tetracyclin, chloramphenicol and the 1st generation of B-lactam antibiotics is very high. MDR strains were very frequent. Antimicrobial resistance profile and plasmid profile proved to be good epidemiological markers contributing to define clusters of infection, to suggest the infection pathway and to differentiate non epidemic isolates. This study reinforces the importance of nosocomial infection as a source of mortality and morbidity in ICU, with the use of more potent and more expensive antibiotics that select strains more and more resistant. It reinforces the importance of following aseptic norms, cleaning and disinfection of material and equipment norms and a prudent use of antibiotics.

PREVALÊNCIA DE ANTICORPOS HGV NUMA POPULAÇÃO INFANTIL COM HEPATITE C

Loureiro VP, Matos V

Serviço de Patologia Clínica, Secção de Imunologia. H.D.Estefânia.

Reunião de Serviço. Outubro 1997

RESUMO: INTRODUÇÃO: Segundo o "Center Disease Control", existem mais de 20% de hepatites pós transfusionais e comunitárias não documentadas. A descoberta dum novo Flavivirus designado como vírus da hepatite G ou GBV-C, sequenciado a partir de soros de doentes com hepatite crónica não ABCD e E, veio trazer nova esperança na identificação de várias hepatites cuja etiologia permanece desconhecida. A maior parte dos autores atribui-lhe doença subclínica sem evidencia bioquímica e histológica de doença hepática, havendo alguns que associam o vírus a hepatites agudas, crónicas e fulminantes. Pensa-se que as vias de transmissão são as mesmas do vírus da hepatite C, sendo a coinfeção destes dois frequente.

Estudos feitos em doadores mostram uma prevalência superior ao vírus C (2% contra 0.6%), sendo a prevalência em grupos de risco grande (38%).

OBJECTIVO: Estudo da prevalência do anti-HGV numa população infantil com hepatite C e num grupo de doadores adultos.

POPULAÇÃO E MÉTODOS:

- Grupo I - 60 crianças com hepatite C

Idades 0-17 anos. Período 1994/97

- Grupo II - 46 doadores adultos.

Pesquisa de anti-HGV (anti-E2), por método ELISA - sistema biotina avidina.

Critério de positividade Abs > 0.26

RESULTADOS:

- Grupo I - 56 amostras Abs < 0.26

- 2 " Abs-0.262/0.263-----3.33% Zona cinzenta

- 2 " Abs-1.004/0.369-----3.33% Positivos

- Grupo II - 45 amostras Abs < 0.26

- 1 " Abs-0.439-----2.17% Positivos

CONCLUSÕES:

1- Não encontramos no estudo de prevalência do anticorpo anti-HGV, diferenças significativas entre os dois grupos.

2- O método ELISA utilizado mostrou percentagem razoável (3.33%) de amostras que caem na zona cinzenta, embora só observada no grupo com hepatite C.

CRÍTICA:

O grupo controlo estudado corresponde a uma população etária diferente do grupo de risco.

O método ELISA utilizado, quando aplicado a uma população com hepatite C, não permite separar nitidamente as amostras positivas das negativas.

ANALIZADOR DA FUNÇÃO PLAQUETÁRIA - PFA-100
Avaliação Preliminar em Doentes Pediátricos

Serra I, Santos H

Serviço de Patologia Clínica, Secção de Trombose e Hemostase - Reunião de Serviço. H.D. Estefânia
Dezembro 1997

RESUMO: INTRODUÇÃO - A determinação do tempo de hemorragia (T.H.) para avaliação da diátese hemorrágica (D.H.) da criança, apresenta frequentemente problemas, principalmente quando se torna necessário repetir o teste ou determinar valores de referência na população normal.

O PFA-100 é um analisador da função plaquetária, baseado no princípio descrito por M.A.A.Kratzer e G.V.R. Born em 1985 e na tecnologia do Thrombostat 4000.

Mede o tempo de oclusão (T.O.) de uma pequena abertura centrada numa membrana revestida por colagénio e epinefrina (Col/Epi) ou colagénio e adenosina-5-difosfato (Col/ADP) para excluir alterações provocadas pelo ácido acetil salicílico (AAS), confirmando a disfunção plaquetária.

OBJECTIVO - Avaliação preliminar da correlação entre o T.H. e T.O. em indivíduos com história de diátese hemorrágica. Estabelecimento de um grupo controlo normal para o T.O. (Col/Epi) e (Col/ADP).

MATERIAL E MÉTODOS: Utilizou-se sangue total citratado em dois grupos de doentes:

Grupo I - 23 doentes com história pessoal e/ou familiar de Diátese Hemorrágica para esclarecimento da mesma.

Grupo II - Controlo - 23 indivíduos enviados ao laboratório, para avaliação pré operatória, sem história pessoal / familiar de Diátese Hemorrágica, sem doenças conhecidas e sem ingestão de medicamentos nos 10 dias anteriores à colheita.

Foram efectuados no grupo I, T.H. e T.O. e no grupo II T.O.

MÉTODO - T.H. método de Ivy modificado (Surgicut).

T.O. (Col/Epi e Col/ADP), sistema PFA-100.

RESULTADOS: Grupo I - 6 dos 23 doentes estudados apresentaram T.H. aumentado e T.O. (Col/Epi e Col/ADP) aumentado; 1 doente apresentou T.H. normal com T.O. aumentado em ambos os "cartuchos". Os restantes 15 doentes tiveram ambos os testes normais. No grupo II - Controlo - obtiveram-se os seguintes valores:

Col/Epi---101 s - a - 164 s; Valor Referência (96---170 s)

Média - 138 s

Col/ADP---71 s - a - 115 s; " (71---114 s)

Média - 89.9 s

CONCLUSÕES: Trata-se de um sistema simples, rápido, de fácil manejo, automático, adaptável à rotina, utilizando sangue total anticoagulado e um volume pequeno de amostra (800ul).

Observou-se T.O. aumentado em todos os indivíduos com T.H. aumentado. Os T.O. do grupo controlo coincidiram com os valores de referência fornecidos pelo fabricante.

CRÍTICA: A valorização do interesse clínico deste sistema, necessita da determinação de um maior número de amostras e depende da correlação entre os T.O. obtidos, a história clínica do doente e os resultados de outros testes de função plaquetária.

PROTOCOLO DE OBSERVAÇÃO DOS MEMBROS INFERIORES

Claro S, Soudo A

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital de Dona Estefânia

Reunião Clínica do Serviço de Medicina Física e de Reabilitação. Janeiro 1997

RESUMO: Protocolo proposto num curso sobre análise da marcha em Dublin no ano de 1996, por Jean Stout e que foi adaptado ao Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, com o objectivo de uniformizar a avaliação dos membros inferiores em crianças com paralisia cerebral. Trata-se de um elemento vital na interpretação analítica da marcha, proporciona informação acerca da deformidade estática, necessária à compreensão da deformidade dinâmica. Permite ainda avaliar as diferenças relacionadas com grau de força e controle motor selectivo, tônus muscular, grau de deformidade e/ou contractura muscular, torção e/ou deformidade fixas do pé, equilíbrio e posturas em pé.

ESTUDO ESTATÍSTICO DE REABILITAÇÃO RESPIRATORIA NO SERVIÇO DE MR DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Pedreira A, Condeço B, Dias H, Teixeira A
Serviço de Medicina Física e de Reabilitação
Reunião do Hospital de Dona Estefânia. Maio 1997

RESUMO: Existe a noção de que a reabilitação respiratória ocupa um lugar de relevo nas consultas de Fisiatria do Hospital de Dona Estefânia.

Com o objectivo de quantificar essa realidade, procedeu-se à revisão casuística dos anos de 1993, 1994 e 1996.

Foram consultados todos os processos clínicos inscritos para consulta de 1ª vez, constituindo o universo de estudo, todos os doentes com indicação para a reabilitação respiratória.

Tentou-se caracterizar a população assim abrangida quanto à idade, sexo, raça, área de residência, proveniência, local de trabalho, motivo de consulta e incidência das diferentes patologias.

Da análise dos dados colhidos salienta-se: 1) A faixa etária mais representativa situa-se no 1º ano de vida, especialmente entre os 2 e os 6 meses; 2) Os doentes vêm referenciados das enfermarias hospitalares em 66,7% dos casos e das consultas em 33%; 3) Os tratamentos são efectuados em 84,8% no Serviço de Fisiatria, enquanto que 14,6% são referenciados para centros convencionados; 4) Como patologia que motiva a consulta destaca-se a bronquiolite, a pneumonia e a asma em 75% dos casos observados.

AVALIAÇÃO DO DESENVOLVIMENTO EM CRIANÇAS COM FENDA PALATINA / FENDA LABIAL

Ribeiro M I, Cary M C.

Serviço de Medicina Física e Reabilitação

Congresso de Cirurgia Pediátrica. Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica.

RESUMO: As autoras apresentam um estudo sobre 101 crianças com malformações congénitas da linha média (fenda palatina / fenda labial), observadas em consulta multidisciplinar de "Fendas" e na consulta de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital D. Estefânia.

Fez-se a avaliação do desenvolvimento destas crianças baseada no teste de Ruth Griffiths e efectuada no Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital D. Estefânia.

Deste estudo, as autoras concluíram não haver uma maior incidência de atraso de desenvolvimento nestas crianças em relação à população em geral, desde que não apresentassem outras malformações ou patologias concomitantes.

De realçar a importância de um programa de terapia da Fala atempadamente, de modo a facilitar a integração destas crianças no meio escolar.

Costa M J

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação - Hospital de D. Estefânia.

5º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e de Reabilitação.

Guimarães, Novembro 1997

RESUMO: A autora apresentou um estudo estatístico sobre dados epidemiológicos e de tratamento fisiatríco em crianças com queimaduras internadas na Unidade de Queimados e posteriormente tratadas em ambulatório no período compreendido entre Abril 1987 e Outubro de 1997.

Nesse estudo ficou apurado que 55,6% das crianças queimadas e internadas na Unidade de Queimados do H.D.E. estavam na faixa etária do 2º e 3º anos de vida; 95% dos acidentes eram acidentes domésticos; nos 3 primeiros anos de vida os escaldões (água, leite, sopa, chá, café, e outras) e as queimaduras eléctricas foram os agentes etiológicos mais frequentes; nas crianças com mais de 4 anos de idade o fogo (no vestuário, substâncias inflamáveis, explosões) foi o principal causador das queimaduras.

Na 2ª parte do estudo a autora abordou as principais diferenças entre as queimaduras ocorridas em crianças versus adolescentes e adultos, salientando a razão da maior exuberância das cicatrizes hipertróficas ocorridas nas crianças e a importância do seu tratamento precoce e preventivo.

Na 3ª parte do estudo a autora abordou os principais pontos de intervenção da equipa de reabilitação durante o internamento e no ambulatório.

Terminou a exposição do trabalho com a abordagem de algumas particularidades no tratamento de reabilitação da criança queimada.

ELECTROMIOGRAFIA O início e as dificuldades

Soudo A
Serviço de Medicina Física e Reabilitação
Reunião Geral do Hospital D. Estefânia. Dezembro 1997

RESUMO: Após a apresentação dos fundamentos do exame electromiográfico (EMG) e da enunciação dos diversos passos que o compõem (velocidades de condução nervosa, EMG de detecção, estudo da junção neuro-muscular), foi feita uma ilustração global dos aspectos que podem ser obtidos, tantos nos exames normais como naqueles que revelam patologia.

Seguiu-se a descrição da casuística disponível:

- 46 exames realizados em crianças - 5 *floppy infants*, 8 HSMN, 6 mononeuropatias, 3 sind. Guillain-Barré, 9 sequelas de parésia obstétrica do plexo braquial 1 *myasthenia gravis*, 5 suspeitas de miopatia, 1 dermatomiosite e outros.

- 18 exames realizados em adultos - 10 mononeuropatias, 1 radiculopatia, 1 HSMN e 6 progenitores de crianças HSMN.

Foi justificada a proposta que este exame seja regularmente pedido em situações menos óbvias, designadamente pé boto, artrogripose múltipla congénita e parésia obstétrica do plexo braquial, para despiste etiológico e estratégia terapêutica.

Blanco A, Claro S

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital de Santo António dos Capuchos
Reunião Clínica do Serviço de Medicina Física e Reabilitação - Dezembro 1997

RESUMO: As autoras apresentaram dois casos clínicos, de amputados dos membros inferiores, em tratamento no Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital de Santo António dos Capuchos (Ginásio de amputados).

O primeiro caso, trata-se de um jovem de 20 anos de idade, com amputação de etiologia traumática, nível transfemural com complicações de cirurgia de revascularização prévia à amputação e fractura-luxação punho direito (trans-escafo-perilunar), observado ainda enquanto internado no H.S. Lázaro.

O segundo caso, trata-se de um biamputado transtibial, em cirurgia simultânea, tendo sido feito estudo prévio do nível ideal de amputação através da medição da pressão transcutânea de oxigénio dos membros inferiores (TCPO₂) efectuada no Serviço de Medicina Física e Reabilitação do Hospital de Santo António dos Capuchos. Doente de 72 anos de idade, com antecedentes de H.T.A. e D.M.N.I.D. e pés botos de etiologia mal esclarecida, que desde há 12 anos deambulava apenas em cadeira de rodas, e que tinha sido observado no C. M. Reabilitação em Alcoitão, não tendo sido protetizado.

Prescreveu-se a terapêutica de reabilitação neste Serviço e no decorrer desta fez-se a avaliação da capacidade de uso, com próteses provisórias, nos dois casos. Pormenorizou-se a história clínica, o programa terapêutico, a descrição da prescrição protética e avaliação dos resultados funcionais com próteses definitivas.

As apresentações foram documentadas com meios audiovisuais (slides e transparências).

AValiação DO DESENVOLVIMENTO EM CRIANÇAS COM FENDA PALATINA/FENDA LABIAL

Portugal I, Cary C

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do HDE

Apresentado no Congresso de Cirurgia Pediátrica. Porto, Novembro 1997

RESUMO: As autoras apresentam um estudo sobre 101 crianças com malformações congénitas da linha média (fenda palatina/fenda labial), observadas em consulta multidisciplinar de " Fendas " e nas consultas de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital de D. Estefânia.

Fez-se a avaliação do desenvolvimento destas crianças baseada no teste de Ruth Griffiths e efectuada no Serviço de Medicina física e de Reabilitação do Hospital de D. Estefânia.

Foram considerados os seguintes parâmetros de análise: idade, sexo, tipo de malformação, malformações associadas, alteração na linguagem, programa de terapia da fala e avaliação de desenvolvimento/nível de escolaridade. Em relação à idade as crianças avaliadas pertenciam a uma faixa etária entre os 0 e os 16 anos, com predomínio para as idades compreendidas entre os 1 e os 6 anos (55,4%). Em relação ao sexo 61% eram do sexo masculino. Foram encontradas com fenda palatina 26 crianças, com fenda palatina e fenda labial 36 e 29 apresentavam somente fenda labial.

Apresentavam patologia associada à patologia primária 14 crianças. Das crianças observadas 49 (47%) tinham alterações de linguagem.

Deste estudo, as autoras concluíram não haver maior incidência de atraso de desenvolvimento nestas crianças em relação à população em geral, desde que não apresentassem outras malformações ou patologias concomitantes.

De realçar a importância de um programa de terapia da fala atempadamente de modo a facilitar a integração destas crianças no meio escolar.

Coelho M, Casimiro A, Neves C, Barros D, Ribeiro E, Paulino E, Leite M, Pona N, Pinto S, Prates S, Mendonça T. Hospital de Dona Estefânia
Papoila A. Departamento de Bioestatística e Informática da F.C.M.L.
Prémio BIAL da Medicina Clínica 1996. Publicado em 1997

RESUMO: Este trabalho divide-se em duas partes principais, a primeira partindo da globalidade do panorama das urgências no país, passando pela análise das urgências na criança e caminhando até à dimensão do SU pediátrica de um dos seus hospitais - o Hospital de Dona Estefânia em Lisboa, e a segunda parte incluindo a análise da casuística do SU do Hospital em 1994. Nesse percurso deixam-se as seguintes observações: a "sobrecutilização" dos SU e a "inadequação" da procura não são fenómenos recentes e o relativismo desses conceitos faz pensar que a única medida de comparação é a da "disponibilidade" da oferta, isto é, permite levantar a questão de quem sobrecutiliza o quê? e do que é inadequado a quem?; os actuais SU não podem ser apontados como um grave problema do nosso "Sistema de Saúde" (SS) mas, ao contrário, prestam um serviço inestimável ao país e aos cidadãos, ao garantir uma primeira e frequentemente única consulta, em tempo útil e muito para além da sua própria "adequação", permitindo o tempo e o espaço para que outros sectores do "Serviço Nacional de Saúde" sejam poupados à prova do cumprimento dos objectivos que a filosofia do próprio SS lhes confere; avança o valor de cerca de 2.800.000 urgências anuais nacionais na criança até 15 anos e constata que actualmente mais de metade das crianças que procuram o atendimento urgente no SNS não são assistidas por pediatras ou por profissionais sob sua orientação; encontra um padrão oscilante anual na afluência aos SU, durante os últimos 13 anos, relaciona o tipo de procura com a epidemiologia das doenças infecciosas e identifica e hierarquiza os principais diagnósticos em SU Hospitalares Pediátricos, mostrando que nas duas últimas décadas a patologia do aparelho respiratório, as doenças infecciosas, os "sintomas e sinais mal definidos" e a traumatologia têm constituído os principais motivos de procura; comenta, nas grandes metrópoles, a influência que a abertura de "novos" SU Pediátricos tiveram sobre a os principais SU já existentes e avança previsões sobre a evolução do movimento assistencial de SU abertos recentemente.

Continua a analisar o panorama da urgência pediátrica, orientando depois a sua visão de e para o interior do SU do Hospital de Dona Estefânia (HDE), constatando que: este tem mantido até agora o maior movimento assistencial do país e possui quer um tipo de organização multidisciplinar pediátrico das equipas de urgência, único, quer uma importante capacidade de formação "em exercício"; que nos últimos anos, tem sido confrontado com uma significativa perda de jovens profissionais, motivada pela transferência para as "novas" urgências entretanto abertas e com um aumento persistente da média de idades do seu quadro médico permanente; a manter-se o actual panorama, até ao final do século, o SU do H.D. Estefânia poderá ter de encerrar durante o período nocturno ou a população terá de suportar períodos persistentes de espera para atendimento incompatíveis com a razoabilidade de um SNS europeu; ao não investir na vertente humana do SU, estar-se-ão também a hipotecar as possibilidades de abertura dos novos hospitais programados para a Região de Lisboa e Vale do Tejo e a desperdiçar um enorme potencial de experiência na arte pediátrica, absolutamente fundamental à qualidade formativa e rápida autonomização das novas gerações de pediatras. Em seguida apresenta-se a análise da casuística do SU do HDE de 1994, cujos factos imediatamente relevantes são: tratar-se da mais volumosa casuística até hoje disponibilizada em Portugal, incluindo o espectro etário mais amplo da pediatria actual e importando a uma área de atracção directa de cerca de 400.000 crianças; adoptar uma metodologia baseada fundamentalmente em critérios clínicos da Classificação Internacional de Doenças e, face aos números globais, tratar todos os diagnósticos, ou agrupamentos de diagnósticos, através da maioria das combinações possíveis entre grupo etário, período do dia, dia da semana e do mês de afluência ao SU e distribuição nos vários sectores do internamento hospitalar. Desta forma disponibilizam-se elementos comparativos, próprios da nossa população, passíveis de combinação com a maioria das metodologias utilizadas ou a utilizar; entender o SU como uma zona interface hospital-comunidade e analisar aspectos do desempenho médico e do comportamento dos utentes em relação com a carga horária dos primeiros e com as solicitações sócio-culturais dos segundos, contribuindo para a compreensão dos fenómenos de "erro" médico e de "abandono/desistência" dos utentes.

Lcal I, Pinto M, Barata I, Santos M, Oliveira-Santos J, Barata D, Vasconcelos C
Hospital D. Estefânia - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos.
Sociedade Portuguesa de Pediatria - Reunião de Casos Clínicos da Região Sul. Novembro 1997

RESUMO: Os autores descrevem o caso de uma criança de 16 meses, internado em Fevereiro de 1997 na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital Dona Estefânia, por transferência do Hospital Distrital de Santarém, com pneumonia bilateral e derrame pleural, apresentando sensação de doença grave, febre e dificuldade respiratória. Há a referir, 15 dias antes do internamento, varicela.

Apesar da terapêutica instituída há um agravamento progressivo com dependência cada vez maior do oxigénio e, por fim, necessidade de ventilação mecânica durante 19 dias.

Associado ao quadro respiratório há envolvimento multissistémico: pancitopenia, alterações da coagulação, disfunção hepática e cardíaca com derrame pericárdico e alteração neurológica compatível com meningoencefalite.

A investigação etiológica levou ao diagnóstico de infecção por adenovirus, observando-se uma subida do título de anticorpos de 20 para 640.

Actualmente a criança encontra-se sem dependência do oxigénio, apresenta hiperreactividade brônquica e boa progressão estaturó-ponderal.

Em conclusão, trata-se de um caso paradigmático de infecção grave a adenovirus em que ultrapassada a falência multiorgânica o futuro estará condicionado pelo atingimento do órgão alvo, o pulmão.

Pinto M, Leal I, Barata I, Santos M, Espanha M, Magalhães J, Barata D, Gentil-Martins A,
Vasconcelos C

Hospital Dona Estefânia - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos.

Sociedade Portuguesa de Pediatria - Reunião de Casos Clínicos da Região Sul. Novembro 1997

RESUMO: Embora o enfisema lobar congénito seja pouco frequente a sua importância é evidenciada pelo risco de vida imediato, nas situações graves em que a cirurgia é emergente e conduz à cura clínica do doente.

Os autores descrevem o caso clínico de um lactente de 3,5 meses de idade, sexo masculino, raça branca, com má progressão ponderal e que inicia um quadro súbito de insuficiência respiratória.

Na radiografia de tórax observa-se hipertransparência à esquerda com desvio do mediastino para a direita, abaixamento da cúpula diafragmática esquerda e opacidade no lobo superior direito.

Foi efectuada toracocentese seguida de drenagem torácica, com melhoria clínica importante.

A broncofibroscopia e a TAC torácica foram compatíveis com a hipótese de enfisema lobar congénito.

A criança é submetida a lobectomia superior esquerda e tem alta bem.

O exame anátomo-patológico confirmou o diagnóstico.

FEBRE ESCARO-NODULAR - Outra face da doença

Neves V, Gonçalves E, Neto B, Barata I, Ventura L, Barata D
UCIP / Hospital de Dona Estefânia.
VI Jornadas de Infecçiology Pediátrica - Vilamoura, Novembro 1997

RESUMO: As Rickettsias são bactérias pleomórficas, parasitas intracelulares obrigatórios, tendo a maioria artrópodes como vectores, sendo o homem um hospedeiro accidental. Existem várias espécies distribuídas por diferentes zonas do globo, condicionando doenças com diversos graus de gravidade. Em Portugal, a Febre Escaro-nodular é uma entidade clínica, causada pela *Rickettsia conorii*, originando quadros clínicos normalmente benignos e frequentes, principalmente em meio rural. Têm no entanto, no decurso dos últimos anos, surgido casos graves com atingimento multisistémico, alguns dos quais fatais, que revelam uma agressividade pouco habitual. Descrevemos 4 casos clínicos de crianças internadas na UCIP do Hospital D. Estefânia no ano de 1997. Fez-se o estudo comparativo das suas particularidades epidemiológicas, clínicas, diagnósticas, terapêuticas e evolutivas.

Dos casos descritos verificou-se as seguintes falências de órgão:

	CardioVasc.	Respiratório	Neurológico	Renal	Hematológico	Hepático
Caso 1						+
Caso 2	+	+	+	+	+	±
Caso 3				+	+	+
Caso 3	+	+	+	+	+	+

Procuram-se entender os factores que possam condicionar uma maior agressividade de uma doença normalmente benigna, chamando a atenção para a importância de um diagnóstico precoce, bem como da instituição de uma terapêutica correcta.

Gonçalves E, Furtado F, Pinto M, Estrada J, Vale M C, Moura G, Barata D.
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP): Director Dr. Carlos Vasconcelos
Hospital de Dona Estefânia.
VI Jornadas de Infecçiology Pediátrica. Vilamoura, Novembro 1997

RESUMO: Apresentam-se três casos clínicos de fasceíte necrosante em crianças, de idade compreendida entre os 3 e os 4 anos, internadas na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) do Hospital de Dona Estefânia.

Todos os casos foram precedidos de varicela, com evolução para infecção extensa da pele, tecidos moles e atingimento sistémico com síndrome sepsis. Apesar de antibioterapia múltipla, só se verificou melhoria clínica após sucessivas fasciotomias e limpezas cirúrgicas. De salientar a importância da Ressonância Magnética Nuclear (RMN) na confirmação do diagnóstico e avaliação da extensão das lesões.

Análiticamente destaca-se a existência de alterações da coagulação, hipoalbuminémia e hipocalcémia em todos os doentes.

Isolou-se *Streptococcus B haemolyticus* do grupo A em dois dos casos.

Todas as crianças tiveram alta clinicamente bem.

Estrada J, Vale M C, Ventura L, Santos M, Marques A, Barata D, Vasconcelos C
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - UCIP.

1ª Reunião da Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos - Coimbra, Dezembro 1997

RESUMO: É efectuada uma revisão retrospectiva dos óbitos ocorridos na UCIP, num período de 6 anos. A revisão inclui duas avaliações complementares; na primeira parte (Análise Geral) os óbitos (n=200) são comparados com o grupo dos sobreviventes (n=2988) em relação às características gerais da população (idade, demora, proveniência, tipo de doença / grupos nosológicos, índices de gravidade (PRISM) e intervenção terapêutica (TISS), procedimentos, risco de mortalidade (RPM) e relação mortalidade esperada / verificada (SMR). Na segunda parte (Análise dos Óbitos) são abordados apenas os óbitos sendo avaliada a incidência e importância da doença crónica / prévia, malformações congénitas / cromossomopatias, assim como elementos de âmbito deontológico tais como: expectativa de intervenção terapêutica, grau de investimento terapêutico, decisão de não reanimação, suspensão / não investimento terapêutico e grau de envolvimento familiar nas decisões.

RESULTADOS

Análise Geral: No período em causa ocorreram 494 óbitos no HDE, sendo 210 neonatais (42.5%) e 284 não neonatais; 70.4% destes (200) faleceram na UCIP. A mortalidade global não neonatal média no HDE foi de 47.3 óbitos / ano e a da UCIP de 33.3 óbitos / ano.

Os óbitos da UCIP correspondem a 6.7% dos internamentos, sendo o risco de probabilidade de morte calculado a partir do PRISM de 6.2% (SMR 1.07).

A análise estatística entre óbitos e sobreviventes em relação a: PRISM (22.2 vs 4.7), TISS (33.4 vs 14.7), RPM (42.1 vs 3.7), demora (16.2 vs 2.7 dias), incidência de doença crónica (64.1% vs 44.3%), reinternamentos (16.2% vs 2.2%) e proveniência do Exterior (42.2% vs 18.8%) revelou diferenças estatisticamente significativas.

Os óbitos, apesar de corresponderem a apenas 6.2% dos internamentos consumiram 47.4% do total de trabalho da UCIP (TISS cumulativo) e contribuíram para cerca de 50% das técnicas invasivas.

Análise dos óbitos: A expectativa de intervenção terapêutica à entrada era Curativa em 52.2% dos doentes, Paliativa-curativa em 23.9%, Paliativa-não curativa em 21.2% e de Cuidados Terminais em 2.7%.

Verificou-se um Investimento Terapêutico inicial total em 96.7% dos doentes e parcial em 3.3%.

Ao longo do internamento ocorreu modificação do investimento terapêutico inicial em 38.6% dos doentes, com: Decisão de Não reanimação em 47 (25.5%), Retirada / Limitação terapêutica em 11 (6%) e Morte Cerebral em 19 (10.3%), o que corresponde a 41.8% de investimento terapêuticos finais não totais.

É efectuada uma análise comparativa destes 4 grupos de investimento terapêutico.

SÍNDROME DE RESPOSTA INFLAMATORIA SISTÊMICA (SIRS) Casuística de 2 anos

Vale M C, Estrada J, Vasconcelos C

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP)

1ª Reunião da Secção Cuidados Intensivos Pediátricos - Soc. Portuguesa de Pediatria.

Coimbra, Dezembro 1997

RESUMO: OBJECTIVOS: 1- Caracterizar a população de uma UCIP com Síndrome de Resposta Inflamatória Sistémica (SIRS) e falência de órgãos, em relação a: idade, duração de internamento, grau de instabilidade fisiológica (PRISM), intervenção terapêutica (TISS) e mortalidade. 2- Avaliar a incidência de SIRS, sepsis, choque septico e falência de órgãos.

MÉTODOS: Revisão de uma base de dados e análise retrospectiva de todos os doentes internados de acordo com a metodologia classificativa de Roger Bone (SIRS, sepsis e choque séptico), adaptada ao doente pediátrico por Hayden. Para definição de falência de órgão utilizaram-se os critérios propostos por Wilkinson et al. Foram incluídos no estudo todos os doentes internados na UCIP entre 01/01/95 e 31/12/96.

RESULTADOS PRINCIPAIS: A população estudada foi de 857 doentes. A idade média foi de 4.4 anos e a demora média de 3.2 dias. O tipo de admissão foi predominantemente médica em 686 doentes (80.0%). A proveniência foi do Serviço de Urgência em 374 casos (43.6%), de enfermarias do HDE em 295 (34.4%) e de outros hospitais em 188 (22.0%). O PRISM médio das primeiras 24 horas foi 6.7 ± 7.7 e o TISS médio de 18.9 ± 11.9 . Efectuaram-se procedimentos invasivos em 28.1% dos casos (ventilação 90 - 10.5%, cateterismo 39 - 4.9%, cateterismo e ventilação em 111 doentes - 13.0%). A mortalidade global observada foi de 6.1%.

Quinhentos e trinta e seis doentes (62.5%) apresentavam critérios de SIRS, 86 (10%) critérios de sépsis, 26 (3%) critérios de choque septico e 209 (24.4%) não apresentaram critérios de SIRS. A demora média dos doentes com sepsis e choque septico foi significativamente superior à dos restantes grupos (SIRS e sepsis). Subdividindo a população de doentes com SIRS em três grupos, conforme o número de critérios associados, verificamos que 226 (30.3%) apresentavam 2 critérios, 211 (28.3%) 3 critérios e 99 (13.3%) 4 critérios. A população com 3 e 4 critérios apresentou demora média, PRISM, TISS e mortalidade significativamente superior ao grupo com 2 critérios de SIRS. Analisando a incidência de SIRS por grupo nosológico (classificação ICD), não se observaram diferenças significativas, excepto para o grupo infeccioso em que 94.4% dos doentes apresentavam critérios de SIRS. Considerando os 4 grupos (sem SIRS, com SIRS, sepsis e choque septico) e analisando em cada um deles a incidência de falências de órgão, verificamos que o PRISM médio e a mortalidade foram significativamente mais elevados no grupo com falência múltipla de órgãos, independentemente da incidência de SIRS. Relativamente a outros trabalhos publicados (Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos não Neonatais e Cuidados Intensivos de Adultos respectivamente), a incidência de SIRS foi muito sobreponível (UCIP 62.5%, Proulx 60% e Salvo 58%). Também o PRISM médio de doentes com SIRS, sepsis e choque septico foi muito semelhante no nosso trabalho (UCIP - SIRS 7.1, sepsis 8.1, choque septico 26.3) e no de Proulx (SIRS 7.0, sepsis 9.5, choque septico 21.8). Estes resultados levam-nos a concluir que apesar da classificação de Bone estar ainda muito longe de ser a ideal do ponto de vista clínico, ela tem contudo o mérito de estratificar populações de doentes em termos de gravidade e permitir a apreciação objectiva de resultados terapêuticos em estudos multicentricos.

Neto B, Silva R, Conde-Blanco J
Consulta Externa de Pediatria.
Reunião Clínica do Serviço 1. Janeiro 1997

RESUMO: Os autores procederam a análise de processos clínicos de crianças enviadas à consulta de Pediatria Médica por atraso de crescimento no período de Janeiro a Dezembro de 1995.

Definiram como atraso de crescimento o percentil para o peso e/ou altura abaixo de 5 ou inflexão acentuada de percentis.

Foram incluídos no estudo os atrasos estaturais, ponderais e estaturponderais.

O estudo englobou 41 casos, que constituíram 3.1% do número total de primeiras consultas em 1995, sendo 60.9% enviados pelo médico assistente, 29.4% pelo serviço de urgência e 9.7 de outros serviços do hospital.

A distribuição etária foi 24.3% menores de 1 ano, 43.9% de 1-5 anos, 14.6% de 5-10 anos e 17.2% maiores de 10 anos de idade. Não houve predominância significativa entre os sexos.

Dos 41 casos estudados 56% eram patológicos.

A otite serosa crônica foi a patologia mais frequente (6 casos), afectando o desenvolvimento estaturponderal, seguindo-se o erro alimentar (5 casos), a giardíase e o refluxo gastro-esofágico (3 casos) que afectaram o desenvolvimento ponderal.

Afonso S, Pereira G, Conde-Blanco J
Consulta Externa de Pediatria - Hospital de Dona Estefânia.
Sessão Clínica do Serviço 1. Março 1997

RESUMO: Os autores descrevem o caso clínico de uma criança do sexo masculino, raça caucasiana, enviado à Consulta de Pediatria Médica do Hospital de Dona Estefânia em Setembro de 1996 por 2 episódios de adenofleimão cervical (o primeiro à direita e o segundo à esquerda), respectivamente ao 1º e ao 4º meses de vida.

A avaliação da imunidade celular pelo teste do NBT (Nitroblue tetrazolium) revelou uma diminuição da capacidade oxidativa dos granulócitos, verificando-se o mesmo resultado com a citometria de fluxo. O quadro clínico e laboratorial permitiram, assim, o diagnóstico de doença granulomatosa crónica.

Aos 6 meses foi diagnosticado 3º episódio de adenofleimão (à direita) que regrediu totalmente após terapêutica com flucloxacilina por via endovenosa e drenagem cirúrgica. Actualmente está a realizar profilaxia das infecções com cotrimoxazol (8 mg/kg/dia de trimetoprim), ao qual se irá associar brevemente Interferão Gama (50 ug/m2 em injeção subcutânea trisemanal).

Pretende-se salientar a importância do diagnóstico precoce desta patologia, para que a prevenção das infecções se inicie precocemente. Este factor associado à identificação precoce e antibioterapia agressiva das intercorrências infecciosas contribui para uma sobrevida mais prolongada destes indivíduos. Realça-se também a pobreza de sintomatologia sistémica (nomeadamente febre) na doença granulomatosa crónica, mesmo em infecções graves, o que a poderá fazer passar despercebida.

Palma R, Miguel S, Santos G, Conde-Blanco J, España M
Consulta Externa de Pediatria - H.D.Estefânia.
Reunião do Serviço 2. Abril 1997

RESUMO: Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 10 anos, sexo feminino, raça branca, enviada à consulta de Pediatria Médica do H.D.E. em Março de 1997, por picada acidental com agulha de seringa. Inquiridas outras queixas apresentava polaquiúria desde Novembro de 1996 e episódios esporádicos de dor abdominal ligeira, tipo cólica na fossa ilíaca esquerda, com alívio pelas dejectões. Ao exame objectivo detectou-se uma massa hipogástrica que se estendia até à região umbilical, com forma arredondada, contornos regulares, com cerca de 15 cm, firme, indolor, pouco móvel, não aderente aos planos superficiais.

A ecografia abdomino-pélvica revelou a existência de uma formação quística com aparente ponto de partida no ovário direito com aspectos sugestivos de Teratoma Quístico. Os marcadores tumorais estavam normais.

Foi submetida a ooforosalingectomia esquerda.

O exame histológico revelou Teratoma Maduro do Ovário esquerdo associado a Cistadenoma Seroso.

Termina-se salientando que os tumores do ovário são raros nas crianças. A chave para o seu diagnóstico passa na maioria das vezes, pela realização de um exame objectivo cuidadoso. Nesta idade o mais frequente é o Teratoma Maduro. Os tumores epiteliais, nomeadamente o Cistadenoma Seroso, são raros.

Os autores não encontraram na literatura nenhum caso de associação entre Teratomas e Cistadenoma na idade pediátrica.

Carvalho A, Afonso S, Conde-Blanco J
 Consulta externa de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia.
 Reunião do Serviço 1. Junho 1997

RESUMO: Os autores apresentam um caso clínico de uma criança de 3 anos de idade, do sexo feminino e de raça branca, de antecedentes familiares e pessoais irrelevantes e que vem à consulta de Pediatria deste hospital a pedido da mãe.

A criança iniciou por volta dos dois anos e meio um quadro de astenia e adinamia progressivas e dores abdominais difusas acompanhados de temperaturas sub-febris e emagrecimento. Dos exames complementares pedidos pelo médico assistente de salientar uma anemia normocítica e normocrômica e uma ecografia abdominal considerada normal.

A 21 de Maio de 1996, data da 1ª consulta, a criança apresentava-se irritada, desnutrida, com palidez da pele e mucosas e na palpação abdominal encontrava-se uma volumosa massa de consistência dura, de difícil delimitação, ocupando os quadrantes superiores do abdómen e estendendo-se até à fossa ilíaca esquerda. Fez ecografia abdominal que demonstrou tratar-se de um neuroblastoma de grandes dimensões, aderente às estruturas vasculares e inoperável (estadio III). Foi internada no S4 S1 e posteriormente transferida para o IPO.

Ao longo de 7 meses fez vários ciclos de quimioterapia no sentido de se tentar reduzir as dimensões da massa a fim de ser removida cirurgicamente, no entanto o tumor não respondeu à quimioterapia, pelo contrário, aumentou de dimensões o que foi demonstrado por uma TAC efectuada a 4 de Dezembro de 1996. De referir que este tumor tinha como factores de mau prognóstico a idade da criança (> 2 anos), o estadiamento, um valor de ferritina sérica > 150 mg/ml, os níveis de LDH > 1500 e a localização, tendo como factores de bom prognóstico apenas a ausência de deleção do cromossoma 1p35 e da amplificação do oncogene N-myc.

O neuroblastoma é o tumor mais comum da 1ª infância e encontra-se em 4º lugar na 2ª infância, sendo responsável por 15% das mortes de crianças por cancro. A localização mais frequente é abdominal (45% glândulas supra-renais e 25% gânglios linfáticos retroperitoneais).

Perante este caso clínico os autores salientam a importância de valorizar sempre as queixas referidas pelos pais e de que perante uma criança que chega à consulta deve-se sempre começar pelo princípio quer em termos de história quer em termos de exames complementares.

UM CASO DE ATRASO DO DESENVOLVIMENTO PSICOMOTOR

Vadillo F, Pona N, Barbosa R, Conde-Blanco J

Consulta Externa de Pediatria Médica do Hospital de Dona Estefânia.

Reunião Clínica do Serviço I do Hospital de Dona Estefânia. Novembro 1997

RESUMO: Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 7 anos de idade, sexo masculino, raça branca, 2º filho de pais jovens, não consanguíneos, com antecedentes familiares irrelevantes, enviado à Consulta por dificuldade na realização de tarefas escolares e conduta agressiva. Período neonatal sem intercorrências com marcha autónoma aos 19 meses. Do exame objectivo salienta-se um facies peculiar com fronte ampla, mandíbula proeminente e pavilhões auriculares de grandes dimensões e angulados anteriormente. Do exame neurológico destaca-se atraso mental com atraso acentuado na linguagem e comportamento hiperactivo. Na abordagem diagnóstica foi efectuado cariotipo que detectou evidência de fragilidade no locus Xq 27.3. Na sequência do caso clínico foi apresentada uma revisão da literatura sobre Síndrome X Frágil, incidindo sobre os recentes avanços no domínio da Genética Molecular e terminando com algumas propostas relativamente aos programas de diagnóstico pré-natal.

Vale M C, Carvalho A, Afonso S, Estrada J, Gama L
Consulta de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia.
Reunião do Serviço 1. Abril 1997

RESUMO: Os autores apresentam o caso de uma criança de 2 anos e 8 meses de idade, do sexo feminino, raça branca, natural e residente em Cascais, que foi enviada à consulta de desenvolvimento aos 12 meses de idade por atraso de desenvolvimento psicomotor grave.

A avaliação do desenvolvimento psicomotor efectuada pela escala de Griffiths revelou um QI de 30% com acentuado atraso na área da linguagem. Apresentava marcha atáxica, deslocando-se preferencialmente em decúbito ventral, movimentos descoordenados das mãos e défice de atenção. Do ponto de vista comportamental a salientar riso desapropiado e grande atracção pela água.

Foram efectuados exames complementares, nomeadamente ecografia transfontanelar e TAC-CE que revelaram aspectos compatíveis com atrofia cortical difusa. O EEG apresentou aspectos sugestivos de disfunção cerebral difusa acentuada. O estudo metabólico foi normal.

Realizou-se ainda um estudo do cariótipo que revelou a presença de uma deleção no cromossoma 15, chegando-se, desta forma, a um diagnóstico citogenético compatível com o diagnóstico clínico de Síndrome de Angelman.

Os autores terminam salientando a importância de orientar esta criança no sentido de ter uma educadora do ensino especial e de fazer estimulação sensorio-motora.

Teles L, Carvalho A, Afonso S
Consulta de Desenvolvimento
Reunião Clínica do Serviço 1. Dezembro 1997

RESUMO: Os autores apresentam o caso de uma criança enviada à Consulta de Desenvolvimento por dificuldades de aprendizagem.

É o 2º filho de pais jovens, saudáveis e não consanguíneos, cuja gestação, parto e período neonatal decorreram sem complicações. Do seu desenvolvimento psicomotor anterior salienta-se um atraso na linguagem. Foi descrito pelos pais como sendo, desde sempre, hiperactivo, turbulento e incapaz de completar tarefas ou jogos. A integração no infantário foi difícil, tendo os traços do comportamento referidos sido também observados.

Foi observado pela primeira vez na consulta aos 7,5 anos de idade quando frequentava a 1ª classe. A avaliação do desenvolvimento efectuada revelou uma deficiência cognitiva ligeira (Quociente de desenvolvimento de 69,4% - Escala de Avaliação de R.Griffiths, com maiores dificuldades nas áreas da linguagem, realização e raciocínio prático) associada a grandes dificuldades no controlo da atenção.

A investigação etiológica não foi até à data conclusiva (EEG, TAC-CE e Cariotipo normais). Foi ainda diagnosticada miopia e o estudo da audição foi normal.

As dificuldades no controlo da atenção, bem como as características do comportamento referidas pelos pais e professores (Teste de Conners) permitiram admitir o diagnóstico de S. Défice de Atenção, Hiperactividade e Impulsividade numa criança com défice cognitivo ligeiro.

A estratégia de intervenção incluiu informação aos pais e professora de ensino regular e elaboração de um plano educativo individual com a professora do ensino especial, com o objectivo de melhorar o controlo da atenção e a aprendizagem.

Sendo por vezes utilizado de forma quase coloquial, o diagnóstico de S. Défice de Atenção é geralmente difícil de colocar, já que se baseia apenas na existência de manifestações comportamentais definidas de acordo com uma escala (exp. DSM IV) e cuja etiologia não é ainda conhecida.

A importância desta entidade reside fundamentalmente na sua relação com a aprendizagem e o seu reconhecimento precoce permite informar e optimizar estratégias de intervenção com evidentes benefícios para a criança e sua família.

Casimiro A, Romão G, Pina R, Lopes L, Mota A
Unidade de Endocrinologia / Hospital de Dona Estefânia.
3º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa - Lisboa, Novembro 1997.
Reunião do Serviço 1 do H.D.E., Dezembro 1997

RESUMO: Procurámos otimizar a aderência e a continuidade de terapêuticas de crianças e adolescentes diabéticos para lhes obter melhor qualidade de vida - sem prejuízo do seu crescimento e maturação, proterlar as complicações tardias e facilitar, mais tarde, a sua transferência para a clínica de adultos.

Os nossos doentes provieram em geral do sul do País, sendo 75% da área de Lisboa e Vale do Tejo. Em 12 anos de actividade, recebemos uma média anual de 21 novos casos. Apresentaram-se em cetoacidose 51%. As primeiras consultas predominaram nos grupos dos 5-10 anos (39%) e < 5 anos 38%. A educação para o autocontrolo, insulinoaterapia, dietética e demais aspectos complementares foi feita em exclusivo por Pediatras, com raro recurso ao internamento. O número de injeções diárias de insulina foi de 2 em 77%, 3 em 13% e 4 em 10% dos casos. Em média, por ano e por doente, fizeram-se 4 consultas e 4 doseamentos de HbA1c glicosilada. Em todos os diabéticos com mais de 5 anos de evolução e procedeu-se à quantificação da microalbuminúria e vigilância oftalmológica pelo menos anualmente. Realizaram-se 6 campos de férias anuais. Foi criada oficialmente a Associação Juvenil de Diabéticos.

Dos 233 doentes iniciais 27% abandonaram e 12% foram transferidos para a clínica de adultos, pelo que seguimos presentemente 140 diabéticos, 79 dos quais com mais de 10 anos. A HbA1c situou-se abaixo dos 10 mg/dl em 29% dos casos. Registámos 7% de hipoglicemias graves, 5% de retinopatias de grau I, 21% de apoio Pedopsiquiátrico e 14.5% de patologia coexistente (doença celiaca, tiroidite...).

Em conclusão, estes dados apontam para a vantagem do atendimento de jovens diabéticos por equipas pluridisciplinares em centros Pediátricos especializados. A obtenção de melhores resultados deve passar pelo colmatar da carência de Enfermeiras-Educadoras e Dietistas.

A LEI DAS SÉRIES...
OSTEOPETROSE CONGENITA MALIGNA - 3 Casos clínicos.

Pacheco L, Pinto M, Freitas O, Trindade L, Braga L
Consulta de Hematologia Pediátrica do H.D.Estefânia.
Reunião do Serviço 1. Março 1997

RESUMO: A Osteopetrose Congénita Maligna é uma doença rara, em que as alterações clínicas têm uma expressão variável mesmo entre irmãos. Os casos descritos na literatura são escassos e de séries reduzidas.

Embora sendo esta uma patologia rara, durante o ano de 1995 foram diagnosticados, na consulta de hematologia do Hospital de Dona Estefânia, 3 casos de Osteopetrose Maligna. Todos apresentavam alterações ósseas, hematológicas e neurológicas embora com graus diferentes de envolvimento o que condicionou atitudes terapêuticas diferentes.

Os autores analisam os casos de uma forma global, constatando que a idade em que foi efectuado o diagnóstico, bem como as alterações clínicas iniciais foram variadas havendo no entanto algumas alterações em comum.

Silva A, Batista J

Consulta de Nefrologia.

"Patologia Renal do Recém-Nascido - Um Olhar Multidisciplinar"

Hospital de Dona Estefânia. Outubro 1997

RESUMO: O significado patológico das dilatações pielo-caliciais, diagnosticadas por ecografia pré-natal, é ainda incerto, particularmente quando se trata de pielectasias do grau I da classificação de Grignon. Frequentemente limitam-se a uma dilatação do bacinete, sem repercussão sobre o parênquima renal e desaparecem espontaneamente, o que leva alguns autores a considerá-las como parafisiológicas. No entanto vários estudos assinalam que este tipo de dilatação pode corresponder a: obstrução, displasia multiquística ou até a refluxo vesíco-ureteral (R.V.U.). A incidência do RVU neste caso estima-se entre 7 e 30%.

O diagnóstico pré-natal (DPN) da uropatia malformativa constitui um avanço ao tornar possível uma intervenção terapêutica precoce susceptível de impedir ou atrasar a deterioração da função renal. Mas tem limites:

- Não é capaz de distinguir alterações fisiológicas ou parafisiológicas das patológicas nem de diagnosticar um RVU.

A comunicação apresentada baseou-se na revisão das várias casuísticas por nós apresentadas desde 1992, com séries que vão desde 50 até 138 doentes. Nestas há aspectos comuns que consideramos ser primordial assinalar, dada a controvérsia que existe na investigação do DPN:

- A realização da 1ª ecografia pós natal entre as 48 e as 72 horas de vida.
- A cistouretrografia miccional deverá ser incluída na abordagem inicial.
- Os casos de dúvida ou os considerados "normais" no controlo pós natal deverão manter-se sob controlo durante um período mínimo de 24 meses, para além da abordagem inicial.
- Atitude de prudência até se poder concluir que se trata de uma variante do normal ou de uma situação transitória.

**"AVALIAÇÃO CLÍNICA DA DISPLASIA BRONCOPULMONAR:
Protocolo e casuística da Consulta de Pneumologia Infantil (1994-1997)"**

Coelho M, Curvelo A, Carapau J

Consulta de Pneumologia Infantil

V Reunião Anual da Secção de Pneumologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria.

"Doença Pulmonar Crónica na Criança". Lisboa, Outubro 1997

RESUMO: A Displasia Broncopulmonar (DBP) é uma doença cardio-pulmonar crónica com necessidades especiais de acompanhamento. No âmbito da Consulta de Pneumologia Infantil (CPI), funciona desde o 2º semestre de 1994 o Núcleo de Displasia Broncopulmonar (CPI-DBP), cujo objectivo principal é a coordenação e centralização do acompanhamento ambulatorio multidisciplinar destas crianças, com base num "Protocolo" de avaliação e terapêutica. A CPI-DBP segue 13 crianças com DBP (critérios clássicos de Northway com má evolução pulmonar e critérios recentes de Bancallari modificados por Paula Farrell) e ainda alguns casos limite (n=6) de ex-prematurados ventilados no período neonatal (PT) e que evoluíram com morbidade cardiorespiratória significativa. A CPI-DBP funciona semanalmente e dos principais dados casuísticos (até Agosto/97), referem-se: 1ªs consultas 4,8/ano (1994:5;1995:6;1996:5;1997:3); total de consultas 126 (1994:ñ quantificadas, 1995:20, 1996:57, 1997:49); abandonos:0; origem dos doentes: enfermarias / HDE:30,7%, SIS3/HDE:46,1%, SU/HDE:7,6%, outro hospital:7,6%; idade/1ªCPI:cronológica 8,1+-4(2-16) meses, corrigida 5,4+-4,1(0-14) meses; sexo feminino:62,6%; caucasianos:84,6%; classe social (Graffar): II:7,6%, III:46,1%, IV:46,1%; Gestação:28,1+-3,5(23-33) semanas; peso ao nascer:1154+-522g(555-2500) com <750g:38,4%, <1000g:7,6%, <1500g:30,7%, <2500g:15,3%, 2500:7,6%; dias/unidades neonatais:93,2+-54,6(30-240); motivo ventilação: DMH:69,2%, prematuridade:46,1%, apneia:15,3%, pneumonia:7,6%, outros:30,7%; ventilação:37,6+-8,8(10-75)dias; O2 suplementar:10,6+-13,9(1-48) meses (O2 na CPI-DBP:5 casos com duração:9,4+-11,4(2-32) meses). O "Protocolo" desenvolvido na CPI-DBP visa a monitorização clínica e terapêutica das crianças, basicamente a partir da evolução de 4 índices (gravidade global, respiratório, radiológico, e nutricional) e da detecção e terapêutica das complicações pulmonares, extra-pulmonares (da DBP e da terapêutica) e co-morbidades. Índice de gravidade global na 1ªCPI/actual (grave:46,1%/0, moderado:7,6%/15,3%, ligeiro:46,1%/84,6); Índice respiratório 1ªCPI/actual (muito grave:15,3%/0, grave:15,3%/15,3%, moderado:46,1%/15,3%, ligeiro:23%/23%, nulo:0/46,1); Índice radiológico 1ªCPI/actual (moderado-grave:38,4%/15,3%, ligeiro:61,5%/84,6); Índice nutricional na 1ªCPI/actual (Desnutrição-ausente:38,4%/92,3%,incipiente:23%/0, ligeira:23%/7,6%, moderada-grave:15,2%/0). Complicações/co-morbidades: RGE:61,5%, anemia:46,1%, atraso DPM:84,6% (deficiências:audição:23%/visual:23%); HTA:30,7%; IIT Pulmonar franca:15,3%; Terapêutica/profilaxia:vitaminas:100%, Flúor:76,9%, ferro:61,5%, PNV cumprido:76,9% (irregular:15,3%), vacina anti-Hi-b:84,6%, vac. anti-HVB:84,6%, vac. anti-gripal:69,2%; corticóides:sistémicos:84,6%, inalados:69,2%; diuréticos:76,9%; fisioterapia(respiratória:100%, neuroestimulação:92,3%); Consultas activas em qualquer momento:4 consultas:15,3%,5:15,3%, 7:7,6%, 8:7,6%, 9:23%, 10:23%, 11:7,6%. Apoio do Serviço social:69,2% (no HDE:53,8%,extra-HDE:7,6%). Re-internamentos após 1ª CPI-DBP:36 em 9 crianças (4+-2,5 internamentos/criança (1-10)). Conclusão: grupo morbidade com elevada e complexa, média e baixa situação socio-económica, boa evolução dos índices clínicos e boa aderência à CPI-DBP.

DEFICIÊNCIA SELECTIVA DE SUBCLASSES DE IgG NUMA CONSULTA DE PNEUMOLOGIA

Ribeiro E, Seves G, Carapau J

Unidade de Pneumologia Infantil do Hospital de Dona Estefânia.

V Reunião Anual de Pneumologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Lisboa, Outubro 1997

RESUMO: Algumas crianças com infecções respiratórias de repetição apresentam deficiência selectiva de IgG. Tentámos com este trabalho encontrar alguma associação entre este pressuposto com aquela entidade.

A deficiência selectiva de IgG ocorre quando uma ou várias das suas subclasses (1,2,3,4) se encontra diminuída, com valores normais ou diminuídos de IgG total.

A incidência desta imunodeficiência primária não é ainda conhecida.

Na maior parte dos artigos publicados, admite-se que exista uma relação entre esta imunodeficiência e aumento individual da susceptibilidade para as infecções, com uma história de infecções piogénicas recorrentes na infância.

A causa desta deficiência é desconhecida. Nalguns casos descritos foi possível contudo detectar uma deleção genética parcial.

Estas crianças apresentam usualmente uma história de infecções frequentes envolvendo o aparelho respiratório como otites, sinusites, bronquites e pneumonias. Os agentes destas infecções são normalmente o *Hemophilus influenzae* e o *Streptococcus pneumoniae*, particularmente no caso da deficiência de IgG 2. As manifestações clínicas parecem variar de acordo com a subclasse em défice mas algumas crianças saudáveis também apresentam esta imunodeficiência.

No nosso estudo analisámos retrospectivamente uma série de 18 crianças utentes da consulta de Pneumologia, desde o seu início, Abril de 1981 a Dezembro de 1996.

Os parâmetros avaliados foram: idade, sexo, raça, antecedentes familiares, início da sintomatologia, forma de apresentação, patologia associada, agente infeccioso, terapêutica e evolução.

Podemos concluir que a prevalência desta patologia no período estudado foi sensivelmente de 1%, sendo a pneumonia a entidade mais grave e frequente que motivou a consulta e as recorrências com rino-faringites e otites médias agudas associadas, a investigação imunológica.

A maior gravidade clínica esteve associada a défice de IgG 2. Em 3 dos casos graves existia associação com défice de IgA.

A terapêutica com imunomoduladores parece reduzir o número de recorrências mas não parece ter qualquer efeito comprovado na melhoria dos níveis séricos das imunoglobulinas.

A normalização dos níveis séricos das subclasses estudadas, não foi concomitante com a melhoria clínica registada.

Chaves F, Aguiar T, Santos G

Consulta de Pneumologia Infantil - Hospital de Dona Estefânia.

V Reunião Anual da Secção de Pneumologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Outubro 1997

RESUMO: Os autores fazem um estudo retrospectivo dos processos clínicos de todas as crianças com idades inferiores a 2 anos, enviadas à consulta de Pneumologia Infantil do Hospital de Dona Estefânia por crises de dificuldade respiratória recorrente, num período de 6 anos (1.1.91 a 31.12.96), compreendendo um total de 150 crianças.

Neste 1º grupo é feita uma análise dos dados epidemiológicos, clínicos e laboratoriais, tendo sido verificado que num grupo de 17 crianças, todos os dados laboratoriais (IgE, RAST, IgG e subclasses, prova do suor, etc) estavam dentro dos valores normais para a idade.

Neste 2º grupo de 17 crianças, a que os autores chamaram de "Bébés Sibilantes", foi feita uma casuística abrangendo sexo, idade e estação do ano em que se iniciaram os sintomas, classe social, factores de risco, sinais e sintomas, terapêutica e evolução clínica, com a finalidade de se compararem estes dados com as referências e descrições na literatura sobre esta entidade clínica.

Os autores concluem que: no 1º grupo somente 55% (n=38) das crianças com IgE elevada >1 SD (n=69), apresentam RASTs positivos para os agentes pedidos; em 11.3% (n=17) das crianças todos os exames laboratoriais foram normais para a idade, sendo que neste 2º grupo os dados epidemiológicos, clínicos e laboratoriais são fortemente coincidentes com o quadro clínico do "Bébé Sibilante", entidade clínica referida na literatura por diversos autores.

Almeida M, Pires G, Prates S, Santa-Marta C, Pinto P, Abreu-Nogueira J, Rosado-Pinto J
Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia.
Revista Portuguesa de Imunoalergologia; 1997; 4 (4): 201-9.

RESUMO:

Nota Prévia: Este trabalho pretende compilar um considerável volume de resultados, reflexo dos estudos que se têm vindo a desenvolver no Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia versando os aspectos metodológicos relacionados com a normalização e aplicação dos testes cutâneos por prick, quer na prática clínica, quer em projectos de investigação. Expressa-se um particular agradecimento à totalidade dos investigadores participantes neste vasto conjunto de estudos, bem como a um numeroso grupo de firmas ligadas ao exercício da Especialidade de Imunoalergologia, sem o apoio dos quais dificilmente teria sido possível concretizar a totalidade da investigação desenvolvida.

A utilização dos testes cutâneos (TC) por prick ou em picada, como meio de diagnóstico in vivo, assume-se desde os primórdios da prática imunoalergológica como o meio mais simples para a identificação, se existente, do alérgeno sensibilizante. A variabilidade aceite na literatura tornava impossível medir alterações finas das reacções que poderiam ocorrer com diferentes extractos, diferentes dispositivos para prick, sob efeito da medicação, bem como o estabelecer correlações com outros métodos de diagnóstico numa base quantitativa e não qualitativa. Foi objectivo deste projecto o desenvolvimento de metodologia de leitura fiável e reproductível que permitisse uma avaliação rigorosa das variações das áreas das pápulas. Com o desenvolvimento do método - leitura computadorizada das pápulas em mesa digitalizadora - verificou-se uma excelente reproductibilidade intra e inter-utilizador. A sua precisão permitiu: avaliar a reactividade das diferentes regiões do antebraço; verificar diferenças nas áreas das pápulas resultantes de uma mesma concentração de histamina, bem como potências diferentes de extractos diferentes de um mesmo alérgeno; validar lancetas para TC por prick e mostrar que as sintéticas do tipo Morrow-Brown com limite de penetração a 1mm dão falsos-negativos, sendo aquelas com limite de penetração a 1.4mm adequadas; comparar quantitativamente com os resultados das determinações in vitro de IgE específica, bem como reformular cut-offs de testes multialérgénicos para despiste de atopia; estimar o valor predictivo dos testes cutâneos nos primeiros anos de vida, em doentes com clínica de asma brônquica. Aborda-se o desenvolvimento da técnica de leitura alargando as possibilidades para colheita directa do antebraço, bem com medições volumétricas e não somente de áreas.

ADVERSE REACTIONS TO ACETAMINOPHEN, ASA, AND NSAIDs IN CHILDREN: What alternatives?

Almeida M, Gaspar A, Carvalho F, Abreu-Nogueira J, Rosado-Pinto J
Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia.
Allergy and Asthma Proceedings; 1997; Sep; 18 (5): 313-318

RESUMO: ASA and NSAIDs are responsible for a large number of adverse reactions. The association of adverse reactions to acetaminophen and to ASA is uncommon, especially in children, and raises the problem of finding alternative treatments. We present a case report of a 7-year-old boy with combined adverse reaction to acetaminophen and ASA/NSAIDs. The child, who had no history of atopy, first displayed the condition at age 6, when he suffered two episodes of urticaria and angioedema, 2 hours after administration of 500 mg of acetaminophen, following two earlier doses of 500 mg (total 1500 mg). At age 7 he suffered a third episode 3 hours after administration of 180 mg of ASA. The patient submitted to oral challenges with acetaminophen (positive at a cumulative dose of 2,040 mg), ASA (positive at a cumulative dose of 204 mg) and nimesulide (negative at a cumulative dose of 119 mg). In conclusion, nimesulide (an NSAID not available in the United States) may be regarded as an alternative treatment in such patients, but more research is needed in pediatric age groups.

ASTHMA AND ALLERGEN SENSITIZATION IN THE FIRST YEARS OF LIFE

Almeida M, Gaspar A, Camara R, Prates S, Abreu-Nogueira J, Rosado-Pinto J
Immunoallergy, D. Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal.

Reunião anual da American Academy of Allergy, Asthma and Immunology (AAAAI)/The American Association of Immunologists (AAI)/Clinical Immunology Society (CIS). September 1997

RESUMO: Early diagnosis of Bronchial Asthma (BA) in wheezing children is important for adequate treatment and prevention. One factor that may contribute to chronic disease is early sensitization. The use of skin prick tests (SPT) below the age of 3 is questioned by some and others suggest the use of a lower cut-off. The aim of the study was to evaluate the use of SPT as a diagnostic tool and its predictive value related to clinical course, in the first years of life. 308 children aged less than 6 years (y) of our outpatient clinic, with suggestive asthma symptoms, 61% males and 39% females, were evaluated in 1993 and divided in 2 groups (A < 3y-102; B ≥ 3 y - 206). 3 y later - 1996- were re-evaluated 233 (82 < 3 y; 151 ≥ 3y) repeating SPT in those previous negative. SPT were performed with standardised extracts and lancets, with computerised reading of wheal areas. The cut-off +/- was 7 mm². Were used common aero and food allergens. SPT were (+) in 28% < 3y and 56% ≥ 3y (total 47%). House dust mites were the predominant allergens in both groups (A - 93%; B-98%), showing a high prevalence of atopy. 41% in group A and 46% in B became SPT (+) 3 years later. Related with clinical outcome there is a positive predictive value of 95,2% and negative in 59,3% for all the children, regarded the age group. These values are related to a cut-off superior to what is recommended for these age group. Conclusions: There is a high prevalence of atopy in symptomatic children in this age group, that will be greater if smaller cut-off was used. Age should not be considered a limitation factor to SPT and must be used as routine for investigation of atopy. Evidence of allergen sensitization will contribute to the diagnosis of BA in this age group.

PREVALENCE OF MITE AND COCKROACH SENSITISATION'S IN SCHOOLCHILDREN

Camara R**, Almeida M*, Marques A**, Ornelas P**, Romeira J**, Neuparth N*, Borges F**,
Rosado-Pinto J*

*Immunoallergy, D. Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal.

**Immunoallergy, Funchal Hospital Center, Madeira, Portugal.

Reunião anual da American Academy of Allergy, Asthma and Immunology (AAAAI)/ The American
Association of Immunologists (AAI)/Clinical Immunology Society (CIS).

São Francisco, E.U.A., September 1997

RESUMO: There are few data, concerning the prevalence of cockroaches and storage mites sensitization in epidemiological studies. Cockroaches have been described as allergens based on skin prick tests (SPT) and specific challenges results in allergic patients, namely from urban areas. The aim of this study was to determine the prevalence of mite (house dust and storage) and cockroach sensitisation's in a randomly selected population of 1061 schoolchildren (aged between 6 and 10 years) from the Island of Madeira, using a battery of skin prick tests to aero-allergens (cut-off +/- 7 mm²), and also applying a standard questionnaire for the diagnosis of allergic diseases. We found a prevalence of current asthma of 15% (13-17%, 95% CI), 74% atopics, and a prevalence of atopy ("at least one SPT positive") of 54% (52-56%, 95% CI) in the whole sample. The prevalence of mites and cockroaches sensitization was as follow:

	Global sample	Asthmatics
D. Pteronyssinus	26%	69%
D. Farinae	32%	83%
Lepidoglyphus	18%	52%
Acarus Siro	17%	48%
Thyrophagus	20%	51%
Periplaneta Americana	15%	41%
Blatella Germanica	10%	28%
Blatella Orientalis	14%	35%

CONCLUSIONS: In our study, the significant prevalence of bronchial asthma must be related with the high degree of sensitisation's. Periplaneta Americana was the more prevalent cockroach sensitisation found, generally associated with the sensitization to Blatella germanica. Even in this predominantly urban, paediatric population, storage mites show significant levels of positive results.

Santa-Marta C*, Câmara R**, Almeida M*, Marques A C**, Romeira J**, Neuparth N*, Borges F**,
Rosado-Pinto J*

* Serviço de Imunoalergologia, Hospital D. Estefânia, Lisboa.

**Unidade de Imunoalergologia, Centro Hospitalar do Funchal, Madeira.

VIII annual congress of the European Society of pediatric allergy and clinical immunology (ESPACI)/II
Iberian meeting of pediatric allergy and clinical immunology. Lisboa, Maio 1997

RESUMO: Passive tobacco smoke is generally accepted to be associated with an increased respiratory morbidity in children, namely in asthmatics. A significant association has been described between the prevalence of atopy in children (assessed by skin prick test results) and the smoking habits of their parents. The aim of this study, included in a global epidemiological project of childhood allergic diseases in Madeira Archipelago, was to estimate the prevalence of smoking habits and the amount of it (pack/year units) in the houses of 1061 randomly selected first degree schoolchildren (aged 6 to 10 years), in whom we found a high prevalence of bronchial asthma (15+/-2%, 74% of them were atopics) and atopy (54+/-2%). In the sample studied we found a prevalence of smoking habits of 51,3%, 54% in the house of asthmatic and 50% in nonasthmatic children. In 80% of the cases, the father was responsible for smoking habits. In suburban areas there was a significant increase of tobacco consumption mainly in males. The higher prevalence of female smoking habits was found in urban areas.

CONCLUSIONS: There was a high prevalence of smoking habits in this population, with possible relation to the high atopic diseases prevalence and severity found. We didn't find a correlation between the diagnosis of asthma and exposure to tobacco smoke, namely related to the mother. The study and quantification of exposure to tobacco smoke as risk factor to the expression and severity of allergic disease, seems attractive because it's easy to prevent.

Pinto P, Gaspar Â, Martins I*, Godinho N, Prates S, Almeida M, Abreu-Nogucira J, Rosado-Pinto J
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal.

* Serviço de Otorinolaringologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal.

VIII annual congress of the European Society of pediatric allergy and clinical immunology (ESPACI) / II Iberian meeting of pediatric allergy and clinical immunology. Lisboa, Maio 1997

RESUMO: The aim of this study was the standardization of rhinomanometry in nasal challenge test, studying the fluctuations in nasal patency, before and after nasal challenge, in two groups: group A - non atopic without nasal pathology (n=8) and group B - atopic (sensitised to Dpt) with allergic rhinitis (n=23). The nasal resistance was assessed by using active anterior rhinomanometry and the two groups underwent nasal challenge with standardised Dpt extract (Allergopharma-Merck). The test was considered positive when there was an increase of the total nasal resistance of more than 60% after challenge with the allergenic extract.

RESULTS: - Before challenge: - In group A nasal resistance was measured three times a day for three consecutive days; without significant differences ($p > 0.05$). Mean \pm SD were 0.268 ± 0.1058 . The 99th percentile (P99) was 0.46. - In group B several measurements were also performed, without significant differences between tests ($p > 0.05$). Mean \pm SD were 0.74 ± 0.61 , with median of 0.58. - We found a significant difference ($p < 0.001$) between the results of group A and group B. - Comparison between the results before and after challenge: - In group A there was no significant difference ($p = 0.391$). - In group B we found a significant difference ($p = 0.0065$) and the test was positive in all patients.

CONCLUSIONS: 1) The results obtained allows the validation of the active anterior rhinomanometry in the study groups, namely it's use in nasal challenge test. 2) It was possible to determine a positivity cut-off - 0.46 (P99) 3) The nasal challenge test showed to be a good method of functional avaiation of allergic rhinitis, as tool investigation.

PREVALENCE OF SENSITIZATION TO PETS IN ENT OUTPATIENTS

Mata P, Gaspar A, Vitor N*, Moreira B*, Abreu-Nogueira J, Rosado-Pinto J

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal.

* Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal.

VIII annual congress of the European Society of pediatric allergy and clinical immunology

(ESPACI) / II Iberian meeting of pediatric allergy and clinical immunology. Lisboa, Maio 1997

RESUMO: The aim of this study was to evaluate the prevalence of atopy, more specifically the prevalence of sensitization to animal danders - dog and/or cat - in a paediatric population of ENT outpatients and evaluate the eventual influence of house pets as sensitizers. It was used a protocol, in which was included an allergologic questionnaire and a battery of 31 skin prick tests. We've study a total of 198 patients, with a sex distribution M/F of 1:1 and age range: 2 to 15 years (mean + SD = 6.8 ± 2.8 years). Family history of atopy -60.1%. Clinical diagnosis of allergic pathology in 33.3% (n=66) - 78.8% respiratory allergy (rhinitis and/or bronchial asthma), 36.4% conjunctivitis and 18.2% atopic dermatitis. The prevalence of atopy in the sample was 32% - n=63 (house-dust mites-65.1%, storage mites-55.6%, cockroach-23.8%, moulds-17.5%, mixed tree pollens-19%, mixed grass pollens-25.4%). The prevalence of sensitization to dog and/or cat was 36.5% (n=23); cat sensitization was present in 69.6%. 35% (n=69) of the total sample have pets in the house - at least a dog and/or a cat; dog was the most frequent pet (68.1%). Regarding the presence of pets, we divided the sample in two groups: group A - atopic (n=63) and group NA - non atopic (n=135). 49.2% (n=31) of group A have pets in the house, vs 28.1% (n=38) of group NA (p<0.001). 51.6% (n=16) of group A that have house pets are sensitized to the animal; only 7 patients of group A sensitized to animal danders (6 of them to cat) don't have a pet in the house (p<0.001). Within group A, those patients sensitized to animal danders (n=23) are also sensitized to others indoor allergens in 87% of cases.

CONCLUSIONS: 1) A high number of the outpatients studied were sensitized to pets. 2) There is a relation between the presence of pets and the sensitization to them. 3) Unlike what we could expect, in this study, the atopic have significantly more house pets, than the non atopic patients - meaning they must be better informed about indoor allergens avoidance measures.

INHALED STEROIDS REVERSE LUNG HYPERINFLATION IN ASTHMA: A retrospective study

Câmara R, Neuparth N, Gaspar A, Rosado-Pinto J

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

VIII annual congress of the European Society of pediatric allergy and clinical immunology (ESPACI) / II Iberian meeting of pediatric allergy and clinical immunology. Lisboa, Maio 1997

RESUMO: In a prior study one of us it was demonstrated (through a double blind, placebo controlled, crossover design in 12 hyperinflated asthmatics - Nuno Neuparth, Ph.D. Thesis, UNI., 1995) that a two months stable therapy with inhaled steroids (IS) reduces significantly Thoracic Gas Volume (TGV), but not Residual Volume (RV) or Total Lung Capacity (TLC). From that study it was concluded that peribronchial inflammation is involved in the pathogenesis of lung hyperinflation in asthma. The objective of the present study was to evaluate all hyperinflated outpatient asthmatics (with a TGV \geq 130% predicted) from the Imunoalergology Clinic (Hospital Dona Estefânia) treated during 6 and 12 months with a constant dose of IS to see if there was an improvement in lung function.

METHODS: From all hyperinflated outpatient asthmatics observed in our clinic in 1995, 41 (mean age = 13.1 \pm 3.9 y) were treated with a constant dose of the same inhaled steroid, and their lung function was evaluated twice (before and after therapy) with a body plethysmograph.

RESULTS : From lung volumes, only TGV and RV decreased significantly after therapy (TGV - from 151 \pm 18 to 135 \pm 22% predicted at 6 months, p=0.005 and from 150 \pm 22 to 136 \pm 23% predicted at 12 months, p 0.02, and RV - only at 6 months from 200 \pm 36 to 165 \pm 47% predicted, p=0.005). FEV1 didn't change significantly after therapy.

CONCLUSIONS : As in our previous controlled study it was possible to establish retrospectively that chronic lung hyperinflation in asthma: 1) can be reversed with a prolonged therapy with inhaled steroids; 2) cannot be fully explained by improvement in bronchial obstruction.

Pires G, Almeida M, Gaspar A, Abreu-Nogueira J, Rosado-Pinto J
Immunoallergy, D. Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal.
Reunião Anual de Academia Europeia de Alergologia e Imunologia Clínica (EAACI), Rhodes, Grécia.
Junho 1997

RESUMO: Latex allergy is related to the contact with rubber products, with an increase incidence in the last recent years, becoming an important health problem in occupational area and in particular cases, such a children with spina bifida and other malformative disorders. The authors present 4 clinical cases with patients with latex allergy. 2 patients presented immediate hypersensitivity reactions with episodes of urticaria and angioedema after contact with latex products: patient (P) 1- one child with multiples surgeries, one of them with anaphylactic shock; P2 - one surgeon who contacts with latex products for the past 18 years; for both skin prick tests (spt) were positive and specific IgE was positive in P1 and negative in P2. P3 with previous contact dermatitis, began with immediate cutaneous and respiratory symptoms related to domestic gloves and respiratory symptoms related to ingestion of fruits (peach, apricot, cherry, grapes, almonds and chestnut); SPT and specific IgE were positive to latex and for the fruits only SPT were positive. P4 a child with past atopic dermatitis and actual asthma and rhinitis, had immediate and late cutaneous symptoms in contact with balloons and rubber hood; SPT and specific IgE were negative to latex; epicutaneous tests were positive to thiurams.

The authors discuss the different clinical presentation forms; the difficulties in diagnosis related to non standardisation of the methods used to diagnosis in vivo and in vitro; the relevance of the positivity of SPT to fruits and the need of characterisation of the populations at risk to prevent serious reactions.

HOSPITALISATION OF ASTHMATIC CHILDREN: Reflections about risk factors

Gaspar A, Pires G, Câmara R, Prates S, Carvalho F, Abreu-Nogueira J, Almeida M, Rosado-Pinto J
Imunologia, D. Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal.
Reunião Anual de Academia Europeia de Alergologia e Imunologia Clínica (EAACI). Rhodes. Grécia.
Junho 1997

RESUMO: Morbidity of Bronchial Asthma (BA) is increasing, possibly related with genetic factors, pollution, indoor allergen exposure and passive smoking. The aim of the study was to characterise a population of hospitalised children (H) with BA, during a period of 241 months (jan 95-sep96), correlating the data with an out-patient (O) population with BA, matched by sex and age, both from our service. We study 115 children in each group, with a relation M/F-1,1/1, mean age 4,4 years(y), 46,1% of them < 3 y age. Parameters analysed - Family history of atop: H-94,8%; O-86,1% (p=0,025). Family history of BA: H-63,5%; O-43,5% (p=0,002). Passive smoking: H-80%; O-46,6% (p<0,001). Cow milk feeding < 6 months: H-15,7%; O-5,8% (p<0,001). Not attending kindergarten: H-58,8%; O-41% (p=0,02). Frequent visits to emergency ward: H-73,3%; O-51,5% (p<0,001). Previous hospitalisations: H-42,6%; O-11,7% (p<0,001). Prevalence of atopy: H-74,7%; O-52,5% (p=0,003). Sensitisation to house dust mites: H-96,4%; O-86,8%.

CONCLUSIONS: 1- there is a high % of risk factors in children hospitalised with BA: family history of atopy and BA, passive smoking, sensitisation to house dust mites. 2- attendance to kindergarten and cow milk feeding > 6 months eventually as protection factors. 3- relation between early onset of symptoms and severity, stressing the need of early diagnosis of BA and specialised care.

CD30 SOLÚVEL, DEHIDROEPIANDROSTERONA (DHEA) E SULFATO DE DHEA, EM CRIANÇAS ATÓPICAS E NÃO ATÓPICAS

Abreu-Nogueira J, Pinto P, Loureiro V, Prates S, Gaspar A, Almeida M, Rosado-Pinto J
Serviço de Imunoalergologia, Hospital D. Estefânia, Lisboa, Portugal.
Reunião Anual de Academia Europeia de Alergologia e Imunologia Clínica (EAACI), Rhodes, Grécia.
Junho 1997

RESUMO: Níveis elevados de CD solúvel (sCD30) (relacionados com a activação Th2), são observados em pacientes com SIDA, I.S.S, síndrome de Omenn e atopia (com alergia ao pólen de gramíneas e múltiplas sensibilizações). A dehidroepiandrosterona (DHEA) pode ter um papel regulador do equilíbrio Th1/Th2, dado que estimula Th1. O sulfato de dehidroepiandrosterona (DHEAS) é uma pro-hormona inactiva. O objectivo deste estudo foi a avaliação da relação entre os níveis de sCD30, DHEAS e DHEA em crianças atópicas e não atópicas, de modo a determinar possíveis interacções imunoendócrinas. Estudámos 36 crianças com idades entre os 8 e 15 anos, 18 atópicas (A), sensibilizadas ao D.Pt e 18 não atópicas (B), sem diferenças relativamente a idade e sexo. Todas tinham serologia para HIV negativa e estavam sem medicação que eventualmente interferisse com o "switch" Th1/Th2 (imunoterapia específica). Determinaram-se os níveis de sCD30, DHEAS e DHEA. Para o sCD30 utilizou-se um imunoensaio enzimático - DAKO CD30 (Ki-1 Antigen) ELISA. Para a DHEA foi utilizado um método de RIA competitivo - Coat-a- Count DHEA-SO₄ - DPC.

RESULTADOS: Os níveis de sCD foram: (A) - média 121.1 U/ml; (B) - média 53.9 U/ml. Esta diferença é estatisticamente significativa - $p=0.02$. Não se encontrou diferença estatisticamente significativa entre A e B para os níveis de DHEAS e DHEA.

CONCLUSÕES: Na nossa população pediátrica sensibilizada ao D. Pt, os níveis de sCD30 revelam valores significativamente mais elevados que poderão reflectir o perfil Th2. Será útil determinar a cinética destes valores após imunoterapia específica para avaliar o "switch" Th2/Th1. Não se encontraram variações dos valores da DHEAS e DHEA entre crianças atópicas e não atópicas.

ALERGIA A PROTEÍNAS DO LEITE DE VACA -Estudo clínico

Arêde C, Agro J, Almeida M, Cabral J, Pó I, Abreu-Nogueira J, Espinosa L, Rosado-Pinto J
XVIII Reunião anual da Sociedade portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, Évora, Outubro 1997.
3ª Congresso científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa; Lisboa Novembro 1997.
Prémio para a melhor comunicação livre.

RESUMO: Nos últimos anos tem-se verificado um aumento do número de crianças com alergia alimentar, nomeadamente a proteínas do leite de vaca (IPLV), consultadas no H.D.E. Foi objectivo deste estudo caracterizar 144 crianças observadas num período de 3 anos (1993-6), na Unidade de Gastroenterologia e no Serviço de Imunoalergologia do H.D.E. com o diagnóstico de IPLV.

RESULTADOS - distribuição por sexos: 60% masculino, 40% feminino; idade de aparecimento dos primeiros sintomas (meses) : < 1M - 29%, 1-3M - 50%, 3 - 6M - 19%, > 6M - 2%; tempo decorrido entre a introdução do leite de vaca e o aparecimento dos sintomas <1 Sem - 53%, 1 Sem -1M - 34%, 1 - 3M - 11%, 3 - 6 - 2%; sintomatologia predominante: cerca de 70% sintomas mucocutâneos, 50% sintomas gastro-intestinais, 2% sintomas respiratórios; 15% tinham história pessoal e 58% história familiar de atopia. Os testes cutâneos foram positivos em 80% dos que tinham sintomas mucocutâneos e só em 33% dos que tinham sintomas gastro-intestinais. Após a instituição de dieta com hidrolisado total de proteínas de leite de vaca, obteve-se controlo sintomático em 98,7% das crianças. Foi possível fazer prova de provocação com leite de vaca (em 75 crianças), em intervalos de 3 meses, tendo havido 38% provas positivas após 3 meses de evicção e 24% após 6 meses. Considerando a amostra global, a tolerância a proteínas do leite de vaca ocorreu em 36% dos casos até aos 6 meses de idade, em 32% entre os 6-12M, em 20% entre 12-24 meses e em 12% após os 24 meses de idade.

CONCLUSÕES - A alergia a proteínas de vaca é uma entidade que tem sido um aumento da prevalência na nossa prática clínica. Os sintomas mucocutâneos estão geralmente associados com hipersensibilidade mediada por IgE, reacções não-IgE mediadas. Uma percentagem considerável de crianças adquiriu tolerância a proteínas do leite de vaca aos 6 meses de evicção, com importantes repercussões sócio-económicas.

Arêde C, Gaspar A, Loureiro V, Almeida M, Rosado-Pinto J
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal.
XVIII Reunião anual da Sociedade portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica. Évora, Outubro 1997

RESUMO: As urticárias físicas compreendem um grupo heterogéneo de entidades clínicas caracterizadas pelo aparecimento de lesões de urticária/angioedema, sejam o calor, o frio, a radiação solar, o exercício, a pressão e a vibração. Para além das queixas muco-cutâneas, associam-se frequentemente sinais e sintomas de outros sistemas. Estima-se uma baixa prevalência destas entidades na população em geral, constituindo cerca de 10 a 20% de todas as formas de urticária crónica. Em idade pediátrica são de ocorrência rara. Apresenta-se o caso clínico de uma criança do sexo masculino de 6 anos de idade, referenciada a consulta de imunoalergologia por quadro clínico, com um ano de evolução, caracterizado por episódios de lipotimia, por vezes acompanhados de lesões de urticária, que surgiram na praia poucos minutos após imersão em água do mar ou rio. Referia ainda episódios de angioedema dos lábios após exposição a alimentos frios e recentemente lesões de urticária da face e mãos relacionadas com o contacto com chuva. A avaliação diagnóstica revelou: hemograma com linfocitose relativa (57%), VS - 7mm; serologia para vírus Epstein-Barr: EBNA+, VCAIgG+ e IgM⁺ (baixo), EA-VDRL-; anticorpos antinucleares negativos; complemento (C3, C4, Clq e CH100) normal; pesquisa de crioprecipitinas/aglutininas negativa; as provas de rastreio de urticária física revelaram um teste do cubo de gelo fortemente positivo (resposta após um minuto de estimulação). Considerando o quadro clínico e o resultado dos exames auxiliares, foi colocado o diagnóstico de urticária a frio, adquirida, tipo III. Prescreveram-se medidas de evicção e um kit para auto-administração de adrenalina, iniciando-se terapêutica com cetotifeno, 2mg/dia e cetirizina 5mg/dia, observando-se uma melhoria da resposta ao teste do cubo de gelo. As urticárias físicas, de etiopatogenia, história natural e terapêutica pouco esclarecidas, devem ser consideradas e reconhecidas mesmo em idades pediátricas, podendo relacionar-se com formas clínicas graves.

TABAGISMO PASSIVO - Asma brônquica

Câmara R, Marques A C, Almeida M, Borges F, Rosado-Pinto J

Unidade de Imunoalergologia do Centro Hospitalar do Funchal (CHI').

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia.

XVIII Reunião anual da Sociedade portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica. Évora, Outubro 1997

RESUMO: O tabagismo passivo tem sido apontado, como factor desencadeante ou agravante de sintomatologia respiratória, nomeadamente em crianças com asma brônquica (AB).

Estudadas 1061 famílias residentes na Ilha da Madeira visando a caracterização das doenças alérgicas no grupo etário 6-10 anos, constatámos níveis elevados de tabagismo nas habitações destas crianças. Através da mesma metodologia fomos quantificar numa 2ª fase o tabagismo na habitação das crianças da Consulta de Imunoalergologia do CHF.

MATERIAL E MÉTODOS - No estudo epidemiológico seleccionou-se uma amostra randomizada de 1300 crianças a quem foi aplicado : 1. Inquérito incluindo questões sobre hábitos tabágicos da família e sua quantificação. Foram incluídas na análise 1061 famílias. Por outro lado, numa amostra de 65 crianças da Consulta de Imunoalergologia com AB através da mesma metodologia determinaram-se os hábitos tabágicos familiares.

RESULTADOS - Na população estudada no âmbito do estudo epidemiológico a prevalência de AB actual foi de 15%, 74% destes atópicos. Na amostra estudada na Consulta 100% das crianças tinham o diagnóstico de AB com uma prevalência de atopia de 84%.

EXPOSIÇÃO TABÁGICA		EST. EPIDEM n° 1061		CONS. IMUNO n°=65
		Não Asmáticos	Asmáticos	Asmáticos
PAI	%	38,9%	46,9%	39,6%
	n.º cig.	22	24	28
MÃE	%	9,1%	10%	9,2%
	n.º cig.	15	16	14
OUTROS	%	8,7%	12,3%	4,6%
	n.º cig.	26	32	17
HABITAÇÃO	%	47,7%	56,4%	46,1%
	n.º cig.	21	30	28

CONCLUSÕES - A elevada prevalência do tabagismo encontrada nesta população poderá ter tido algum determinismo nas elevadas prevalências de doenças atópicas encontradas. Assim a quantificação da exposição tabágica para posterior programação de medidas no campo da prevenção, parece-nos ser uma área de intervenção necessária, nomeadamente em consultas de Imunoalergologia. Neste estudo, os níveis de tabagismo na habitação das crianças da consulta, revelavam-se significativamente elevados, com um consumo médio diário na sua habitação > 20 cigarros, o que nos leva a crer que algo mais há a fazer, nomeadamente no campo da educação dos doentes asmáticos e suas famílias.

Marques A C, Câmara R, Almeida M, Borges F, Rosado-Pinto J
 Serviço de Imunoalergologia. H.D. Estefânia. Lisboa
 Unidade de Imunoalergologia. Centro Hospitalar do Funchal (CHF). Funchal
 XVIII Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica. Évora, Outubro 1997

RESUMO: Avaliado o nível de conhecimentos dos professores do 1º ciclo do ensino básico do Arquipélago da Madeira sobre a Asma Brônquica (AB), pensámos ser interessante avaliar o outro lado da questão - A informação dos pais das crianças da Consulta de Imunoalergologia do CHF sobre a AB.

MATERIAL E MÉTODOS: No âmbito de um estudo epidemiológico da AB na Madeira, foi aplicado, em 1995, um questionário (desenvolvido e aplicado anteriormente por JF Rosado Pinto - ref: Asma e Escolaridade - Saúde e Escola, 1991;8:42-5) a todos os professores do ensino básico. Questionário composto por três grupos de perguntas: 1- Conhecimentos gerais sobre a doença. 2- Relação desporto-asma. 3- Aspectos específicos da doença. Aplicamos o mesmo inquérito a outra população de 65 pais de crianças com AB da consulta e fomos comparar os resultados.

RESULTADOS: Populações estudadas - professores (n=772) sendo 94,8% do sexo feminino e 5,2% do sexo masculino, com a seguinte distribuição etária (anos): 20-29=203 (26,3%); 30-39=234 (30,3%); 40-49=177 (22,9%); >=50= 158 (20,5%); Pais (n=65) do sexo feminino 75,3% e do sexo masculino 16,9%, com a seguinte distribuição etária 20-29 =6 (9%); 30-39=40 (61,5%); 40-49 = 16 (25%); >=50=3 (4,5%).

Resposta ao grupo I - O conhecimento da prevalência da doença é muito mais elevado no grupo dos pais (56,2%) em oposição aos professores (26%); os factores emocionais com algum determinismo nas exacerbações da AB só o reconhecem 23% dos pais e em menor número que os professores (36,5%); as repercussões que a doença poderá ter no desenvolvimento psicomotor destas crianças é identificada por ambos os grupos em 30% dos casos; a gravidade da AB é reconhecida por cerca de 70% dos indivíduos de ambos os grupos estudados. O desequilíbrio que uma doença crónica pode causar na família é mais referido pelos pais.

Respostas ao grupo II - A necessidade de praticar desporto é identificada por cerca de 80% dos pais contra 60% dos professores; os sinais de agudização da doença durante a prática de desporto são reconhecidos por um grupo mais vasto de pais (50%) do que professores (18%).

No grupo III - A necessidade de terapêutica no horário escolar se necessário é confirmada por 60% dos pais e só por 28% dos professores; o conhecimento de fármacos adequados ao tratamento desta entidade nosológica como seria de esperar é muito mais elevado no grupo dos pais (77,9%) do que no outro grupo em que só 20% das respostas são adequadas. É de realçar o interesse que ambos os grupos estudados demonstraram por uma maior informação sobre esta patologia e os problemas que a rodeiam (>90%).

CONCLUSÕES: Com uma prevalência de 15% de AB para este grupo etário determinada em estudo epidemiológico realizado na Madeira pelo mesmo grupo de trabalho e, revelada que foi a necessidade de uma melhor informação da população em geral e dos docentes e suas famílias em particular, muito há a fazer no campo da educação cada vez mais necessária na doença crónica.

BLOMIA TROPICALIS: Que importância numa população pediátrica sensibilizada a ácaros domésticos?

Almeida M, Arêde C, Abreu-Nogueira J, Rosado-Pinto J

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia.

XVIII Reunião anual da Sociedade portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica. Évora, Outubro 1997

RESUMO: Em regiões tropicais e sub-tropicais de vários países da Europa, Estados Unidos e Ásia, os alérgenos relacionados com *Blomia tropicalis* são uma importante causa de sensibilização do tipo IgE mediado em doentes alérgicos. Este estudo tem por objectivo avaliar a prevalência de testes cutâneos (TC) positivos a *Blomia tropicalis* em doentes sensibilizados a *Dermatophagoides pteronyssinus* e/ou *farinae*, com história clínica de asma e/ou rinite, em idade pediátrica, residentes na Área da Grande Lisboa, observados na Consulta de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia. Realizaram-se Tc em prick com extractos de *Blomia tropicalis* (Bt), *Dermatophagoides pteronyssinus* (Dpt) e *farinae* (Df) (C.B.F. I.F.TI S.A., todos na concentração de 100 IIEP/ml), controles negativo e positivo (histamina 10mg/ml), considerando-se como positivas pápulas ≥ 3 mm.

RESULTADOS - Incluíram-se 47 doentes, 74,5% do sexo masculino, 25,5% do sexo feminino, com idades entre os 2 e os 15 anos, 42 com asma (75% com rinite) e 5 só com rinite. encontrou-se uma prevalência de sensibilização a *Blomia tropicalis* de 72,3%; diâmetros médios (mm) - Dpt: 7,3 (mín - 3/máx - 17), Df: 8,5 (mín - 3/máx - 17), Bt: 6 (mín - 3,5/máx - 11,5).

CONCLUSÕES - Na nossa amostra encontramos uma prevalência significativa de sensibilização a Bt. Estudos prévios que compararam a resposta em anticorpos IgE para Bt (r Blo t 5) e Dpt (r Der p 5), mostraram que a Bt apresenta alérgenos próprios com um tipo de resposta específica, revelando uma baixa reactividade cruzada entre os mesmos.

A *Blomia tropicalis* parece ser um relevante agente etiológico nas doenças alérgicas respiratórias na nossa região e, como tal, deve ser incluída nas baterias de testes cutâneos como rotina. Torna-se necessária uma melhor caracterização dos ácaros encontrados no nosso ambiente doméstico.

PHADIATOP UNICAP NO RASTREIO DE ATOPIA: Correlação com as determinações de IgE específica

Câmara R, Andrade G, Almeida M, Marques A, Ornelas P, Borges F, Rosado-Pinto J
Serviço de Imunoalergologia. H.D. Estefânia. Lisboa
Unidade de Imunoalergologia. Centro Hospitalar do Funchal (CHF). Funchal
XVIII Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica. Évora, Outubro 1997

RESUMO: No rastreio da atopia, os testes cutâneos em prick (TC) constituem o método mais sensível para identificar eventuais sensibilizações, requerendo no entanto uma execução especializada, o que limita a sua requisição e interpretação por médicos generalistas; o pedido de múltiplas IgE específicas, para além de apresentar uma baixa rentabilidade quando não se estabelece uma adequada correlação com a clínica, implica custos elevados. Desenvolveram-se assim testes de rastreio in vitro para a detecção múltipla de IgE específicas para alérgenos comuns, fornecendo resultados qualitativos (+/-). Foi objectivo deste trabalho, englobado num projecto epidemiológico versando as doenças alérgicas na Madeira, avaliar o interesse do Phadiatop UniCAP - Pharmacia Upjohn, no rastreio de atopia numa amostra de 147 crianças asmáticas identificadas pela aplicação de um inquérito epidemiológico. Em todas as crianças foi efectuada uma bateria de TC (incluindo alérgenos de ácaros domésticos e de armazenamento, baratas, pólenes, fungos, cão e gato - Merck-Allergopharma e CBF-1.ctí) e determinou-se o Phadiatop. Em cada caso efectuaram-se os doseamentos de IgE específica (UniCAP) para os alérgenos identificados como positivos pelo TC. Determinaram-se os resultados concordantes e discordantes, sensibilidade e especificidade e valores predictivos (VP).

RESULTADOS: A prevalência de atopia, avaliada pelos resultados dos TC foi de 74%. Verificaram-se 73% de resultados concordantes entre os TC e as determinações de IgE específica, sendo os melhores valores obtidos nas sensibilizações a ácaros domésticos. Os resultados obtidos com as determinações de IgE específica versus o Phadiatop, revelaram uma concordância de 90%.

CONCLUSÕES: Comparando com os TC, a utilização do Phadiatop nesta população pediátrica, mostrou uma excelente especificidade e VP positivo, associada a uma sensibilidade inferior, provavelmente relacionada com a falta de optimização da composição antigénica para esta população. Os resultados sobreponíveis aos obtidos com as determinações múltiplas de IgE específica, associada a um custo significativamente inferior, valida a sua utilização na abordagem do indivíduo atópico, mesmo em estudos epidemiológicos.

ASMA BRÔNQUICA INFANTIL: Marcadores *in vivo* e *in vitro* e sua correlação com a gravidade clínica

Almeida M, Câmara R, Andrade G, Marques A, Pires G, Neuparth N, Borges F, Rosado-Pinto J
Serviço de Imunoalergologia. H.D. Estefânia. Lisboa
Unidade de Imunoalergologia. Centro Hospitalar do Funchal (CHIF). Funchal
XVIII Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica. Évora, Outubro 1997

RESUMO: A Asma Brônquica (AB), relaciona-se com um processo inflamatório crónico das vias aéreas, no qual diversas células e mediadores estão envolvidos. Na caracterização desta inflamação diversos métodos de estudo têm sido propostos, por vezes gerando mais confusão do que esclarecimento. A relevância de doseamentos séricos versus a partir do órgão-alvo, usados na monitorização da actividade e gravidade da doença não está completamente determinada. Informações sobre a sua aplicação em estudos populacionais são limitadas.

Foi objectivo deste trabalho, englobado num projecto epidemiológico versando as doenças alérgicas no Arquipélago da Madeira, caracterizar clinicamente 144 crianças asmáticas identificadas através da aplicação de um inquérito normalizado, sem terapêutica anti-inflamatória actual, correlacionando os resultados com os exames complementares efectuados: testes cutâneos em prick - TC (Merck-Allergopharma e CBF-Leti); prova de provocação brônquica inespecífica com metacolina (Lofarma); contagem de eosinófilos no sangue periférico; doseamentos séricos de IgE total e proteína catiónica do eosinófilo - ECP (Pharmacia Upjohn).

RESULTADOS: De acordo com a gravidade crescente das queixas a amostra foi dividida em 3 grupos: A - AB grau I (79 casos - 54.9%) B - AB grau II (46 casos - 31.9%) e C - AB grau III (19 casos - 13.2%). Prevalência de atopia ("pelo menos um TC positivo"); Grupo A - 72%, Grupo B - 74% e Grupo C - 84%. PD20VEMS de metacolina - umol (média global - 7.48): Grupo A - 7.70, Grupo B - 7.07 e Grupo C - 7.51. Contagem de eosinófilos - células/mm³ (média global - 548): Grupo A - 539, Grupo B - 554 e Grupo C - 592. IgE total sérica - UI/l. (média global - 658): Grupo A - 631, Grupo B - 733 e Grupo C - 830. ECP sérico, determinado em 69 casos - ug/l (média global - 14.4): Grupo A - 16.1, Grupo B - 11.5 e Grupo C - 17.6.

CONCLUSÃO: Tal como tem sido proposto por outros autores, as várias determinações *in vitro* e *in vivo* efectuadas, apesar de significativamente alteradas, não permitiram diferenciar entre os grupos com clinica de gravidade variável, limitando a sua utilização à discriminação entre normais e asmáticos e na monitorização de cada caso individual.

ALATOP-RIA IN THE SCREENING OF ATOPY IN A NON CAUCASIAN POPULATION

Abreu-Nogueira J, Pinto P, Almeida M, Tavares C, Lopes D, Loureiro V, Rosado-Pinto J
Immunoallergy, D.Estefânia Hospital, Lisboa, Portugal.
Dr Agostinho Neto Hospital, Praia Cape Verde Republic.
Dr Batista de Sousa Hospital, S.Vicente, Cape Verde Republic.
Allergie et Immunologie - Volume XXIX - n° 9 - 1997

RESUMO: ALATOP is an "in vitro" radioimmunoassay screening test for atopy, previously validated in a caucasian population.

The aim of the study was to assess the usefulness of a screening test of atopy in a non caucasian population. We select a non caucasian population (n=208), from hospital immunoallergy consultations, Cape Verde Republic (Africa). It was determined the sensitivity, specificity and predictive values comparing with skin prick tests (SPT) results for the 208 patients, and with clinical data (Clin) in 115 patients. It was also determined the levels of total IgE, done by IRMA.

RESULTS: using different corrections factors, 0,85 gives the best results: ALATOP/SPT - Sensitivity - $88,5\% \pm 4,34$; Specificity - $73,8\% \pm 8,41$; Positive predictive value - 66,9%; Negative predictive value - 91,4%; Efficiency of the test - 79,3%. ALATOP/CLIN - Sensitivity - $95,2\% \pm 3,89$; Specificity - $71,2\% \pm 12,07$; Positive predictive value - 65,6%; Negative predictive value - 96,2%; Efficiency of the test - 80,0%. The mean values of total IgE were - 406 IU/ml.

CONCLUSIONS: The mean value of total IgE was significantly increased even in the ALATOP-/SPT- not saw in caucasian populations. The use of a different correction factor (0,85) for ALATOP, optimize the test, showing a good negative predictive value, but raises the question of adapted compositions of screening tests for different populations.

**METHACHOLINE DOSE-RESPONSE SLOPES FROM MAXIMAL
BRONCHIAL CHALLENGE TESTS IN ASTHMATIC CHILDREN:
Methodological aspects**

Gamboa T, Neuparth N, Ribeiro-Silva I, Rosado-Pinto J, Rendas A
Lung 1997; 175 (4): 243-252

RESUMO: To determine whether the slope of a maximal bronchial challenge test (in which FEV1 falls by over 50%) could be extrapolated from a standard bronchial challenge test (in which FEV1 falls up to 20%), 14 asthmatic children performed a single maximal bronchial challenge test with methacholine (dose range: 0.097-30.08 μmol) by the dosimeter method. Maximal dose-response curves were included according to the following criteria: (1) at least one more dose beyond a $\Delta\text{FEV1} \geq 20\%$; and (2) a $\text{MFEV1} \geq 50\%$. $\text{PD}_{20}\text{FEV1}$ was calculated, and the slopes of the early part of the dose-response curve (standard dose-response slopes) and of the entire curve (maximal dose-response slopes) were calculated by two methods: the two-point slope (DRR) and the least squares method (LSS) in $\% \Delta\text{FEV1} \times \mu\text{mol}^{-1}$. Maximal dose-response slopes were compared with the corresponding standard dose-response slopes by a paired Student's t test after logarithmic transformation of the data; the goodness of fit of the LSS was also determined. Maximal dose-response slopes were significantly different ($p < 0.0001$) from those calculated on the early part of the curve: $\text{DRR}_{20\%}$ ($91.2 \pm 2.7 \Delta\text{FEV1} \% \mu\text{mol}^{-1}$) was 2.88 times higher than $\text{DRR}_{50\%}$ ($31.6 \pm 3.4 \Delta\text{FEV1} \% \mu\text{mol}^{-1}$), and the $\text{LSS}_{20\%}$ ($89.1 \pm 2.8 \Delta\text{FEV1} \% \mu\text{mol}^{-1}$) was 3.10 times higher than $\text{LSS}_{50\%}$ ($28.8 \pm 1.5 \Delta\text{FEV1} \% \mu\text{mol}^{-1}$). The goodness of fit of $\text{LSS}_{50\%}$ was significant in all cases, whereas $\text{LSS}_{20\%}$ failed to be significant in one. These results suggest that maximal dose-response slopes cannot be predicted from the data of standard bronchial challenge tests.

ALVEOLITE ALÉRGICA EXTRÍNSECA NA CRIANÇA A propósito de um caso clínico

Fernandes M *, Câmara R **, Prates S ***, Cavaco A ****, Almeida M ***, Rosado-Pinto J ***
Publicado em Cadernos de Imuno-Alergologia Pediátrica 1997; Vol.12, nº1/2: 11-7.

* Unidade de Imunoalergologia do Hospital de Pulido Valente, Lisboa

** Unidade de Imunoalergologia do Centro Hospitalar do Funchal, Funchal

*** Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

**** Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Funchal, Funchal

RESUMO: Pneumonite de hipersensibilidade (PH) ou alveolite alérgica extrínseca é uma entidade inflamatória, não IgE mediada, relacionada com a sensibilização a alérgenos ambientais, incluindo agentes orgânicos e inorgânicos. As apresentações clínicas e a gravidade são variáveis, dependendo da duração e da quantidade da exposição. A PII ocorre raramente em idades pediátricas, embora possam ser identificadas formas graves desta doença do interstício pulmonar, inclusive crónicas, em crianças nos primeiros anos de vida. Os autores apresentam um caso clínico de uma criança de 5 anos de idade, do sexo masculino, natural e residente no Funchal, referenciado em Maio de 1994 ao Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, onde ficou internado, para esclarecimento de um quadro clínico com cerca de 6 meses de evolução, caracterizado por tosse produtiva e dificuldade respiratória grave, associada a queixas sistémicas (febre, astenia, anorexia e emagrecimento), resistente à terapêutica instituída (antibióticos, broncodilatadores e anti-inflamatórios). Dos exames auxiliares de diagnóstico efectuados salienta-se padrão radiológico alvéolo-intersticial difuso bilateral; gasometria arterial revelando hipoxémia com normocápnia; pesquisa de precipitinas para antígenos de pombo positiva, sendo negativa para outros alérgenos de aviário e fungos; padrão funcional restritivo. Perante este quadro clínico, laboratorial, radiológico e funcional, o diagnóstico colocado foi o de PH por sensibilização a alérgenos de pombo, numa forma sub-aguda, com evolução insidiosa, verificando-se melhoria clínica e radiológica com a evicção do alérgeno. As causas de doença do interstício pulmonar na criança são múltiplas, sendo importante o uso de metodologia adequada para o rápido esclarecimento diagnóstico. Com este caso clínico, pretendemos valorizar a importância do diagnóstico diferencial perante queixas de dispnéia / sibilância, realçando a necessidade de uma colheita pormenorizada das condicionantes ambientais.

PNEUMONIA RECORRENTE NA CRIANÇA

Novas perspectivas

Câmara R *, Fernandes M **, Marques A C ***, Almeida M ****, Rosado-Pinto J ****

* Unidade de Imunoalergologia do Centro Hospitalar do Funchal, Funchal

** Unidade de Imunoalergologia do Hospital de Pulido Valente, Lisboa

*** Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Funchal, Funchal

**** Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Cadernos de Imuno-Alergologia Pediátrica 1997; Vol.12, nº1/2:18-21.

RESUMO: O conceito de pneumonia recorrente, é definido pela ocorrência de pelo menos dois episódios de pneumonia num intervalo de um ano (considerando a existência de um controle radiológico normal entre os episódios, permitindo assim a distinção de um quadro de pneumonia persistente), ou de três ou mais episódios, independentemente do intervalo de tempo considerado. Os autores apresentam dois casos clínicos de crianças de 5 e 9 anos, referenciadas à Consulta de Imunoalergologia por pneumonias de repetição localizadas predominantemente no lobo médio (LM), com mais de 6 episódios, que justificaram várias hospitalizações anteriores. Ambas as crianças permaneciam assintomáticas entre os episódios. Os quadros clínicos apresentados pelas duas crianças, caracterizados pela existência de episódios de dificuldade respiratória, frequentemente complicados de infiltrados pulmonares do LM e lobo inferior esquerdo (LIE), com intervalos livres de sintomatologia, associados à remissão completa dos quadros radiológicos e a comprovada existência de hipersensibilidade brônquica (provas de provocação brônquica com metacolina positivas), excluídas outras possíveis causas etiológicas, permitiu afirmar o diagnóstico de asma brônquica, complicada de pneumonia recorrente (LM e LIE). Apesar da exuberância clínica, as crianças nunca tinham feito qualquer medicação preventiva. Foi instituída terapêutica com corticóides inalados permanentemente e imunoterapia inespecífica, em 2 ciclos anuais. Foi planeado o esquema de crise. A evolução clínica foi excelente, encontrando-se as duas crianças praticamente assintomáticas, sem recorrência dos infiltrados pulmonares. Como complicação de uma doença caracteristicamente reversível, podem originar-se alterações estruturais graves, sequelares, potencialmente irreversíveis, que o tratamento da doença de base poderá prevenir, com consequente melhoria significativa do prognóstico e da qualidade de vida da criança. A pneumonia recorrente, classicamente associada a complicação de tuberculose ganglionar, relaciona-se actualmente predominantemente a quadros de hipersensibilidade brônquica, devendo ser considerada e avaliada na abordagem destes quadros em idade pediátrica.

Fernandes M *, Arêde C **, Santa-Marta C **, Almeida M **, Rosado-Pinto J **

* Unidade de Imunoalergologia do Hospital de Pulido Valente, Lisboa

** Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Cadernos de Imuno-Alergologia Pediátrica 1997; Vol.12, nº1/2: 22-5.

RESUMO: A tosse crónica, que se define pela persistência das queixas com uma duração superior a 4 semanas, constitui um problema em qualquer grupo etário, mas mais ainda na criança, não só porque frequentemente não conseguem descrever a totalidade dos sintomas, mas também porque pode ser difícil a obtenção da sua colaboração na realização de exames auxiliares de diagnóstico. Este trabalho tem como objectivo fazer uma revisão de uma das causas mais comuns de tosse crónica na criança, a asma atípica ou equivalente asmático. Os autores apresentam quatro casos de tosse crónica em idade pediátrica focando os aspectos clínicos, de diagnóstico e de terapêutica. As quatro crianças apresentavam quadros clínicos com duração variável entre um e sete anos, com factores de agravamento característicos, registando-se antecedentes pessoais de doença alérgica em todas elas. Os testes cutâneos por prick permitiram identificar, em dois casos, sensibilização aos ácaros do pó doméstico. Em todos os doentes registou-se positividade na prova de provocação brônquica inespecífica com metacolina. Verificou-se uma boa resposta à terapêutica broncodilatadora e com corticosteróides. O controle sintomático dos doentes após o início da terapêutica correlacionou-se directamente com a duração anterior das queixas. Efectivamente, a uma maior duração das queixas correspondeu uma resposta terapêutica mais tardia, o que está de acordo com a intensidade do processo inflamatório subjacente. Estes doentes são ainda seguidos na Consulta Externa de Imunoalergologia do Hospital de D. Estefânia, encontrando-se assintomáticos sob corticoterapia inalada, em dose mínima, tendo planeada a terapêutica das agudizações. A abordagem diagnóstica sistematizada e consequente plano terapêutico, revela-se particularmente adequada no controle desta patologia frequentemente sub-diagnosticada.

CASUÍSTICA DE UM ANO DE TRABALHO DA EQUIPA DE PEDOPSIQUIATRIA DE LIGAÇÃO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Santos F, Dieudonné V, Almeida II, Pombo J, Candeias M I., Brito I
Departamento de Pedopsiquiatria. Equipa de Ligação. Hospital Dona Estefânia
Comemoração do Dia Mundial da Saúde Mental. Faro, Outubro 1997
I Congresso da Associação Portuguesa de Psiquiatria de Ligação. Lisboa. Outubro 1997
VII Encontro Nacional de Pedopsiquiatria. Porto. Dezembro 1997
Reunião Clínica do H.D. Estefânia. Junho 1997

RESUMO: OBJECTIVOS: A melhoria dos cuidados médicos prestados às crianças e adolescentes, implica um esforço de compreensão dos factores emocionais e uma actuação em conjunto de Pediatras e Pedopsiquiatras.

Os Autores definem as vertentes da Pedopsiquiatria de Ligação, abordando as particularidades da Ligação num Hospital Pediátrico.

METODOLOGIA: É apresentada a casuística das primeiras consultas no período de 01/04/96 a 31/03/97, efectuadas na Equipa de Ligação do H.D.E.. Os dados foram obtidos através da revisão dos processos.

RESULTADOS: Foram observadas 139 crianças em primeira consulta (total de consultas: 1922). Houve uma distribuição praticamente equivalente entre os sexos: 73 raparigas (52.5%) e 66 rapazes (47.4%). A faixa etária mais frequente foi entre os 6 e os 12 anos, com 53 crianças (38.1%), seguida da adolescência com 49 pedidos (35.2%). Os pedidos foram maioritariamente efectuados pelos serviços de internamento.

Os motivos do pedido de consulta foram os seguintes: Pert. de comportamento 61 (43.8%), tentativas de suicídio 27 (19.42%), pert. de expressão somática 24 (17.2%), dificuldades de aprendizagem 11 (7.9%), apoio familiar 8 (5.7%), maus tratos 5 (3.59%) e atraso de desenvolvimento 3 (2.15%). Foram efectuados os seguintes diagnósticos: Organização depressiva 49 (35.2%), org.neurótica 23 (16.5%), pert. reactiva 19 (13.6%), variante do normal 15 (10.7%), org.psicótica 11 (7.9%), org. deficitária 7 (5%) e sem diagnóstico pedopsiquiátrico 10 (7.1%). Houve abordagens terapêuticas variadas com consultas terapêuticas (46 casos), psicofarmacologia (36 casos), psicoterapia (31 casos), intervenção familiar (23 casos) e cons. de vigilância (20 casos).

CONCLUSÃO: A intervenção da Pedopsiquiatria de Ligação, tem levado a uma compreensão cada vez maior dos factores psicológicos, familiares e sociais na criança doente, pelas equipas pediátricas, o que é traduzido pelo aumento crescente de sinalização das perturbações nestas áreas e conseqüente intervenção pedopsiquiátrica. O número crescente de casos com quadros clínicos pedopsiquiátricos agudos, exigem a concretização urgente, de um Serviço de internamento pedopsiquiátrico. Constatou-se a necessidade de existência de uma Equipa multidisciplinar e espaço físico adequado, para uma melhor intervenção da Pedopsiquiatria de Ligação.

Almeida I, Pires P, Brito I

Departamento de Pedopsiquiatria, Equipa de Ligação, Hospital Dona Estefânia.

VIII Encontro Nacional de Psiquiatria de Infância e Adolescência. Porto, Dezembro 1997

RESUMO: OBJECTIVO- Avaliação dos factores de risco do internamento de uma criança com um Surto Psicótico Agudo, numa enfermaria Pediátrica.

METODOLOGIA -Apresenta-se um caso clínico de uma criança de 13 anos, sexo feminino, raça branca, internada por um quadro clínico de instalação recente caracterizado por: agitação psico-motora, condutas de auto e hetero-agressividade, delírio de auto-relacionamento, discurso desorganizado, insónia e angústia de separação. Do internamento numa enfermaria de Pediatria, vários problemas se colocaram:

- Intervenção psiquiátrica
- Articulação com outros profissionais de saúde
- Envolvimento familiar
- dinâmica interna da enfermaria

RESULTADOS - Estabelecimento de maior comunicação entre os técnicos intervenientes.

Mobilização do staff do serviço de pediatria de modo a minimizar os factores de risco. Evolução positiva do caso clínico.

CONCLUSÃO - Assistiu-se a uma melhoria clínica com a terapêutica instituída e a uma mobilização do staff com uma resposta adequada a este caso. Salienta-se a necessidade de formação mais continuada em Saúde mental e a criança de um Internamento Pedopsiquiátrico articulado com Hospital de Dia.

Candeias M L

Equipa de Ligação. Departamento de Pedopsiquiatria do Hospital de Dona Estefânia.
VIII Encontro Nacional de Pedopsiquiatria - Porto, Dezembro 1997

RESUMO: INTRODUÇÃO: As Tentativas de Suicídio (T.S.), têm vindo a ser cada vez mais frequentes em adolescentes mais novos. Mais frequentes, ainda são os pensamentos, planos ou ideação suicida nos adolescentes deprimidos. Na Adolescência, o suicídio, constitui depois dos acidentes de viação a 1ª causa de morte.

No presente estudo, realizado num hospital pediátrico - Hospital de Dona Estefânia - Lisboa, a que recorrem crianças e adolescentes até aos 15 anos de idade, são analisados 35 casos, que ao longo de 21 meses, foram internados para diagnóstico e tratamento num trabalho de Ligação da Pediatria e da Pedopsiquiatria do Hospital.

Os pedidos de 1ª observação por Tentativa de Suicídio, pela Pedopsiquiatria de Ligação, no intervalo de tempo referido, representam 25% do total (162 casos).

OBJECTIVOS: O objectivo deste estudo, foi avaliar e caracterizar os adolescentes, que recorreram ao Serviço de Urgência do Hospital de Dona Estefânia, na sequência de Tentativa de Suicídio, de 1/8/95-30/4/97 e que foram observados por Pedopsiquiatra da Equipa de Pedopsiquiatria de Ligação, do hospital.

MATERIAL E MÉTODO: Este estudo retrospectivo, foi realizado através da revisão dos processos clínicos, de crianças e adolescentes, que no período de 21 meses, foram observados após tentativa de suicídio constituindo uma amostra de trinta e cinco casos.

Foi realizado um "check list" para facilitar a pesquisa e registar os dados.

DISCUSSÃO: A amostra é constituída por 35 casos, observados de Agosto de 1995 a Abril de 1997. Representam cerca de 25% do total de primeiras consultas. As Tentativas de Suicídio são mais frequentes no sexo feminino (28). A idade média é 12,95 anos, com um pico aos 14 anos.

O meio utilizado na T.S., mais frequente (29 casos) é a ingestão medicamentosa, com medicamentos que existem habitualmente em casa e são usados por um dos elementos da família.

A representação do suicídio em 21 casos foi de Fuga a situações familiares conflituosas, a problemas relacionais com colegas, amigos ou a dificuldades nos estudos ou emprego. Em 30 casos, no momento da Tentativa de Suicídio, havia familiares ou amigos, próximo. Também em 30 casos (85%), não houve consultas anteriores em Saúde Mental, pelo que a intervenção da Pedopsiquiatria de Ligação representou a primeira abordagem nesta área. O diagnóstico, mais frequente é Perturbação Distímica (25 casos) e de Depressão Major, em 56% destes.

É referido com frequência, isolamento progressivo, alterações do comportamento, dificuldades escolares, sobretudo a diminuição súbita do rendimento escolar, insónia.

Em 24 casos foi possível iniciar terapêutica: Psicofarmacológica (7 casos) e Psicoterapêutica - Individual e/ou Familiar.

CONCLUSÃO: O sexo feminino é o prevalente. A idade média é de 12,95 anos.

A utilização de medicamentos é o meio mais utilizado.

O diagnóstico de DEPRESSÃO é o mais prevalente.

É importante, a prevenção precoce de situações que determinem DEPRESSÃO na criança e no adolescente, bem como das suas manifestações.

A intervenção em crise deve ser realizada por equipa multidisciplinar, constituída por pedopsiquiatra, pediatra, assistente social e enfermeira a qual demonstrou ser muito importante na prevenção de recidivas de T.S..

A FUGA COMO CONDUTA APTELATIVA: Avaliação do risco em saúde mental da infância a adolescência

Almeida I

Departamento de Pedopsiquiatria, Equipa 3, Hospital Dona Estefânia.

VIII Encontro Nacional de Psiquiatria de Infância e Adolescência. Porto, Dezembro 1997

RESUMO: OBJECTIVO- Avaliação da evolução clínica e factores de risco em três casos cujo sintoma principal foi fuga.

METODOLOGIA - Revisão dos processos clínicos de três casos de crianças com o sintoma de fuga, em que foram avaliados os seguintes parâmetros:

- Características sócio-familiares
- Qualidade de vinculação precoce
- Enquadramento escolar
- Abordagem terapêutica

CONCLUSÃO - A possibilidade de estabelecer e manter uma intervenção terapêutica esteve dependente da qualidade vinculativa precoce. A falha vinculativa precoce pode conduzir a uma situação de risco onde a fuga se inscreve.

MENINGOCELO INTRANASAL

Caso clínico

Farinha R, Baptista A, Canas-Ferreira C, Calado V
Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital D. Estefânia
Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia, vol.34, nº4 Dezembro de 1996

RESUMO: Os autores descrevem um caso de meningocele intranasal pela raridade da patologia e por apresentar uma invasão das estruturas das fossas nasais fora do comum.

Trata-se do caso duma criança do sexo feminino, de 1 ano de idade, que recorreu ao serviço de urgência do Hospital D. Estefânia por aparecimento de massa no vestíbulo da fossa nasal esquerda acompanhada de edema da base da pirâmide nasal homolateral com evolução de uma semana.

Não apresentava outra sintomatologia. Não houve história de traumatismo craneano. O exame objetivo mostrava edema marcado da base da pirâmide nasal deformando-a, sobretudo à esquerda.

À rinoscopia anterior, observava-se uma neoformação de parede regular, mole e translúcida que ocupava toda a fossa nasal esquerda. O restante exame ORL era normal assim como o exame neurológico. Foram pedidas análises de rotina que não apresentavam alterações.

Tendo em atenção a idade da doente, pôs-se a hipótese de meningoencefalocelo pelo que foi feita endoscopia sob anestesia geral, confirmando-se que a tumefacção apresentava o aspecto duma bolsa proveniente do tecto da fossa nasal esquerda completamente aderente à mucosa septal.

Após a execução de TAC e RNM que confirmaram o diagnóstico de meningocele intranasal esquerdo submeteu-se a doente a intervenção cirúrgica por uma equipa de Otorrino e Neurocirurgia.

Numa 1ª fase a equipa neurocirúrgica interveio praticando um retalho coronário e craniotomia bifrontal com retalho livre, seguido de abertura da duramáter e exploração intradural, comprovando um meningocele esquerdo sem conteúdo encefálico. Fez-se uma exploração extradural com secção do saco, selando a duramáter, realizando a excisão do saco etmoidal e reparando a brecha óssea com plastia de músculo e osso fixado com Tissucol. Realizou-se a plastia do andar anterior com aponevrose epicrânica e de duramater.

Numa 2ª fase a equipa ORL interveio praticando exérese da tumefacção através da fossa nasal, sob microscópio óptico, confirmando com endoscopia que não havia invasão das células etmoidais, como praticamente todos os casos descritos na literatura. A massa emergia da lâmina perpendicular do etmóide empurrando as células etmoidais para fora.

Faz-se uma revisão embriológica, classificação, diagnóstico e tratamento neurocirúrgico e otorrinolaringológico desta patologia.

Monteiro L, Calado V, Canas-Ferreira C

Serviço - 5 - Hospital Dona Estefânia.

Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia - Vol. nº 35, Março de 1997

RESUMO: OBJECTIVO - Durante o desenvolvimento embriológico do nariz podem surgir alterações que têm como consequência o aparecimento de massas nasais anómalas. Estas massas congénitas nasais são pouco frequentes - um caso em cada 20 000 ou 40 000.

Os três tipos de massas congénitas nasais mais frequentes são: os quistos dermóides, os gliomas e os meningoencefalocelos. Todos eles poderão comunicar com a fossa craneana anterior através de defeitos da base do crânio, especialmente da lâmina crivosa.

O diagnóstico de tais situações pode ser feito à nascença ou durante a infância, podendo causar obstrução nasal marcada ou mesmo determinar asfixia do recém-nascido ou interferir com o aleitamento. No adulto podem manifestar-se como massas nasais assintomáticas ou associadas à existência de fistula de L.C.R. ou de meningites recorrentes. A endoscopia, a tomografia computadorizada e a ressonância magnética são preciosos exames complementares para o diagnóstico, sendo no entanto necessário um elevado índice de suspeição ao abordar as massas nasais, evitando biópsias inteccececepestivas que podem ter consequências fatais.

A terapêutica é cirúrgica, sendo por vezes necessária a colaboração entre o otorrinolaringologista e o neurocirurgião.

Caso clínico: B.J.M., sexo masculino, três meses de idade, com queixas de obstrução nasal progressiva interferindo com a amamentação e que causava apneia do sono. A rinoscopia anterior revelava a existência de de uma massa preenchendo toda a fossa nasal esquerda. O estudo por T.C., confirmou a existência de uma massa sólida, não existindo qualquer defeito ósseo a nível da base do crânio, tendo a criança sido operada por via endonasal com controle endoscópico. O pós operatório decorreu sem incidentes e a criança teve alta ao quinto dia. A criança está bem, cinco anos após a cirurgia.

O exame histológico da peça operatória demonstrou ser a massa constituída por um estroma de tecido nervoso central, revestido por epitélio de tipo respiratório pavimentoso não queratinizado, tratando-se por isso de um glioma.

No presente trabalho são publicadas as imagens em T.C. do tumor e das suas relações com as fossas nasais e base do crânio, bem como fotografias de cortes histológicas da peça operatória.

TIMPANOPLASTIA NA CRIANÇA

Análise de 55 casos consecutivos

Calado V.

Serviço 5 - Otorrinolaringologia - Hospital de D. Estefânia,
Encontro Internacional de Otorrinolaringologia e Audiofonia
Hospital Fernando da Fonseca, Amadora, Abril de 1997

RESUMO: A Timpanoplastia, introduzida por Wullstein, em 1952, visa fundamentalmente três objetivos: cura da infecção do ouvido crónico, reconstrução do ouvido médio e dos mecanismos de transmissão do som com melhoria da audição e prevenção de complicações futuras.

Porque alguns autores têm levantado dúvidas sobre a utilidade da timpanoplastia na criança, fazemos uma revisão dos nossos casos para tentarmos aclarar o problema.

MATERIAL E MÉTODOS: Foram revistas 55 operações executadas em 47 crianças, nos últimos 8 anos no Serviço 5 do H.D.E., por apresentarem otite média crónica simples não colesteatomatosa, com perfuração timpânica. 24 doentes eram do sexo masculino e 23 do feminino. A idade variou entre os 6 e os 15 anos, com uma média de 10.6 anos. As perfurações situavam-se no lado direito em 52.7% dos casos e lado esquerdo em 47.3%. Quanto à localização, eram subtotais 21 casos, centrais 13, posteriores 8, anteriores 7 e inferiores 6.

Foram feitas 53 Timpanoplastias tipo I (96.3%), uma tipo II e uma tipo III (Classificação de Portmann). Em cerca de 90% dos casos foi feita uma antro-aticotomia para controlo das lesões associadas da mastóide. O enxerto, de fâscia temporal em mais de 90% dos casos ou pericôndrio do tragus, foi aplicado segundo a técnica «in lay».

Todos os doentes fizeram um estudo da audição por audiograma tonal no pré-operatório e um audiograma de controlo pós-operatório. A perda de audição média no pré-operatório foi de 28.4 decibéis (dB) na via aérea (V.A.) e de 4.6 decibéis na via óssea (V.O.).

RESULTADOS: (follow-up entre 6 meses e 7 anos, 70% dos casos tendo mais de 2 anos)

- Anatómicos: Tímpanos intactos 48 (88.8%). Tímpanos perfurados 6 (11.1%).

- Audiométricos: (referentes ao último audiograma) - Limiares médios da audição V.A. - 18.2 decibéis e V.O. - 5.6 decibéis. O ganho auditivo médio foi de 10.5 decibéis. Em 67.5% dos casos obtivemos um limiar auditivo inferior a 20 dB. O G.A.P. pós-operatório foi inferior a 15 dB em 77.8% dos casos.

Como complicações são de referir três casos de miringite, duas pérolas de colesteatoma superficiais que foram extraídas facilmente e um caso de labirintização.

CONCLUSÕES: Estes resultados de cirurgia timpanoplástica na criança (cura anatómica em 88.8% dos casos, ganho audiométrico médio de 10.5 dB, G.A.P. inferior a 15 dB em 77.8% dos casos, ausência de complicações significativas) são bastante bons, idênticos aos melhores publicados na literatura médica mundial e comparáveis aos do adulto. Por outro lado não encontramos relação entre idade e tipo ou percentagem de perfurações pós-operatórias. Perante estes dados concluímos pelo interesse e eficácia da timpanoplastia na criança.

Neto V, Lopes B, Calado V
 Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital D. Estefânia.
 Reunião clínica do Serviço. Março 1997

RESUMO: A fibrose quística (F.Q.) ou mucoviscidose é uma doença hereditária generalizada a vários aparelhos e sistemas com compromisso habitualmente importante ao nível do tracto respiratório superior. as fossas nasais e perinasais estão quase sempre envolvidas pela doença sob a forma de uma sinusite crónica, habitualmente pansinusite e de uma polipose nasal, quase sempre bilateral.

Para além da tríade clássica da F.Q.: doença pulmonar, insuficiência pancreática e altos níveis de electrólitos no suor, os sintomas de sinusite e polipose nasal são frequentes e a alteração primária é a existência de um muco anormal, espesso, viscoso e abundante pelo que, a função muco-ciliar está alterada e o diagnóstico faz-se com o conjunto de sinais clínicos e testes biológicos como a prova de suor e a análise genética do DNA para pesquisa da mutação.

Caso Clínico - E.M.R., sexo feminino, raça caucasiana. Desde os 16 meses de idade seguida na Consulta de Otorrinolaringologia por otites de repetição e obstrução nasal moderada.

Aos quatro anos submetida a intervenção cirúrgica a otite seromucosa e hipertrofia dos adenóides; adenoidectomia e drenagem transtimpânica bilateral com aplicação de tubos transtimpânicos.

Passou completamente assintomática até aos 8 anos. Nesta idade tem três episódios sucessivos de sinusite, com cefaleias intensas, obstrução nasal e rinorreia, com carácter muito rebelde às terapêuticas médicas habituais. O exame alergológico mostra alergia moderada para ácaros e gramíneas. O restante exame, nomeadamente aos aparelhos gastro-intestinal e pulmonares é normal.

A endoscopia nasal revela polipo nasal à direita e sinusopatia que o TAC dos seios perinasais confirma (pansinusite). Foi pedida prova de suor, e o resultado destas provas são positivos : 1ª 80ml/l; 2ª 95ml/l.

Enviada ao Grupo de Estudo da Mucoviscidose do HDE onde se requisitam exames ao DNA, que mostram Genótipo AF 508 (pai portador), 3272-26A-G (mãe portadora). Tem um irmão não doente nem portador.

Este é um caso atípico de apresentação da F.Q.. Os primeiros sintomas são normalmente do foro pulmonar ou gastroenterológico e revelam-se mais precocemente.

ENDOSCOPIA DIAGNÓSTICA NA CRIANÇA - A nossa experiência

Neto V, Calado V, Canas-Ferreira C

Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital D. Estefânia.

Revista Portuguesa de ORL, Vol. nº 34, nº 3 Setembro de 1996.

2º Prémio de artigo original da Revista.

RESUMO: O exame endoscópico baseado na visualização de áreas anatómicas inacessíveis ao exame clássico, com observação directa ou com espelhos, permite à otorrinolaringologia um importante meio de diagnóstico e terapêutico. Por outro lado o fabrico corrente de instrumentos tecnologicamente avançados, particularmente os que utilizam a fibra óptica, veio permitir que a endoscopia na criança de qualquer idade possa ser considerado um exame de rotina.

Os autores pretendem com este trabalho reflectir sobre a sua experiência de 1632 endoscopias efectuadas sob anestesia local em crianças, num período de cerca de cinco anos e meio, (1992/1996) na unidade de endoscopia do Serviço 5 do Hospital D. Estefânia. Apresentam a sua técnica pessoal, e os meios utilizados na abordagem da criança. Concluem sobre as suas possibilidades e limitações.

Neto V, Calado V

Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital D. Estefânia.

Congresso de Cirurgia Pediátrica. Porto, Novembro 1997

RESUMO: A melhor compreensão dos mecanismos de encerramento do esfíncter velofaríngeo e o desenvolvimento de alguns exames complementares de diagnóstico permite-nos melhorar a avaliação de tratamentos cirúrgicos e ortofónicos bem como o diagnóstico de situações duvidosas de incompetência velofaríngea.

- O autor, no âmbito de uma mesa redonda, procura dar a conhecer o método que utiliza para avaliação destes doentes, quer com a observação otorrinolaringológica, quer com a técnica que utiliza, a videoendoscopia.

- Para além do exame otorrinolaringológico normal, inspecção pormenorizada dos lábios, boca, faringe em repouso, véu do palato, úvula, pilares amigdalinos, tamanho das amígdalas, forma do palçato e sua integridade, realiza o estudo dinâmico para apreciação da motilidade, tonicidade, elevação do véu e encerramento esfíncteriano.

- Fez curto balanço fonatório com recursos a certos elementos standardizados.

Observação otológica e eventual estudo audiométrico, o que é quase uma constante, pois mais de 50% destes pacientes tem patologia do ouvido médio.

- A video-nasofaringoscopia com endoscópio é, hoje em dia, um dos bons métodos de diagnóstico e avaliação da insuficiência velofaríngea. Examinam-se a anatomia e os movimentos dos diferentes componentes do esfíncter. Na sua experiência o autor efectua sistematicamente este exame simples e relativamente inócuo.

Monteiro L.

Serviço 5. Hospital de Dona Estefânia. Lisboa. Portugal

Reunião anual da Associação Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervico-Facial. 1997

RESUMO: Os participantes começaram por definir os parâmetros clínicos que permitem classificar a roncopia e a apneia do sono.

Enumeram-se os exames complementares de diagnóstico utilizados nos diversos Serviços hospitalares de proveniência dos conferencistas e a sua importância na investigação destes doentes (laboratório de sono, exames radiológicos, endoscopia, tomografia computadorizada e ressonância magnética).

Destacou-se a importância da abordagem multidisciplinar destes doentes. A intervenção do autor incidiu sobretudo nos aspectos particulares da roncopia e apneia do sono em idade pediátrica, tendo sido apresentada a casuística do Serviço no respeitante a esta patologia; de 25 crianças internadas por síndrome de apneia obstrutiva do sono e roncopia (100%), 80% apresentavam agitação motora nocturna e má progressão ponderal e disfagia em 68% dos casos. Destes doentes, 4 (16%) foram submetidos a adenoidectomia e 21 (84%) a adenoamigdalectomia, tendo-se obtido melhoria da apneia e da disfagia em 100% dos casos, da roncopia em 92%.

A hipertrofia adenoamigdalina representa pois a principal causa desta afecção nas crianças, seguida das cromossomopatias (sobretudo a trissomia 21) e das malformações cranioencefálicas. O desenvolvimento oral e facial é influenciado pela persistência dos fenómenos obstrutivos altos.

Discutiu-se o emprego do laser na cirurgia desta patologia bem como as clássicas técnicas cirúrgicas, assim como a utilização do C.P.A.P. nasal como via alternativa à terapêutica cirúrgica.

MALFORMAÇÕES DO APARELHO DIGESTIVO E PAREDE ABDOMINAL: Do diagnóstico pré-natal ao seguimento

Videira F, Vicente H, Nogueira A L, Calado C, Nery I, Fonseca P, Caetano M, Henriques O*
Serelha M, Gil M L, Nurmamodo A, Duarte A, Tavares M N, Videira-Amaral J**

* Consulta de Alto Risco Pré-natal

** Unidade de Recém-nascidos da Maternidade

Maternidade Magalhães Coutinho do Hospital D.Estefânia

III Reunião Nacional dos Núcleos de Diagnóstico Pré-natal. Ponta Delgada, Abril 1997

RESUMO: Neste estudo multicêntrico coordenado pelo Serviço de medicina Materno-Fetal da Maternidade do H.D.E. englobando 20 hospitais com apoio perinatal e abrangendo no período de 2 anos (entre 1994 e 1996) 54936 partos foi feito o diagnóstico de malformações do tubo digestivo em 77 RN e de malformações da parede abdominal em 36 RN (total = 113) correspondendo a uma incidência de 2/1000 fetos (21 fetos mortos e 92 nados vivos). Em 45 casos havia malformações associadas (em 32% dos casos de malformações do tubo digestivo e em 56 % dos casos de malformações da parede abdominal). Em 57 casos (50,4 %) foi feito o diagnóstico pré-natal das situações.

Foi realizada amniocentese em 30 grávidas com estudo citogénico fetal em 28; foram detectados 5 casos de cromossomopatias em fetos com malformações do aparelho digestivo (5/12) e 3 em malformações da parede abdominal (3/8).

Treze RN faleceram até aos 90 dias de vida (11,5%). Sessenta e três RN (55,6%) são seguidos em regime de ambulatório por motivo de problemas clínicos relacionados com a patologia de base. Dezassete RN (15,1%) tiveram alta sem problemas clínicos aparentes. Em doze RN (10,6%) não foi possível proceder ao estudo de seguimento.

NOTA - Colaboraram neste estudo para além da Maternidade Magalhães Coutinho, os seguintes hospitais: Abrantes, Almada, Amadora, A. Heroísmo, Barreiro, Beja, Cascais, Évora, Ponta Delgada, Portalegre, Portimão, Santarém, Setúbal, S. Francisco Xavier, Sta. Maria, Tomar, Torres Novas, Vila Franca de Xira, Egas Moniz.

Redondo L., Sousa F., Dias I

Maternidade Magalhães Coutinho do Hospital D. Estefânia

III Reunião Nacional dos Núcleos de Diagnóstico Pré-natal. Ponta Delgada, Abril 1997

RESUMO: Os defeitos congénitos são actualmente, nos países desenvolvidos, a principal causa de mortalidade perinatal e uma das primeiras causas de morbilidade infantil. Desconhece-se a causa de cerca de 80% das malformações congénitas, pelo que os métodos de detecção pré-natal adquirem um papel central no controle e prevenção secundária deste tipo de patologias.

A ecografia permite o estudo detalhado estrutural e funcional do feto, assim como a detecção da maioria das anomalias com representação anatómica. No entanto, nem todos os defeitos congénitos são detectados ou detectáveis precocemente, de modo a que seja possível recorrer a uma Interrupção da gravidez sempre que esta esteja indicada, e seja desejada pelos pais.

Os A.A. tiveram por objectivo avaliar as malformações fetais detectadas na Unidade de Ecografia da M.M.C., qual a sua localização e qual a idade gestacional em que foram confirmadas.

Foram analisados 734 processos correspondentes a grávidas com mais de 8 semanas, submetidas a exame ecográfico na M.M.C. em 1995. Foram detectadas 29 malformações fetais o que corresponde a uma incidência de 3,9%.

A revisão efectuada revelou 6 malformações do Sistema Nervoso Central, 6 do Sistema génito-urinário, 5 do Aparelho Gastro-intestinal e 5 do Aparelho Córdio-vascular. As restantes malformações eram do Aparelho Músculo-Esquelético, da Parede tóraco-Abdominal ou Faciais. A maioria das grávidas cujos fetos apresentaram malformações, eram nulíparas e não tinham factores de risco (idade materna, patologia associada, medicação em curso). A média de idade materna foi de 26,9 anos no grupo das malformações e de 29,2 anos nos restantes casos.

Apenas 3 malformações fetais foram detectadas e confirmadas antes das 16 semanas de gestação. 8 foram confirmadas entre as 16 e as 24 semanas e a grande maioria (18 casos) depois das 24 semanas.

Os autores salientam a importância da realização de uma ecografia detalhada a todas as grávidas do 2º trimestre, independentemente dos factores de risco, e constata as limitações do prazo legal para Interrupção Médica da Gravidez nos casos de Malformações Fetais major.

Redondo L, Francisca A, Santos F, Margarida T, Cabral I
Apresentado em sessão clínica no IPOFG Lisboa. Outubro 1997

RESUMO: O carcinoma do colo do útero é um dos cancros passível de ser detectado em estados pré-invasivos. Nos últimos anos, embora tenhamos assistido a uma redução drástica do carcinoma invasivo do colo nos países desenvolvidos, tal não aconteceu em Portugal, o que alerta para a necessidade da implementação de programas de rastreio eficazes.

Os autores apresentam o caso clínico de uma mulher de 35 anos, com um adenocarcinoma do colo operado por histerectomia total abdominal, enviada ao IPOGF para terapêutica complementar.

Constatando-se persistência da doença, foi efectuada radioterapia externa.

Aos 7 anos de follow-up, é diagnosticada uma recidiva central, sendo efectuada uma exenteração pélvica anterior e conduto ileal.

Nove meses após a cirurgia, a doente encontra-se clinicamente bem, sem sinal de doença.

Os autores comentam o estadiamento tumoral, que não terá sido correcto, pelo que a terapêutica inicial não foi a mais correcta. Salientam ainda a importância do follow-up destes doentes, que possibilitou o diagnóstico atempado da recidiva pélvica, tornando exequível o controlo local da doença com uma exenteração pélvica.

CARCINOMA ENDOMETRIÓIDE PRIMÁRIO DA TROMPA DE FALÓPIO - a propósito de um caso clínico

Redondo I., Ventura T., Luís M., Resende H
Hospital de D. Estefânia - MMC - 1997

RESUMO: O carcinoma primário da trompa, um tumor raro (0,1 a 1%) num tecido que partilha histologia, embriologia e resposta aos esteróides com outros órgãos do aparelho genital feminino, permanece um enigma, tanto para o patologista como para o oncologista.

Dada a inexistência de métodos de detecção precoce, o seu curso quase assintomático e a dificuldade no diagnóstico diferencial com a restante patologia anexial; o diagnóstico é feito geralmente na peça operatória, muitas vezes já num estado avançado e o prognóstico é geralmente pobre.

O carcinoma endometrióide é um tumor maligno que se assemelha microscopicamente ao adenocarcinoma endometrial. A sua localização extra-uterina tem sido associada à endometriose e raramente ocorre fora do ovário.

Os autores descrevem um caso clínico de carcinoma endometrióide primário da trompa direita, numa mulher de 62 anos, que recorre à consulta por metrorragias pós-menopausa. Os exames de imagem sugeriam um tumor anexial direito de características não suspeitas. O diagnóstico foi feito na peça operatória e o tumor classificado no estadio IV, uma vez que não foi encontrado tecido tumoral numa lesão pigmentada do monte de vénus, excisada no mesmo tempo cirúrgico.

Dada a raridade deste tumor, os autores fazem uma revisão dos poucos casos clínicos publicados na literatura mundial e discutem a sua eventual relação com a endometriose.

**HISTEROSCOPIA DIAGNÓSTICA: Casuística das primeiras 100
histeroscopias diagnósticas de ambulatório efectuadas
na Maternidade Magalhães Coutinho**

Sousa F, Silva C, Fradique A, Assunção N.
Maternidade Magalhães Coutinho (M.M.C.) - H.D.Estefânia - Lisboa.

RESUMO: A histeroscopia diagnóstica de ambulatório é hoje em dia uma técnica indispensável na Consulta de Ginecologia. O reduzido diâmetro externo dos histeroscópios disponíveis no mercado permite efectuar este exame sem anestesia geral e sem grande desconforto para a paciente.

Na M.M.C. começou a funcionar em Setembro de 1997 uma Unidade de Histeroscopia Diagnóstica, tendo sido efectuadas 100 histeroscopias até ao final do mesmo ano. As pacientes foram propostas pelos respectivos médicos assistentes na consulta da M.M.C. (consulta de Ginecologia Geral, consulta de Infertilidade, consulta de Climatério ou consulta de Oncologia).

As mulheres pós-menopausa efectuaram preparação do colo uterino com 200 mg (um comprimido) de Misoprostol colocado no fundo de saco posterior da vagina na véspera do exame. As mulheres pré-menopausa efectuaram o exame preferencialmente na 1ª fase do ciclo, e em 26% dos casos sem preparação do colo. Na maioria dos casos (78%) foi administrada anestesia paracervical.

Foi utilizado um histeroscópio de 5 mm com uma via para pinça de biópsia ou tesoura.

O principal motivo da realização do exame foi o espessamento endometrial detectado por ecografia pélvica (34 casos). Outros motivos foram as alterações menstruais (20 casos), as metrorragias pós-menopausa (17 casos) e os polipos do endocolo (2 casos). A cavidade uterina apresentava-se normal em 33 casos e nos restantes foram visualizados polipos endometriais (44 casos), miomas submucosos (6 casos), septos uterinos (6 casos) e sinéquias (5 casos). O endométrio tinha aspecto hiperplásico em 11 casos e num caso era fortemente suspeito de adenocarcinoma. Foi efectuada biópsia dirigida (24 casos) e/ou curetagem da cavidade (39 casos) consoante a situação. Em apenas um caso não foi possível ultrapassar o orifício interno do colo na 1ª tentativa. Não se verificaram complicações durante ou após a realização da histeroscopia. Os resultados histológicos revelaram polipos endometriais (13 casos), endométrio proliferativo sem alterações patológicas (10 casos), hiperplasia glandular (2 casos), 1 adenocarcinoma endometrióide bem diferenciado e um carcinoma pavimento-celular. O produto foi considerado insuficiente para diagnóstico em 13 casos. Após a realização da histeroscopia diagnóstica de ambulatório apenas 25% das pacientes foram orientadas para o bloco operatório a fim de efectuarem histeroscopia terapêutica ou histerectomia. A histeroscopia diagnóstica de ambulatório diminuiu assim o tempo de ocupação do bloco operatório, revelando-se como uma técnica de fácil realização e interpretação.

Estrada J, Gama L, Gomes-Costa MG
Ano de 1997

RESUMO: O Núcleo de Iconografia tem mantido uma actividade regular desde há cinco anos (Fevereiro de 1993) e tem como objectivos prioritários: O registo fotográfico de patologia pediátrica; a apresentação, a divulgação pública e arquivo de imagens e o apoio à actividade formativa e científica do Hospital de Dona Estefânia.

Ao longo destes cinco anos foram efectuadas " Sessões de Iconografia" no Hospital de Dona Estefânia - 50; Sessões em Reuniões do Anuário - 4; Sessões em Reuniões da Associação dos Pediatras do HDE - 2; Sessões em actos comemorativos (sessões históricas) - 2; Comunicação livre (temática) no H.D.Abrantes - 1; e apresentações de âmbito Internacional - 2 (Reuniões com o Hospital Gregório Marañon).

O actual acervo do Núcleo Iconográfico é composto por cerca de 10 000 imagens que correspondem a mais de 1 400 registos nosológicos diferentes, o que permite que algumas das sessões apresentadas tenham sido temáticas e com objectivos evolutivos.

Para apoio a actividades científicas e/ou formativas foram cedidos cerca de 1 000 slides, 330 dos quais em 1997.

NÚCLEO DE ICONOGRAFIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Lista alfabética das imagens

SLIDE N.º	TÍTULO	SLIDE N.º	TÍTULO
1400	ABCESSO AMIGDALINO	710	AMELIA
1192	ABCESSO CERVICAL ANT.-VARICELA	1313	AMIGDALITE À EBV
1248	ABCESSO DENTÁRIO	1281	AMIGDALITE PULTÁCEA
1316	ABCESSO RETROORBITÁRIO	1044	AMOMALIA VERTEBRAL COMPLEXA
1317	ABCESSO RETROORBITÁRIO - TAC	1133	AMPUTAÇÃO M. S. - PÓS IATROGÊNIA
1382	ABCESSO RETROPERITONEAL	54	ANASARCA (2 RN UM BEM)
1384	ABCESSO RETROPERITONEAL - CIR	55	ANASARCA (RN NORMAL)
1383	ABCESSO RETROPERITONEAL - TAC	1168	ANEMIA CARENCIAL GRAVE
1401	ABCESSO RETROORBITÁRIO	660	ANEMIA FANCONI
1402	ABCESSO RETROORBITÁRIO	548	ANEMIA HEMOLÍTICA
480	ABCESSO SUB-FRÊNICO	549	ANEMIA HEMOLÍTICA
481	ABCESSO SUB-FRÊNICO (RX)	914	ANEMIA HEMOLÍT. AUTO-IMUNE
482	ABCESSO SUB-FRÊNICO (TAC)	665	ANEMIA MEGALOBLÁSTICA
1209	ABCESSO SUB-FRÊNICO (TAC)	664	ANEMIA PLURICARENCIAL
982	ACIDENTE ARMA FOGO	356	ANEUR. CORONÁRIAS - ENF. MIOC-ECO
1003	ACIDENTE VIAÇÃO - CINTO - DENTES	557	ANGINA DE LUDWIG
1385	ACNE JUVENIL	558	ANGINA DE LUDWIG
971	ACONDROPLASIA	666	ANGIOMA PLANO-DEFORM. CRÂNIO
62	ACONDROPLASIA (FACE)	466	ANGIOMATOSE HEPÁTICA-ANGIOGRF.
64	ACONDROPLASIA (GERAL)	465	ANGIOMATOSE HEPÁTICA / GERAL
63	ACONDROPLASIA (MÃO)	467	ANGIOMATOSE HEP. - PEÇA OPERAT.
972	ACONDROPLASIA (RX)	1239	ANOMALIA ANORECTAL BAIXA - RX
825	ADENITES CERVICAIS - 2 CASOS	1238	ANOMALIA ANORECTAL BAIXA - RX
618	ADENOFLEIMÃO	1045	ANOMALIA VERTEBRAL COMPLEXA - RX
1396	ADENOFLEIMÃO	1039	ANOMALIAS VERTEBRAIS
1397	ADENOFLEIMÃO	564	APÊNDICE AURICULAR
1398	ADENOFLEIMÃO	824	APÊNDICES COSTAIS - C7 - RX
555	ADENOFLEIMÃO CERVICAL	1245	APÊNDICES NASAIS
556	ADENOFLEIMÃO CERVICAL	1244	APÊNDICES PRÉ-AURICULARES
845	ADENOFLEIMÃO CERVICAL	1165	APLASIA CUTIS CONGÊNITA
50	ADENOFLEIMÃO CERVICAL	531	APLASIA CUTIS CONGÊNITA - RN
401	ADENOFLEIMÃO CERVICAL (SIDA)	1287	ARDS - (CMV-PC-VRS) - RX
575	ADENOFLEIMÃO (2)	1268	ARTEFACTOS (RX CRANIO-CABELO)
1399	ADENOFLEIMÃO - ECO	1178	ARTEFACTOS (RX CRANIO-CABELO)
566	AFALANFIA PARCIAL	1247	ARTEFACTOS (TRANÇAS) - RX
35	AGENESIA BILATERAL POLEGARES	1149	ARTRITE CRÓNICA JUVENIL
220	AGENESIA CENTRO FRÊNICO (CIRC.)	1150	ARTRITE CRÓNICA JUVENIL - RX
221	AGENESIA CENTRO FRÊNICO - RX	1148	ARTRITE CRÓN. JUVENIL-KOEBNER
1048	AGENESIA PARCIAL CLAVÍCULAS - RX	1033	ARTRITE CRÓN. JUV. - F. SISTÊMICA
494	AGENESIA PULMÃO DIR.	720	ARTRITE JOELHO-SEPSIS
983	AGRESSÃO ARMA BRANCA	721	ARTRITE JOELHO-SEPSIS
1156	AGRESSÃO IN ÚTERO-PREMATUR.	377	ARTRITE REUMATOIDE
842	ALERGIA CUTÂNEA-IMPÉTIGO	164	ARTROGRIPOSE-GERAL-CARA-PESCOÇO
390	ALERGIA PROT. LEITE VACA	789	ARTROGRIPOSE MULTIPLEX CONG.
1050	ALONGAMENTO M. INFERIORES	227	ARTROPIA-HEMOFILIA B
242	ALTERAÇÕES VASOMOT-ARLEQUIM	228	ARTROPIA-HEMOFILIA B
552	ALTERAÇÕES VASO-MOTORAS	1177	ASCARIS LUMBRICOIDES
569	ALT. PADRÃO CAPILAR-REMOINHOS	1337	ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO

69	ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO - RX	1084	CANAL ART PERSISTENTE - CIR - TECN.
70	ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO - RX	312	CARDIOPATIA CONG. GRAVE - I. TRIC.
68	ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO - FACE	703	CARDIOPATIA CONG. - S. DOWN (RX)
71	ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO - FACE	311	CARDIOPATIA - INSUF. TRICUSPIDA
1021	ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO - RX	957	CARDIORRESPIROGRAMA
418	ASP. C. ESTRANHO - PULMÃO CHOQUE	128	CATARATA CONGÊNITA
419	ASP. C. ESTRANHO - PULMÃO CHOQUE	363	CATARATAS CONGÊNIT-GALACTOSÉM.
1127	ASTROCITOMA TIPO I	324	CATETER ART. UMB-ALT- VASOMOTORA
1128	ASTROCITOMA TIPO I - TAC	955	CATETER ART. RADIAL
175	ATAXIA CEREBOLOSA CONGÊNITA - 7	1097	CATETER SUB-CLAVIA - TÉCNICA
792	ATAXIA TELANGIECTÁSIA	856	CAVERNOMA PORTA-CIRURGIA
118	ATAXIA TELANGIECTÁSICA	855	CAVERNOMA PORTA-RX
616	ATELECTÁSIA PULMONAR	245	CEFALO-HEMATOMA
761	ATRESIA ANORECTAL	246	CEFALO-HEMATOMA
1207	ATRESIA ANORECTAL - F. PERINEAL	247	CEFALO-HEMATOMA-RX
762	ATRESIA ANORECTAL - RX- CO	333	CELULITE ABDOMINAL
1118	ATRESIA ANORECTAL / ESÓFAGO	507	CELULITE DA FACE
1116	ATRESIA CHOANAS	508	CELULITE DA FACE
1117	ATRESIA CHOANAS	928	CELULITE ESTAFILOCÓCICA
300	ATRESIA CHOANAS - BILATERAL	509	CELULITE PERIORBITRÁRIA
758	ATRESIA DUODENAL	888	CELULITE PERIORBITRÁRIA
756	ATRESIA DUODENAL - RX	889	CELULITE PERIORBITRÁRIA
757	ATRESIA DUODENAL - RX	204	CELULITE PERIORBITRÁRIA
217	ATRESIA ESÓFAGO	619	CELULITE SUB-MAXILAR
214	ATRESIA ESÓFAGO (RN)	846	CELULITE TORNOZELO ESQ.
1229	ATRESIA ESÓFAGO - ESOFAGOGRAMA	1194	CETOACIDOSE DIABÉTICA
1228	ATRESIA ESÓFAGO - RX	930	CHOQUE SÉPTICO - S. DOWN
216	ATRESIA ESÓFAGO - RN	1332	CIFOSE SCHEUERMANN
215	ATRESIA ESÓFAGO - RX	1333	CIFOSE SCHEUERMANN - RX
544	ATRESIA VIAS BILIARES	745	CLINODACTILIA COMPLETA-MÃOS
545	ATRESIA VIAS BILIARES	769	CMV CONGÊNITO-MICROCEFALIA
1016	ATRESIA VIAS BILIARES	770	CMV CONGÊNITO-MICROCEFALIA
733	ATRESIA VIAS BILIARES III. ^a	1092	COLAPSO PERI-MESENFÉLICA
734	ATRESIA VIAS BILIARES III. ^a	1297	COLITE A CMV - DESNUTRIÇÃO
1125	AVC - OCLUSÃO CEREBRAL MÉDIA	1323	COLOBOMA DA FACE
1126	AVC - OCLUSÃO CEREBRAL MÉDIA - TAC	132 ^e	COLOBOMA DA FACE - TAC 3 D -
918	A. C. JUVENIL - FENÓM. KOEBNER	1324	COLOBOMA DA FACE - TAC -
649	B TALASSEMIA	53	CONDYLOMA ACUMINATUN (PERINEO)
653	B TALASSEMIA - CRÂNIO - RX	505	CONJUNTIVITE HERPÉTICA (2)
654	B TALASSEMIA - CRÂNIO - RX	763	CONVULSÃO TÔNICA
650	B TALASSEMIA - ESPLENECTOMIA	479	COREIA SYDENHAM-FR
651	B TALASSEMIA - FACIES	266	CORPO ESTRANHO ESÓFAGO
652	B TALASSEMIA - FACIES	257	CORPO ESTRANHO PULMONAR
655	B TALASSEMIA - QUELANTE	258	CORPO ESTRANHO PULMONAR - RX (2)
267	BCG - DUPLA	1211	COSTELA BÍFIDA
931	BECEGITE - SIDA	303	CPAP NASAL
275	BECEGITE - ADENITE - SIDA	1259	CRANIOSINOSTOSE SAGITAL - RX
851	BECEGITE - SIDA	301	CRANIUM BIFIDUM - MENINGOCELO
262	BOTULISMO	697	CRIANÇA BATIDA
263	BOTULISMO	953	CRIANÇA BATIDA (2 IRMÃOS)
771	BRAQUICEFALIA	1067	CRIANÇA BATIDA - EQUIMOSE
866	BRONCOGRAFIA ... / ATELECTASIA	1068	CRIANÇA BATIDA - HEMATOMA
744	B. C. G.	1002	CRIANÇA MALTRATADA

1299	CROMOSSOPATIA 18 - HISCPHRUNG	979	DISTROFIA MIOTÓNICA
1088	CROSSA DA AZIGOS - RX	980	DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA
626	CUTIS LAXA	999	DISTROF. MUSCULAR - T. BECKER
100	CUTIS MARMOREATA TELANGIECTASI	1000	DISTROF. MUSCULAR - T. BECKER
563	DEFORMAÇÃO CRÂNIO-FACIAL	782	DISTROF. MUSCUL. DUCHENE - 3 IRM.
365	DEF. ALFA 1 ANTIPRIPSINA	936	DIVERTÍCULO AURÍCULA DT. ^a
932	DERMATI FRALD. - GRAN. PERIN - CAND	1379	DIVERTÍCULO MECKEL - CIRURGIA
833	DERMATITE ATÓPICA	1380	DIVERTÍCULO MECKEL - RX GASTRO
1182	DERMATITE ATÓPICA GRAVE	1381	DIVERTÍCULO MECKEL - TECNECIO
397	DERMATITE ATÓPICA (2 casos)	119	DOENÇA CELIACA
398	DERMATITE ATÓPICA (2 casos)	1001	DOENÇA DE STARTLE
1181	DERMATITE ATÓPICA - LICHEN	990	DOENÇA WEBER-CHRISTIAN
1065	DERMATITE CONTACTO	1137	DOENÇA WEBER-CHRISTIAN
1179	DERMATITE DE CONTACTO	1139	DOENÇA WEBER-CHRISTIAN-BIOPSIA
887	DERMATITE FRALDAS-CANDIDIASE	1138	DOENÇA WEBER-CHRISTIAN-ECO
740	DERMATITE IMPETIGINADA	965	DRENAGEM LCR-MENING. TUBERCUL.
1180	DERMATITE SEBORREICA	657	DREPANOCITOSE - CRISE
1217	DERMATITE SEBORREICA	659	DREPANOCITOSE - LESÕES ÓSSEAS
550	DERMATITE TÓXICA	658	DREPANOC - PULMÃO DREPANOCÍTICO
453	DERMATOMIOSITE	139	DUPLO ARCO AÓRTICO
1034	DERMATOMIOSITE	140	DUPLO ARCO AÓRTICO - RX
1224	DERMATOMIOSITE	141	DUPLO ARCO AÓRTICO - RX - ESÓFAGO
376	DERMATOMIOSITE (2 CASOS)	947	D. CELIACA
1226	DERMATOMIOSITE - PAPUL. GOTTRON	1235	D. HIRSCHSPRUNG (Total)
1225	DERMATOMIOSITE - EDEMA VIOLÁCEO	1257	D. RECKLINGHAUSEN
526	DERRAME PERICÁRDICO	279	D. CHARCOT-MARIE-TOOHT
1151	DERRAME PERICÁRDIO - A. C. J. - RX	591	D. GRANULOMATOSA CRÓNICA
1152	DERRAME PERICÁRDIO - A. C. J. - ECO	850	D. GRANULOMATOSE CRÓNICA
608	DERRAME PLEURAL - ESTAFILO.	1070	D. GRANULOMATOSA CRÓNICA
609	DERRAME PLEURAL - ESTAFILO. (RX)	422	D. HODGKIN
321	DESCAMAÇÃO LAMELAR	1250	D. HODGKIN
322	DESCAMAÇÃO LAMELAR	1251	D. HODGKIN - RX TÓRAX
460	DESIDRATAÇÃO GRAVE / PREGA	1252	D. HODGKIN - TAC TÓRAX
835	DESIDRATAÇÃO LETAL	423	D. HODGKIN - ECO ABDOMINAL
836	DESIDRATAÇÃO LETAL	424	D. HODGKIN - RX TÓRAX
834	DESIDRATAÇÃO - CETOACIDOSE	361	D. HURLER (2 casos)
304	DESNUTRIÇÃO - GUERRA ANGOLA	456	D. KAWASAKI (6 CRIT. MAJOR)
298	DEXTROCARDIA	384	D. LYELL
299	DEXTROCARDIA	385	D. LYELL
346	DIÁLISE PERITONEAL	386	D. LYELL (BIÓPSIA)
1163	DIASTOMIELIA LOMBO-SAGRADA	198	D. LYELL ? - BOCA
41	DISMATURIDADE - TIPO I	195	D. LYELL ? - CARA
135	DISMATURIDADE - TIPO III	197	D. LYELL ? - GERAL
793	DISPLASIA ECTODERM. HIPOHIDRO.	199	D. LYELL ? - OLHO
714	DISPLASIA FIBROSA POLIOSTÓTICA	196	D. LYELL ? - MÃO
715	DISPLASIA FIBROSA POLIOST. (RX)	305	D. MEMBRANA HIALINA - RN
859	DISPLASIA RENAL QUÍSTICA	683	D. MEMBRANA HIALINA - IMATURIDADE
862	DISPLASIA RENAL QUÍSTICA-CIR	684	D. MEMBRANA HIALINA - (RX)
861	DISPLASIA RENAL QUÍSTICA-ECO	306	D. MEMBRANA HIALINA - RX PRÉ-PÓS
860	DISPLASIA RENAL QUÍSTICA-RX	1079	D. OLLIER - ENCONDROMATOSE
706	DISPLASIA TANATRÓFICA	1080	D. OLLIER - ENCONDROMATOSE - RX
468	DISTROFIA DUCHENE	908	D. PULMONAR CRÓNICA
469	DISTROFIA DUCHENE	581	D. SCHEUERMANN

582	D. SCHEUERMANN	907	ERITEMA NODOSO
648	D. VAN WILLEBRAND	382	ERITEMA NODOSO (PRIMO-INF)
1069	D. WEBER-CHRISTIAN (PANICULITE)	1369	ERITEMA NODOSO - MANTOUX
988	ECZEMA DISHIDROTICO	1255	ERITEMA NODOSO - TUBERCULOSE
32	ECZEMA HERPETICUM	726	ERITEMA TÓXICO (TEGRETOL)
874	ECZEMA HERPETICUM	33	ERITEMA TÓXICO / NEONATORUM
987	ECZEMA NUMULAR INFECTADO	743	ERUPÇÃO DENTÁRIA PRENATAL
960	EDEMA CEREB. - MORTE CEREB. - TAC	873	ERUPÇÃO VARICELIFORME KAPOSI
956	EMULSÃO LIPÍDICA PERIFÉRICA	282	ESCABIOSE
1030	ENCEFALITE HERPÉTICA	472	ESCABIOSE
1031	ENCEFALITE HERPÉTICA - EEG	1175	ESCABIOSE
462	ENCEFALOCELO FRONTAL	847	ESCABIOSE INFECTADA
463	ENCEFALOCELO FRONTAL (REM)	1215	ESCABIOSE NODULAR
354	ENFARTE M-ANEURISMA CORONÁRIAS	1284	ESCABIOSE-IMPETIGO-GLOMERULON.
355	ENFARTE M-ANEURISMA C-ECG	986	ESCABIOSE-LESÃO TÍPICA
1348	ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO - RX	1258	ESCAFOCEFALIA-CRANIOSINOSTOSE
176	ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO - RX	332	ESCARLATINA
177	ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO - RX	829	ESCARLATINA
178	ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO - TAC	527	ESCARLATINA ESTAFILOCÓCICA
179	ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO - TAC	528	ESCARLATINA ESTAFILOCÓCICA
180	ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO - TAC	1037	ESCARLATINA ESTAFILOCÓCICA
181	ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO - TAC	1328	ESCARLATINA ESTAFILOCÓCICA
1349	ENFISEMA LOBAR CONG. - TAC	621	ESCARLATINA - VARICELA
1350	ENFISEMA LOBAR CONG. - CIRURGIA	201	ESCARLATINA - LESÕES CUTÂNEAS
1022	ENFISEMA LOB. SUP. DT.º	553	ESCARLATINA - LÍNGUA FRAMBOESA
1023	ENFISEMA LOB. SUP. DT.º - RX	200	ESCARLATINA - PASTIA - S. S. CHARLTO
1025	ENFISEMA LOB. SUP. DT.º - CINTIGRA.	1206	ESCROTO BÍFIDO - HIPOSPADIAS
1024	ENFISEMA LOB. SUP. DT.º - TAC	656	ESFEROCITOSE
1351	ENFISEMA PULM. - TUBERCULOSE	821	ESTAFILOCOCCIA CUTÂNEA-RN
473	ENFISEMA SC - TRAUME PARTO...	1132	ESTAFILOCOCCIA P. - PULMONAR-RX
537	ENFISEMA SUBCUTÂNEO	1094	ESTENOSE CÓLICA - NEC IIA - C. OPAC
538	ENFISEMA SUBCUTÂNEO	1265	ESTOMATITE AFTOSA
898	ENTEROVÍRUS NÃO POLIO-EXANTEMA	926	ESTOMATITE HERPÉTICA
229	EPENDIMOMA	872	ESTOMAT. HERP. REC- ERIT. MULTIF.
230	EPENDIMOMA - TAC	848	ESTROFULO BOLHOSO
129	EPICANTUS	492	EVENTRAÇÃO DIAFRAGMÁTICA
130	EPICANTUS COM ESTRABISMO	493	EVENTRAÇÃO DIAFRAGMÁTICA
99	EPIDERMOLISE BOLHOSA	1288	EVENTRAÇÃO DIAFRAGMÁTICA - RX
1120	EPIDERMOLIOSE BOLHOSA	165	EVENTRAÇÃO DIAFRAG-RX PRE-OP
1052	EPIFISIOLISE FEMURAL BILAT-RX	899	EXANTEMA GENERALIZADO
1051	EPIFISITE ESCAFOIDE-RX	1188	EXANTEMA MÁCULO PAP.-ACRAL
989	EPULIS	897	EXANTEMA MACULOPAPULAR ACRAL
1389	ERISÍPELA	182	EXANTEMA MACULOPAPULAR - CARA
1390	ERISÍPELA	183	EXANTEMA MACULOPAPULAR - PERNA
265	ERITEMA MULT. - HERPES RECIDIV.	184	EXANTEMA MACULOP-ARTRITE JOELH
906	ERITEMA FIXO - ASPIRINA	21	EXANTEMA MORBILIFORME DO RN
287	ERITEMA INFECCIOSO	901	EXANTEMA PETEQUIAL GENERALIZAD
457	ERITEMA INFECCIOSO (2 casos)	60	EXANTEMA SÚBITO
458	ERITEMA INFECCIOSO (2 casos)	61	EXANTEMA SÚBITO
20	ERITEMA INFECCIOSO - D. BOFETADA	903	EXANTEMA URTICARIFORME
1327	ERITEMA INFECCIOSO-PARVOVÍRUS	1190	EXANTEMA URTICARIFORME
1153	ERITEMA MARGINATUN-F. REUMÁTICA	554	EXANTEMA VÍRICO
239	ERITEMA MULTIFORME	342	EXOSTOSE MÚLTIPLA

343	EXOSTOSE MÚLTIPLA - RX	813	GENU RECURVATUN - RN
912	EXPRETERMO 28 S - AOS 4 ANOS	562	GENUN RECURVATUM (DEFORMAÇÃO)
1205	EXTROFIA BEXIGA - EPISPADIAS	669	GENUN VARUS
104	EXTROFIA VESICAL	805	GIG-POLIMONITORIZADO-HPP-RN
459	EXTROFIA VESICAL	1136	GLAUCOMA CONGÊNITO
380	FACOMATOSE (?)	357	GLICOGENOSE HEPÁTICA - V. GIERKE
1142	FASCEITE EOSINOFÍLICA-MÓRFEA	358	GLICOGENOSE HEPÁTICA - BIÓPSIAS
1394	FASCEITE NECROSANTE - RMN	359	GLICOGENOSE - D. POMPE
1140	FASCEITE NECROSANTE - VARICELA	360	GLIGOGENOSE - D. POMPE - CARDIOMEG
1141	FASCEITE NECROS. - VARICELA - RMN	1077	GRANULOMA ANULAR
252	FEBRE ESCARO NODULAR	1366	GRANULOMA ENDOBRÔNQUICO - RX
1059	FEBRE ESCARO-NODULAR-«CARRAÇA»	295	GRANULOMA EOSINÓFILO
223	FEBRE REUMÁTICA	1213	GRANULOMA EOSINÓFILO
224	FEBRE REUMÁTICA - ECG	1214	GRANULOMA EOSINÓFILO - RX
732	FECALITO APENDICULAR	696	GRANULOMA EOSINÓFILO (RX)
731	FECALITO APENDICULAR - RX	1322	GRANULOMA EOSINÓFILO - EVOLUÇÃO
937	FENDA LÁBIO-PALATINA	296	GRANULOMA EOSINÓFILO
98	FENDA PALATINA	328	HALLUX BIFIDUS
1212	FIBROSE QUÍSTICA - RX	329	HALLUX BIFIDUS - RX
142	FIBROSE QUÍSTICA - CARA	136	HEMANGIOMA
143	FIBROSE QUÍSTICA - MÃOS	671	HEMANGIOMA
144	FIBROSE QUÍSTICA - RX	89	HEMANGIOMA CAVERNOSO TIMO-FACE
751	FIBROSE QUÍSTICA - RX	90	HEMANGIOMA CAVERNOSO TIMO-RX
753	FIBROSE QUÍSTICA - RX	91	HEMANGIOMA CAVERNOSO TIMO-TAC
145	FIBROSE QUÍSTICA - TAC TÓRAX	92	HEMANGIOMA CAVERNOSO TIMO-TAC
991	FISSURA PERINEAL CONGÊNITA	1274	HEMANGIOMA CUTIS CRÂNIO
1240	FÍSTULA RECTO-VAGINAL	1275	HEMANGIOMA CUTIS CRÂNIO - ECO
750	FÍSTULA TRAQUEO-ESOFÁGICA-TAC	46	HEMANGIOMA DA FACE
567	FOCOMELIA DISTAL	1330	HEMANGIOMA GR. LÁBIO
707	FOCOMELIA DISTAL	741	HEMANGIOMA PLANO
709	FOCOMELIA DISTAL	1154	HEMANGIOMA ULCERADO
708	FOCOMELIA DISTAL (RX)	935	HEMANGIOMAS PLANOS
570	FOSSETA SACRO-COCCIGEA	892	HEMANGIOMA-NEVUS FLAMMEUS
804	FOTODOSIMETRO-D. H. ANTI D - RN	546	HEMANGIOPERICITOMA
593	FRACTURA PÂNCREAS	547	HEMANGIOPERICITOMA
594	FRACTURA PÂNCREAS (TAC)	1091	HEMATOMA INTRAPARENQUIMATOSO
476	FRACT. BACO-COLA BIOLÓGICA	742	HEMATOMA NARIZ-LÁBIO
1062	F. ESCARO-NODULAR - EXANTEMA	700	HEMATOMAS DORSAIS-PARTO
1060	F. ESCARO-NODULAR-LESÃO PRIMAR.	701	HEMATOMAS DORSAIS-PARTO
1061	F. ESCARO-NODULAR-TACHE NOIR	1049	HEMIMELIA AXIAL-AGENES.PERÓNEO
362	GALACTOSEMIA	632	HEMINELIA
169	GANGLIONEUROBLASTOMA-ABDÔMEN	1040	HEMIVÉRTEBRA LATERAL-RX
170	GANGLIONEUROBLASTOMA-TAC	1041	HEMIVÉRTEBRA LATERAL-RX
1320	GANGLIONEUR-METASTASES FRONTAL	646	HEMOF B - HEMARTROSE
1321	GANGLIONEUR-METASTASES ÓRBITA	647	HEMOF B - HEMARTROSE - RX
43	GASTROSQUISIS	633	HEMOFILIA - CEFALOHEMATOMA
102	GÊMEAS SIAMESAS	634	HEMOFILIA - EQUIMOSE - HEMATOMAS
103	GÊMEAS SIAMESAS	635	HEMOFILIA - HEMARTROSE AGUDAS
86	GÊMEAS SIAMESAS - PICOFAGAS	644	HEMOF - ARTROP CRÓNICA
87	GÊMEAS SIAMESAS - PICOFAGA-PÓS	645	HEMOF - ARTROP. CRÓNICA
426	GENGIVO-ESTOMATITE HERPÉTICA	642	HEMOF - ASRTROP. CRÓNICA - RX
427	GENGIVO-ESTOMATITE HERPÉTICA	641	HEMOF - ARTROP. CRÓNICA
428	GENGIVO-ESTOMATITE (2 CASOS)	637	HEMOF - HEMARTROSE AGUDA

639	HEMOF - HEMARTROSE AGUDA	254	HERPES ZOOSTER
640	HEMOF - HEMARTROSE AGUDA - RX	506	HERPES ZOOSTER
638	HEMOF - HEMARTROSE AGUDA - RX	1264	HERPES ZOOSTER (TRIGEMIO)
643	HEMOF - PSEUDO TUMOR ÓSSEO	1184	HERPES ZOSTER AXILAR
636	HEMOF. - HEMARTROSES AGUDAS - RX	1185	HERPES ZOSTER INTERCOSTAL
996	HEMOSSIDEROSE PULMONAR	1186	HERPES ZOSTER OBTURADOR
997	HEMOSSIDEROSE PULMONAR - RX	1183	HERPES ZOSTER PÁLPEBRAL
998	HEMOSSIDEROSE PULMONAR - TAC	885	HERPES ZOSTER RECOR. - SIDA
777	HEMOSSIDEROSE PULM. IDIOPÁTICA	925	HERPES ZOSTER (I.ED)
778	HEMOSSIDEROSE PULM. IDIOPÁT.-RX	886	HERPES-ZONA OPTÁLMICA-CATARATA
1089	HEMOTÓRAX (PÓS - CATETER SC)	984	HETEROCROMIA DA ÍRIS
1261	HEPATITE A	1291	HEXADACTILIA
1262	HEPATITE A - ECO	232	HIDATIDOSE HEPÁTICA (2)
375	HEPATOBLASTOMA	74	HIDATIDOSE HEPÁTICA - ABDÓMEN
573	HÉRNIA DIAFRAGM DIR (RX)	77	HIDATIDOSE HEPÁTICA - CIRURGIA
572	HÉRNIA DIAFRAGM DIREITA	75	HIDATIDOSE HEPÁTICA-ECO
534	HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA	233	HIDATIDOSE HEPÁTICA-FCO
535	HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA	73	HIDATIDOSE HEPÁTICA-FACE
218	HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA (BOCHD.)	76	HIDATIDOSE HEPÁTICA-TAC
219	HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA - RX	234	HIDATIDOSE HEPÁTICA-TAC
627	HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA (CUTIS L.)	724	HIDROCEFALIA-AMAUROSE
161	HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA - 2.º GÊMEO	725	HIDROCEFALIA-AMAUROSE-TAC
156	HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA - PÓS-CIRUR	502	HIDROCEFALIA-NEUROFIBROMAT-TAC
159	HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA - RN PÓS-OP	243	HIDROPSIS FETALIS-S. DOWN
155	HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA - RX PRÉ	244	HIDROPSIS FETALIS-S. DOWN-RX
157	HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA - RX - PÓS	687	HIDROPSIS (2gr Hg)
158	HÉRNIA DIAFRAG - GÊMEOS - RX - PRÉ	668	HIMEN IMPERFURADO
160	HÉRNIA DIAFRA-GÊMEOS-RX PÓS-OP	1208	HIMEN IMPERFURADO
163	HÉRNIA DIAFRA-GÊMEOS-RX-PÓS-OP	1246	HIPER HIDROSIS
162	HÉRNIA DIAFRA-GÊMEOS-RX-PRÉ-OP	394	HIPERCAROTENOSIS
1310	HÉRNIA DIAFRGMAT. MORGANI-RX	367	HIPERLIPIDEMIA TIPO IV
681	HÉRNIA DIAF. ESQ.-6 MESES	461	HIPERPLASIA CONG S. RENAL
682	HÉRNIA DIAF. ESQ.-6 MESES (RX)	766	HIPERP. SUPRA-RENAL-VIRILISMO
939	HÉRNIA HIATO	483	HIPERTENSÃO IC BENIGNA
940	HÉRNIA HIATO - RX	1072	HIPERTENSÃO PORTAL - TAC
854	HÉRNIA HIATO - RX	1129	HIPERTIROIDISMO
902	HERPÂNGINA	739	HIPERTRICOSE FAMILIAR
1266	HERPANGINA - EXANTEMA (COXSACK.A)	27	HIPERTRICOSE - RN
1263	HERPES GENITAL - RECORRÊNCIA	867	HIPERTROFIA TIMO-RX
927	HERPES GENITAL	752	HIPOCRATISMO D.-F. Q.
870	HERPES I - AUTOINOCULAÇÃO	576	HIPOMELANOSE DE ITO
869	HERPES I - ORAL	248	HIPOMELANOSE ITO
875	HERPES II - GENITAL	503	HIPOMELANOSE ITO (2 CASOS)
884	HERPES III - S. RAMSAY HUNT	504	HIPOMELANOSE ITO (2 CASOS)
877	HERPES III - VARICELA MUCOSAS	1204	HIPOSPADIAS PENIANO
878	HERPES III - VARICELA QUEIMADO	568	HIPOSPADIAS PENIANO POST.
882	HERPES III - ZONA DORSAL	1203	HIPOSPADIAS - PÊNIS RECURVATUN
883	HERPES III - ZONA LOMBAR	106	HIPOTIROIDISMO CONGÊNITO
881	HERPES III - ZONA OPTÁLMICA	368	HIPOTIROIDISMO CONGÊNITO
879	HERPES III - VARICELA EXUBERANTE	976	HIPOTONIA-RN
876	HERPES II - PERIANAL / CONDILOMATA	1318	HIP. ASA ESFENOIDE-NEUROFIBROM.
1219	HERPES SIMPLEX ?	1319	HIP. ASA ESFENOIDE-NEUROFIBROM.
253	HERPES ZOOSTER	775	HISTIOCITOSE X

1073	HISTIOCITOSE X	1242	INVAGINAÇÃO INTESTINAL
1074	HISTIOCITOSE X - RX	444	INVAGINAÇÃO INTESTINAL (RX)
131	HORDELO	921	IRIDOCICLITE - A. C. JUVENIL
132	HORDELO E ADENITE PRÉ-AURICUL	916	KALA-AZAR
316	HYDRANENCEPHALUS	917	KALA-AZAR
317	HYDRANENCEPHALUS-ECO TF	574	KALA-AZAR (2)
748	H. DIAFRAG. MORGAGNI - (S. DOWN)	1221	KWASHIORKOR
749	H. DIAFRAG. MORGAGNI - (S. DOWN)	704	LÁBIO LEPORINO
1032	H. ZOOSTER AURIC. - S, RAMSAY HUNT	36	LÁBIO LEPORINO - FACE
26	IATROG - FLEBITE-ABCESSO - RN	154	LÁBIO LEPORINO - FOSSETA PREANAL
25	IATROG - PA DO FORCEPS - RN	153	LÁBIO LEPORINO-GERAL
325	IATROGENIAS - DOPAMINA - VASOCONST.	150	LÁBIO LEPORINO - HIDROCEFALIA
326	IATROGENIAS - QUEIMADURA - OXIMETR.	152	LÁBIO LEPORINO-PORMENOR
49	IATROG. - ESCARA REGIÃO FRONTAL	151	LÁBIO LEPORINO-TUBERC. PRÉ-AURI
48	IATROG. - SEROMA CRÂNIO	1286	LARVA MIGRANS
44	IATROG. - S. RED - NECK (VANCOMICINA)	794	LARVA MIGRANS CUTÂNEA
785	ICHTYOSIS (LIGADA AO X ?)	868	LESÃO TRÁUMÁTICA CÓRNEA
786	ICHTYOSIS (LIGADA AO X ?)	290	LESÃO VASCULAR CEREB. ANTIGA
238	ICTIOSE CONGÊNITA - COLODIO	289	LESÃO VASCULAR CEREB. RECENTE
699	ILEOSTOMIA - MANUTRIÇÃO	788	LEUCÉMIA-LLA-L-OSTEOARTICULAR.
412	ILEUS MECONIAL	787	LEUCÉMIA-LLA-L. OSTEOARTICULAR.
601	ILEUS MECONIAL	438	LEUCOMALACIA PERIVENTRICULAR
602	ILEUS MECONIAL (RX)	806	LIG-PRETERMO-34S-MAE HIPERTENS
415	ILEUS MECONIAL - CIRURGIA	391	LINFAGIECT. INTEST.-HIPOPROTEI
1236	ILEUS MECONIAL - F. Q. - RX	617	LINFAGIOMA
414	ILEUS MECONIAL - RX PRÉ-PÓS	101	LINFANGIOMA CONGÊNITO
413	ILEUS MECONIAL - RX PRÉ-PÓS	816	LINFEDEMA MÃOS / PÉS - S. TURNER ?
603	ILEUS MECONIAL / PERITONITE	754	LINFOADENOMIA QUÍSTICO - RX
604	ILEUS MECONIAL / PERITONITE	755	LINFOADENOMA QUÍSTICO - RX - TAC
605	ILEUS MECONIAL / PERITONITE	1296	LIP-P. CARINII - SIADA - TAC
628	IMATURIDADE	1295	LIP-P. CARINII - SIDA - RX
629	IMATURIDADE	1294	LIP. PNEUM. INTREST. LINF-SIDA
323	IMATURIDADE - FRAGILIDADE VASCUL.	924	LUPUS ERITEMATOSO DISSEMINADO
133	IMATURO	236	LUPUS E. DISSEMINADO
807	IMATURO - 24 S - 610 GR.	478	LUPUS E. DISSEMINADO
808	IMATURO - 29 S - 450 GR.	235	LUPUS E. DISSEMINADO - RX
809	IMATURO - 29 S - 450 GR.	249	LUPUS E. DISSEM. - ASAS BORBOLETA
810	IMATURO - FRACT. FEMUR	477	LUPUS - ASAS BORBOLETA
811	IMATURO - FRACT. FEMUR - RX	961	MALÁRIA CEREBRAL
134	IMATURO - VENTILADO	962	MALÁRIA CEREBRAL-ERITRÓCITOS
1260	IMPACTE ALIMENTAR - RX	727	MALF COMPLEXA SNC
1386	IMPETIGO	730	MALF COMPLEXA SNC
1387	IMPETIGO	728	MALF COMPLEXA SNC-RX
588	IMPETIGO	729	MALF COMPLEXA SNC-RX
276	IMUNOD. COMUN VARIÁVEL	40	MALFOR. PAVILHÕES AURICULARES
277	IMUNOD. COMUN VARIÁVEL	1272	MALF. VASCULARES CRÂNIO
278	IMUNOD. COMUN VARIÁVEL - RX	1273	MALF. VASCULARES CRÂNIO - TAC
37	INCONTINÊNCIA PIGMENTI - RN	803	MALF. SPRENGEL (B. O. R.)
1223	INCONTINÊNCIA PIGMENTI ??	536	MALNUTRIÇÃO GRAVE-RN
954	INFUSÃO INTRA-ÓSSEA	402	MALNUTRIÇÃO - MARASMO
1388	INF. CUTÂNEA ESTAFILOCÓCICA	45	MANCHA MONGÓLICA - RN
938	INSUF. SUPRA-RENAL.	529	MANCHA MONGÓLICA
1162	INTOLERÂNCIA PRIM. LACTOSE	268	MANTOUX

1367	MANTOUX - T. INFECÇÃO	1063	MOLLUSCUM CONTAGIOSUM
1256	MANTOUX-TUBERC.-FRITEMA NODOSO	1187	MOLLUSCUM CONTAGIOSUM - POXVIRUS
1010	MASCARA SILASTIC	330	MOLUSCO CONTAGIOSO
387	MASTOCITOSE	584	MOLUSCO CONTAGIOSO (INFECTAD)
673	MASTOCITOSE	331	MOLUSCO CONTAGIOSO - SIDA
1331	MAUS TRATOS	425	MONONUCLEOSE INFECCIOSA
47	MELANOSE PUSTULAR TRANSIT - RUN	1122	MONONUCLEOSE INFECCIOSA
127	MELANOSIS OCULI	826	MONONUCLEOSE INFECCIOSA
1210	MEMBRANA HIALINA - RX	827	MONONUCLEOSE INFECCIOSA
722	MENINGITE PNEUMO-HIDROCEF. AG.	251	MONUCLEOSE INFECCIOSA
723	MENINGITE PNEUMO-HIDROCEF. AG.	395	MONUCLEOSE INFECCIOSA
1198	MENINGITE STREPTOCOCUS B	675	MONUCLEOSE INFECCIOSA (2 casos)
1199	MENINGITE STREPTOCOCUS B-TAC	959	MORTE CEREBRAL
963	MENINGITE TUBERCULOSA	716	MUCOLIPIDOSE II I - CELL DISEASE
964	MENINGITE TUBERCULOSA - ECO	717	MUCOLIPIDOSE II I - CELL DISEASE
72	MENINGOCELO	718	MUCOLIPIDOSE II I - CELL DISEASE
105	MENINGOCELO	719	MUCOLIPIDOSE II I - CELL DISEASE
1276	MENINGOCELO MEDIANO - P. OCIPITAL	125	NANISMO DIASTRÓFICO
409	MENINGOCELO SINC LAMBDOIDE (X 2)	705	NANISMO DIASTRÓFICO
407	MENINGOCELO SINC. LAMBDOIDE - TAC	126	NANISMO DIASTRÓFICO - RX
408	MENINGOCELO SINC. LAMBDOIDE - TAC	123	NANISMO TANATOFORO
24	MENINGOCELO S. POLIMALFORMATIVO	124	NANISMO TANATOFORO - RX
1036	MENINGOCELO TORACICO	1095	NEC IIIa- AR CIRCUL. PORTA - RX
1277	MENING. MEDIANO - ECO	1241	NEC IIIb - RX
1278	MENING. MEDIANO - TAC	1305	NEOROFIBR. - PSEUDARTROSE TÍBIA
747	MESOCARDIO - MESOAPEX	374	NEUROBASTOMA
1155	METAHEMOGLOBINEMIA	578	NEUROBASTOMA
400	METAHEMOGLOBINEMIA (AM)	580	NEUROBASTOMA
610	METASTASES PULMONARES / S. EWING	595	NEUROBASTOMA
260	METROHEMATOCOLPOS - ECO	598	NEUROBASTOMA
259	METROHEMATOCOLPOS - RX	738	NEUROBASTOMA TORÁCICO - RX - TAC
261	METROHEMATOCOLPOS - TÉCNICA	781	NEUROBASTOMA TÓRAX - TAC
1135	MIASE	597	NEUROBASTOMA (ECO)
378	MIASTENIA	596	NEUROBASTOMA (RX)
379	MIASTENIA	599	NEUROBASTOMA (RX)
977	MIASTENIA GRAVIS	600	NEUROBASTOMA (TAC)
667	MICROANUS	579	NEUROBASTOMA - RX
969	MICROCEFALIA VERA	765	NEUROCISTECERCOSE
968	MICROCEFALIA-CMV-RN	766	NEUROCISTECEROSE - TAC
222	MIELOMENINGOCELO	381	NEUROFIBROMATOSE
711	MIELOMENINGOCELO	499	NEUROFIBROMATOSE
863	MIELOMENINGOCELO	500	NEUROFIBROMATOSE
571	MIELOMENINGOCELO (2)	1303	NEUROFIBROMATOSE - ANGIOMAS
864	MIELOMENINGOCELO - FACT. FEMUR	501	NEUROFIBROMATOSE - HIDROCEFALIA
22	MILIA	1302	NEUROFIBROMATOSE - SARDAS AXILAR
1216	MILIARIA RUBRA / PROFUNDA	1304	NEUROFIBR. - PSEUDARTROSE TÍBIA
371	MIOPATIA DUCHENE	1301	NEVUS GIGANTE
231	MIOPATIA MITOCONDRIAL	38	NEVUS GIGANTE - RN
1269	MIOPATIA NEMALINICA - HIPOTONIA	985	NEUS PAVILHÃO AURICULAR
1270	MIOPATIA NEMALINICA - ECO NORMAL	577	NEVUS SUTTON
1271	MIOPATIA NEMALINICA - TAC NORMAL	241	NO CORDÃO - ECO
34	MOLDAGEM CRANIANA - RN	240	NO CORDÃO - DILAT. VEIA HEPÁTICA
52	MOLLUSCUM CONTAGIOSUM	1334	NÓDULO SCHMORL (SCHEUFERMANN)

1290	NOMA	764	PARALISIA FACIAL PERIFÉRICA
393	OBESIDADE (2 casos)	823	PARALISIA FACIAL PERIFÉRICA
442	OCCLUSÃO INTESTINAL (OP)	894	PARALISIA FACIAL PERIFÉRICA
441	OCCLUSÃO INTESTINAL (RX)	1124	PARALISIA FACIAL / VARICELA
443	OCCLUSÃO INTESTINAL (RX)	910	PARALISIA III PAR-MENING. PNEUM.
592	OCCLUSÃO INTESTINAL - BEZOARES	93	PAREIA FACIAL-PÓS OPERAT.
138	OCCLUSÃO INTESTINAL - VOLVO	1011	PAROTIDITE
606	OCCLUSÃO INTESTINAL / BRIDAS	1249	PAROTIDITE EPIDÊMICA-SUB-MAXIL
607	OCCLUSÃO INTESTINAL / bridas - (RX)	814	PÉ BOTO-RN
1237	ONDAS REPTAÇÃO - IMATURIDADE	815	PÉ BOTO-RN
213	ONFALOCELO	110	PELAGRA
1082	ONFALOCELO	495	PERFURAÇÃO ESOFÁGICA
1161	ONFALOCELO MAJOR	496	PERFURAÇÃO ESOFÁGICA
471	ONICOFAGIA	497	PERFURAÇÃO ESOFÁGICA
1189	OROFARINGITE PETEQUIAL	1096	PERFUR. GÁSTRICAS-ANOXIA - RX
1285	ORQUITE - PAROTIDITE	1143	PERIARTRITE NODOSA
865	OSTEOCONDROMA FEMUR	1144	PERIARTRITE NODOSA-ARTERIOGRA
712	OSTEOGENESE IMPERFECTA (I)	490	PERITONITE MECONIAL CALCIFIC.
713	OSTEOGENESE IMPERFECTA (RX)	491	PERITONITE MECONIAL CALCIFIC.
66	OSTEOGENESE IMPERFEITA	65	PÉS TALLUS-VALGUS
1004	OSTEOGENESE IMPERFEITA	676	PICADA DE INSECTO
1005	OSTEOGENESE IMPERFEITA	904	PICADADA INSECTO
67	OSTEOGENESE IMPERFEITA - RX	1064	PICADA INSECTO
837	OSTEOLISE CRÂNIO - T. EXTERNA - RX	620	PICADA INSECTO / CERVICAL
838	OSTEOLISE CRÂNIO - T. INTERNA - RX	622	PICADA INSECTO / PERNAS
946	OSTEOMIELITE MAXILAR INF	1222	PIEBALDISMO
915	OSTEOMIELITE-B TALASSEMIA	1014	PIODERMITE
1006	OSTEOPETROSE CONGÊNITA - 1 -	1015	PIODERMITE
1007	OSTEOPETROSE CONGÊNITA - 2-	1312	PITIRIASE RÓSEA
1008	OSTEOPETROSE CONGÊNITA - 3-	674	PITIRÍASE VERSICOLOR
1009	OSTEOPETROSE CONGÊNITA - RX (3)	210	PNEUMOMEDIASTINO (ASAS ANJO) RX
948	OSTEOPETROSIS CONGÊNITA	211	PNEUMOTORACES RECORRENTES
949	OSTEOPETROSIS CONGÊNITA - RX	615	PNEUMOMEDIASTINO-ASAS ANJO
795	OSTEOPETROSIS PRECOCE	13	PNEUMOMEDIAST-PERICARDIO-FACE
796	OSTEOPETROSIS PRECOCE	14	PNEUMOMEDIAST-PERICARDIO-RX
797	OSTEOPETROSIS PRECOCE - RX	1172	PNEUMONIA A MYCOPLASMA-RX
798	OSTEOPETROSIS PRECOCE - RX	307	PNEUMONIA ASPIRAÇÃO - RN - RGE
1336	OSTEOPETROSIS - RX	308	PNEUMONIA ASPIRAÇÃO-RX-PRÉ-PÓS
1071	OSTIOMIELITE COSTAL (D. GRAN. C)	309	PNEUMONIA ASPIRAÇÃO - (LEITE)
1134	OSTIOMIELITE CRÔNICA - RX	1289	PNEUMONIA BILATERAL - RX
1054	OSTIOMIELITE MÚLTIPLA - RX	78	PNEUMONIA ESQ. COM DERRAML
1053	OSTIOMIELITE MÚLTIPLA - TUBERC. ?	79	PNEUMONIA ESQ. COM DERRAME-RX
843	OSTIOMIELITE ÚMERO-ESCARIATINA	1306	PNEUMONIA GRAVE-ADENOVÍRUS-RX
844	OSTIOMIELITE ÚMERO-RX	1307	PNEUMONIA GRAVE-ADENOVIR-TAC
225	OSTIOMIELITE - DREPANOCITOSE	820	PNEUMONIA NEONATAL PRECOCE-RX
226	OSTIOMIELITE - DREPANOCIT. - RX	1311	PNEUMONIA REDONDA - RX
1335	OSTOPÊNIA - PREMATURIDADE - NEC	943	PNEUMONIA - HEMOPHILUS - RX
1230	PÂNCREAS ANELAR - RX GASTRO - D.	944	PNEUMONIA - HEMOPHILUS - DRENAGEM
429	PAN-SINUSITE (FLEIMÃO R. O.)	828	PNEUMONIA - RX
430	PAN-SINUSITE (TAC)	945	PNEUMONIA-STAPHIL.-RX
1035	PAPULAS GOTTRON-DERMATOMIOSITE	942	PNEUMONIA-STREPTOCOCCUS - RX
209	PARALISIA FACIAL PERIFÉRICA	776	PNEUMONITE-P. CARINI-SIDA-RX
1119	PARALISIA ERB-DUCHENNE	293	PNEUMOPERICARDIO-FIST. ESOF.

291	PNEUMOPERITONEU - NEC	857	QUISTO 2.º ARCO BRANQUIAL
292	PNEUMOPERITONEU - NEC	1193	QUISTO BRANQUIAL INFECTADO
475	PNEUMOPERITONEU - F. BAÇO - ENF. SC.	611	QUISTO HIDÁTICO PULMONAR
439	PNEUMOPERITONEU - PNEUMOTORAX	612	QUISTO HIDÁTICO PULM. (RX)
212	PNEUMOTORACES RECORRENTES	613	QUISTO HIDÁTICO PULM. (TAC)
440	PNEUMOTORAX REC-BOLHA ENFISEMA	614	QUISTO HIDÁTICO PULM.-PEÇA-
474	PNEUMOTORAX-ENFISEMA SC (RX)	1308	QUISTO HIDÁTICO - FÍGADO-BAÇO
1130	PNEUM. INTERSTICIAL-HIV-P. CARL.	1309	QUISTO HIDÁTICO-FRIG.-BAÇO - TAC
1131	PNEUM. INTERSTICIAL-HIV-P. CARL.	172	QUISTO OVÁRIO - ABDÓMEN
919	POLIARTRITE - A. C. JUVENIL	171	QUISTO OVÁRIO - CARA
920	POLIARTRITE - A. C. JUVENIL-RX	174	QUISTO OVARIO - CIRURGIA
327	POLIDACTILIA AXIAL MÃOS	173	QUISTO OVÁRIO - PEÇA
565	POLIDACTILIA (GÊMEOS)	670	QUISTO POPLITEU / BAKER
858	POLIPO URETRAL - RX	1220	RABDIOSARCOMA
470	POLITELIA	405	RAQUITISMO CARENCIAL
318	PORENCEFALIA	406	RAQUITISMO CARENCIAL (RX)
319	PORENCEFALIA - ECO	207	RAQUITISMO GERAL
320	PORENCEFALIA - TAC	539	RAQUITISMO GRAVE
698	PREMATURIDADE-RN	540	RAQUITISMO GRAVE
958	PREMATURO-CARDIORRESPIROGRAMA	541	RAQUITISMO HIPOFOSF. FAMILIAR
812	PREMATURO-PÊLVICO-1000 GR.	542	RAQUITISMO HIPOFOSF. FAMILIAR
911	PRETERMO 28 S.-630 GR.	208	RAQUITISMO RX
1099	PROVAS TUBERCULÍNICAS-MANTOUX	205	RAQUITISMO-GERAL
1098	PROVAS TUBERCULÍNICAS-MONOTEST	206	RAQUITISMO-RX
1201	PSEUDO HERMAFRODITISMO MASC.	759	REFLUXO VESICO-URET.-GRAU IV
396	PSORÍASE	760	REFLUXO VESICO-URET.-GRAU IV
672	PSORÍASE	1056	RETINOBLASTOMA - INV. ÓSSEA
337	PSORÍASE - IMPETIGO	1057	RETINOBLASTOMA - INV. ÓSSEA
484	PTI	1058	RETINOBLAST-CALCIF. INTRAOCULAR
485	PTI	310	RGE - PNEUMONIA ASPIRAÇÃO-ECO
624	PTI	28	RN GIG
663	PTI	29	RN LIG
486	PTI GRAVE	30	RN LIG
487	PTI - HEMORRAGIA SUB-DURAL (REM)	489	RN-FRACTURA BILAT. CLAVÍCULA
488	PTI-HEMORRAG. ALVEOLAR (TAC)	1232	ROLHÃO MECONIAL (FEZES)
1176	PULEX PENETRANS-TUNGA PENET.	1234	ROLHÃO MECONIAL - CIRURGIA
1146	PÚRPURA SCHOENLEIN-HENOCH (2)	1233	ROLHÃO MECONIAL-ATRÉSIA INT-RX
1147	PÚRPURA SCHOENLEIN-HENOCH (2)	1375	ROTURA GÁSTRICA-PNEUMOPERIT-RX
849	PÚRPURA SCHOENLEIN-HENOCH	767	RUBÉOLA CONG
1267	PÚRPURA SCHOENLEIN-HENOCH	768	RUBÉOLA CONG-CALCIF. SNC-ECO
1329	PÚRPURA SCHOENLEIN-HENOCH	895	SARAMPO
1218	PÚRPURA SCHOENLEIN-HENOCH	59	SARAMPO HEMORRÁGICO
203	PÚRPURA S. HENOCH	896	SARAMPO HEMORRAGICO
392	PÚRPURA S. HENOCH	58	SARAMPO KOPLIK
913	PÚRPURA S. HENOCH - EDEMA PALP.	57	SARAMPO (ABDÓMEN)
1280	PÚRP. SCHOLEIN-HENOCH (2)	56	SARAMPO (FACE)
1066	PÚRP. SCHONLEIN-HENOCH - 2 casos	445	SARAMPO (RAÇA NEGR.ª)
933	PYTIRIASE ALBA	446	SARAMPO (RAÇA NEGRA)
1202	P. HERMAFROD. MASC. - HÉRNIA ING.	1343	SEMINOMA MEDIASTINO - RX
288	QUEIMADURA ELÉCTRICA LÍNGUA	1344	SEMINOMA MEDIASTINO - TAC
1315	QUEIMADURA FACE E TRONCO	1	SEPSIS EXSANGUÍNEO
347	QUEIMADURA FACE - EXPLOSÃO	4	SEPSIS L. RESIDUAIS
431	QUEIMADURA ORAI. - CÁUSTICO	7	SEPSIS L. RESIDUAIS

5	SÉPSIS L. RESIDUAIS-GERAL	1283	SINUSITE ETMOIDO-MAX. - TAC
3	SÉPSIS PÚRPURA	432	SITUS INVERSOS
2	SÉPSIS VENTILADO	433	SITUS INVERSOS (TAC)
6	SÉPSIS VENTILADO	434	SITUS INVERSOS (TRÂNSITO)
685	SÉPSIS ESTAFILOCO-RN	1191	STATUS PÓS POLIOMIELITE
686	SÉPSIS ESTAFILOCO-RN	18	STURGE-WEBER BILATERAL - FACE
353	SÉPSIS FULMINANS	19	STURGE-WEBER BILATERAL - TAC
1169	SÉPSIS FULMINANTE	791	S. ALAGILLE
237	SÉPSIS MEMINGOCOCICA - 2 casos	1167	S. ALAGILLE
420	SÉPSIS MEMING. GRAVE-ISQUEMIA	1017	S. ALAGILLE - RAQUITISMO
352	SÉPSIS MENIG-EVOLUÇÃO	1018	S. ALAGILLE - RAQUITISMO - RX
348	SÉPSIS MENINGOCÓCICA	975	S. ALCOÓLICO FETAL
625	SÉPSIS MENINGOCÓCICA	1027	S. ALCOÓLICO FETAL
909	SÉPSIS MENINGOCÓCICA - SEQUELAS	974	S. ANGELMAN-HAPPY PUPPET
1029	SÉPSIS MENINGOC. - L. GRAVES	116	S. APERT
1028	SÉPSIS MENINGOC.-L. MINIMAS	117	S. APERT
779	SÉPSIS MENINGOCÓCICA	1157	S. APERT-ACROCÉFALO SINDACTILIA
780	SÉPSIS MENINGOCÓCICA	1158	S. APERT-AROCÉFALO-ECO T. F.
950	SÉPSIS MENINGO.-SEQUELAS	1159	S. APERT-ACROCÉFALO-RX
421	SÉPSIS MENING. GRAVE-NECROSES	773	S. APERT-CRANIOSIN.-SINDACTILIA
351	SÉPSIS M-ENDOCARDITE-ECO	774	S. APERT-CRANIOSIN.-SINDACTILIA
350	SÉPSIS M-ENFARTE MIOC.-ECG	799	S. BRÂNQUIO-OTO-RENAL
349	SÉPSIS M. GRAVE-EVOLUÇÃO	802	S. BRÂNQUIO-OTO-RENAL-PIV
677	SEQUESTRO PULMONAR (RX)	801	S. BRÂNQUIO-OTO-RENAL-TAC
678	SEQUESTRO PULMONAR (TAC)	800	S. BRÂNQUIO-OTO-RENAL-TIMPANOG.
1019	SIDA-PNEUMOCISTYS CARINII-RX	994	S. CAVA SUP. - TERATOMA MEDIASTIN
1020	SIDA-PNEUM. ESTAFILOCÓCICA-RX	1038	S. CHOQUE TÓXICO
302	SIFILIDES-SIFILIS CONGÊNITA	1055	S. CHOQUE TÓXICO-OSTIOMIELITE
416	SÍFILIS CONGÊNITA	941	S. CIMITARRA
589	SÍFILIS CONGÊNITA	403	S. CORNELIA LANGE
590	SÍFILIS CONGÊNITA	404	S. CORNELIA LANGE
630	SÍFILIS CONGÊNITA	1166	S. CORNELIA LANGE
1081	SÍFILIS CONGÊNITA	970	S. CROUZON
1292	SÍFILIS CONGÊNITA	370	S. CROUZON (3 casos)
631	SÍFILIS CONGÊNITA (RX)	772	S. CROUZON-CRANIOSINOSTOSE
417	SÍFILIS CONGÊNITA - RX	702	S. DOWN-CARDIOPATIA CONG.
1293	SÍFILIS CONGÊNITA - RX	389	S. FETAL-ALCOÓLICO
817	SÍFILIS CONGÊNITA - RN	1298	S. FETAL-HIDANTOINA
818	SÍFILIS CONGÊNITA - RN - RX	1123	S. GIANOTTI-CROSTI
819	SÍFILIS CONGÊNITA - RN - RX	113	S. HALLERMAN S. FRANÇOIS
694	SÍFILIS CONG. (RX)	737	S. HAND-FOOT-MOUTH
692	SÍFILIS CONG. - ANEMIA P. LEUC.	831	S. HAND-FOOT-MOUTH
693	SÍFILIS CONG. - ANEMIA P. LEUC.	832	S. HAND-FOOT-MOUTH
690	SÍFILIS CONG. - P. P. PARROT	900	S. HAND-FOOT-MOUTH
691	SÍFILIS CONG. - P. P. PARROT (RX)	623	S. KASABACH-MERRIT (ANG. CERV.)
689	SÍFILIS «POSSÍVEL»	1338	S. KASABACH-MERRIT - EVOLUÇÃO
688	SÍFILIS «POUCO PROVÁVEL»	255	S. KAWASAKI
42	SINDACTILIA BILATERAL 2, 3D MÃO	561	S. KAWASAKI
746	SINDACTILIA PARCIAL-PÉS	839	S. KAWASAKI
464	SINDR. 4P-	840	S. KAWASAKI
1046	SINOST. RADIOCUBITAL - MÃO PRONA	951	S. KAWASAKI
1047	SINOST. RADIOCUBITAL - M PRONA - RX	1171	S. KAWASAKI
1282	SINUSITE ETMOIDO-MAXIAR BIL.	1326	S. KAWASAKI

841	S. KAWASAKI (CONT.)	372	S. TURNER
890	S. KAWASAKI-ESTRIAS DE BEAU	114	S. VAN-GIERKE
437	S. KLIPPEL-FEYL	929	S. VEIA CAVA SUPERIOR
436	S. KLIPPEL-FEYL (RX)	981	S. VON RECKLINGHAUSEN
336	S. KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER	973	S. X FRÁGIL
978	S. LOWE - S. ÓCULO CÉREBRO RENAL	1300	S. X FRÁGIL
498	S. NEURO CUTANEOS	735	S. ZELI.WEGER
112	S. NIEMEN PICK	736	S. ZELLWEGER-RX
107	S. NOONAN	551	TELARCA
790	S. NOONAN	995	TERATOMA CONG. INDIF. MEDIASTINO
454	S. PELE ESCALDADA	532	TERATOMA DO URACO
455	S. PELE ESCALDADA	533	TERATOMA DO URACO
455	S. PELE ESCALDADA	1083	TERATOMA SACROCOCCIGEO
1121	S. PELE ESCALDADA-SSSS	992	TERATOMA SACROCOCCIGEO
369	S. PENDRED	313	TERATOMA SACROCOCCIGEO GIGANTE
1164	S. PIERRE ROBIN	314	TERATOMA SACROCOCCIGEO GIGANTE
1363	S. POLAND (E TUBERCULOSE)	315	TERATOMA SACROCOCCIGEO GIGANTE
1078	S. PRADER-WILLI	993	TERATOMA SACROCOCCIGEO-RX
121	S. PRUNE-BELLY	297	TERATOMA SACRO-COCCIGEO
122	S. PRUNE-BELLY - RX	543	TETANO NEO-NATAL
1042	S. REGRESSÃO CAUDAL (MÃE DIAB.)	1173	TIMO À ESQUERDA-RX
1279	S. REGRESSÃO CAUDAL - AG. RENAL +	1174	TIMO À ESQUERDA-TAC
1043	S. REGRESSÃO CAUDAL - RX	1339	TIMO-HIPERTROFIA BILATERAL-RX
94	S. RENDU-OSLER QUILOTÓRAX-GERAL	1340	TIMO-HIPERTR. L. DIR. - RX-ECO
95	S. RENDU-OSLER QUILOT-DERRAME	1341	TIMO-HIPERTR. L. DIR. - TAC
97	S. RENDU-OSLER QUILOT-RX PÓS	1342	TIMO-HIPERTR. L. ESQ. - RX- TAC
96	S. RENDU-OSLER QUILOT-RX PRÉ	256	TINEA CAPITIS
108	S. SCHWARTZ	1013	TINEA CAPITIS
109	S. SCHWARTZ	1254	TINEA CAPITIS
115	S. SECKEL	934	TINEA CAPITIS
1026	S. SILVER-RUSSEL	1253	TINEA CORPORIS (GRUPO)
559	S. STEVENS-JOHNSON	1075	TIROIDITE HASHIMOTO
560	S. STEVENS-JOHNSON	1076	TIROIDITE HASHIMOTO - ECO
1170	S. STEVENS-JOHNSON	364	TIROSINEMIA (2 casos)
88	S. STEVENS-JOHNSON	435	TORTICOLIS CONGÉNITO
185	S. STEVENS-JOHNSON-CARA	822	TORTICOLIS CONGÉNITO
188	S. STEVENS-JOHNSON-CONJUNTIVITE	250	TOXIDERMIA
189	S. STEVENS-JOHNSON-FACE	905	TOXIDERMIA - INH
193	S. STEVENS-JOHNSON-GERAL BEM	1100	TOXIDERMIA-INH
192	S. STEVENS-JOHNSON-MÃO	530	TRAUMATISMO DE PARTO
191	S. STEVENS-JOHNSON-PÉ	1378	TRICHOBEZOAR - CIRURGIA
194	S. STEVENS-JOHNSON-PERI-ANAL	1377	TRICHOBEZOAR - ENDOSCOPIA
190	S. STEVENS-JOHNSON-PERNA	1376	TRICHOBEZOAR - RX G. I.
871	S. STEVENS-JOHNSON-REACTIVAÇÃO	1160	TRISOMIA 18
186	S. STEVENS-JOHNSON-RX CARDIOMEG	1093	TROMBOSE AORTA ABDOM. (POST-CAT).
187	S. STEVENS-JOHNSON-RX FINAL	1090	TROMBOSE SEIOS CAVERNOSOS-RMN
1085	S. STURGE-WEBBER (CARA)	85	TUBERC DERRAME PERIC-FACE PÓS
1087	S. STURGE-WEBBER-ANGIOGRAFIA	84	TUBERC DERRAME PERIC-FACE PRÉ
1086	S. STURGE-WEBBER-TAC	82	TUBERC DERRAME PERIC-GERAL PO
893	S. STURGE-WEBER	80	TUBERC DERRAME PERIC.-DRENAGE
661	S. TAR	83	TUBERC DERRAME PERIC.-RX PÓS
662	S. TAR-RX	81	TUBERC DERRAME PERIC.-RX PRÉ
111	S. TREACHER COLLINS	1373	TUBERC - HIDROCEFALIA - TAC

1374	TUBERC - PNEUMONIA - RX	514	TUBERCULOSE-MANTOUX
1353	TUBERCULIDES PAPULO-NECRÓTICAS	519	TUBERCULOSE-MENINGITE
39	TUBERCULO PRÉ-AURICULAR	521	TUBERCULOSE-MENING-HIDROCEFALI
1372	TUBERCULOSE CAVITARIA (PAI) - RX	522	TUBERCULOSE-MENING-HIDROCE-TAC
1361	TUBERCULOSE CAVITARIA - RX	1108	TUBERCULOSE-PERITONITE-ECO
1364	TUBERCULOSE CAVITARIA - RX	523	TUBERCULOSE-POLISEROSITE
1362	TUBERCULOSE CAVITARIA - TAC	1115	TUBERC-OSTIOMIEIITE MULTIFOCAL
1365	TUBERCULOSE CAVITARIA - TAC	1114	TUBERC-OSTIOMIEIITE MULTIFOCAL
852	TUBERCULOSE COMPL-LIQ. DERRAME	1370	TUBERC-(PNEUM-HEPATOESPLENO)
853	TUBERCULOSE COMPL-RX	1196	TUBERC. TÓRACO-ABDOMINAL-RX
452	TUBERCULOSE CUTÂNEA	1197	TUBERC. TÓRACO-ABDOMINAL-TAC
1101	TUBERCULOSE CUTÂNEA	1106	TUBERC. CAVITADA-HEMOTISES
274	TUBERCULOSE DISSEM. BRONCOG.	679	TUBERC. ENDOBRÔNQUICA (RX)
1102	TUBERCULOSE GANGLIONAR	680	TUBERC. ENDOBRÔNQUICA (TAC)
952	TUBERCULOSE GANGLIONAR (?)	783	TUBERC. PULMONAR-2 MESES-RX
1103	TUBERCULOSE GANGLIONAR-ECO	784	TUBERC. PULMONAR-2 MESES-TAC
1104	TUBERCULOSE GANGLIONAR-GÂNGLIO	1110	TUBERC. PULM-ABDOM.-CLISTER OP.
270	TUBERCULOSE GONARTRITE	1105	TUBERC.-PNEUMOTÓRAX-PAQUIPLEUR
271	TUBERCULOSE GONARTRITE-RX	1371	TUBERC. (PNEUM-HEPATOESPLENO)-RX
1359	TUBERCULOSE MILIAR	338	TUMOR CERVICAL
1352	TUBERCULOSE MILIAR - EVOLUÇÃO	339	TUMOR CERVICAL - ECO
1360	TUBERCULOSE MILIAR - RX	340	TUMOR CERVICAL - TAC
1112	TUBERCULOSE NÓDULO HEPAT.-ECO	341	TUMOR CERVICAL - TÉCNICA CIR.
510	TUBERCULOSE P. DERRAME	373	TUMOR SACROCOCCIGEO
272	TUBERCULOSE PULMONAR	294	TUMOR WILMS
273	TUBERCULOSE PULMONAR	166	TUMOR WILMS - CARA/VENTILADO
448	TUBERCULOSE PULMONAR (3 CASOS)	168	TUMOR WILMS - PIV
450	TUBERCULOSE PULMONAR (3-RX)	167	TUMOR WILMS - TAC
451	TUBERCULOSE PULMONAR (3-RX)	1346	T. WILMS BILATERAL - PIV
449	TUBERCULOSE PULMONAR (MANTOUX)	1345	T. WILMS BILATERAL - TAC
1109	TUBERCULOSE PULMONAR-ABDOMINAL	1347	T. WILMS - METASTASES PULMÃO
146	TUBERCULOSE PULMONAR-CARA	1368	T. CUTÂNEA - TUBERCULIDES
1107	TUBERCULOSE PULMONAR-PERITON.	15	T. MEDIAST-NEUROFIBROMAT-GERAL
269	TUBERCULOSE PULMONAR-RX	16	T. MEDIAST-NEUROFIBROMAT-RX
147	TUBERCULOSE PULMONAR-RX-PA	17	T. MEDIAST-NEUROFIBROMAT-TAC
148	TUBERCULOSE PULMONAR-RX-PERFIL	344	URETEROHIDRONEFROSE CONGÊNITA
149	TUBERCULOSE PULMONAR-TAC	345	URETEROHIDRONEFROSE SECUNDÁRIA
511	TUBERCULOSE P-DERRAME-RX	280	URTICÁRIA
513	TUBERCULOSE P-DERRAME-RX	180	URTICÁRIA GIGANTE
1195	TUBERCULOSE TORACO ABDOMINAL	137	URTICÁRIA GIGANTE
1314	TUBERCULOSE - ADENITE AXILAR	388	URTICÁRIA GIGANTE
383	TUBERCULOSE - PRIMO INF - RX	202	URTICARIA PAPULAR
1113	TUBERCULOSE -MAL POTT (DORSAL)	281	URTICARIA PAPULAR
524	TUBERCULOSE-DERR. PERICÁRDIO	830	URTICARIA PAPULAR
525	TUBERCULOSE-DERR. PERICÁRDIO	1227	URTICARIA PAPULAR
517	TUBERCULOSE-DISSEMINAC. BRONCOG	891	URTICARIA
515	TUBERCULOSE-DISSEMINAC. HEMAT.	1200	UVULA BIFIDA
516	TUBERCULOSE-DISSEMINAC. HEMAT.	283	VARICELA
399	TUBERCULOSE-ERITEMA NODOSO	284	VARICELA
520	TUBERCULOSE-ERITEMA NODOSO	285	VARICELA
1145	TUBERCULOSE-ERITEMA NODOSO	923	VARICELA BOLHOSA
518	TUBERCULOSE-GRANULOMA-ENDOBROQ	586	VARICELA BOLHOSA (4)
1111	TUBERCULOSE-HEMITE-TRÂNSITO	587	VARICELA BOLHOSA (4)

585	VARICELA CONGÊNITA
880	VARICELA E ESCABIOSE - RN
286	VARICELA HEMORRÁGICA
1356	VARICELA - FASCEÍTE - RMN
31	VARICELA - HERPES ZOSTER - RN
23	VARICELA - HERPES ZOSTER - RN
51	VARICELA - RN
922	VARICELA - RN
1355	VARICELA - FASCEITE - ESCARLATIN
1391	VARICELA / CELULITE
1392	VARICELA / CELULITE
1393	VARICELA / FASCEITE NECROSANTE
1354	VARICELA / RAÇA NEGRA
1395	VARICELA / ESCARLATINA / F. NECR.
1358	VARICELA «MERTHIOLATO»
1357	VARICELA «PERITONEAL» - CIRUR.
447	VARICELA-ESCARLATINA
9	VASCULIT GRAN. NECROSANTE-GERAL
8	VASCULIT GRAN. NECROSANTE-PÉ
334	VASCULITE LEUCOCITOCILÁSTICA
335	VASCULITE LEUCOCITOCILÁSTICA
11	VASCULITE LEUCOCITOCILÁST-COXA
10	VASCULITE LEUCOCITOCILÁST-GERAL
12	VASCULITE LEUCOCITOCILÁST-PERNA
967	VENTRICULITE-LISTERIA-ECO-RN
966	VENTRICULIT-SEPSIS LISTERIA-RN
583	VERRUGA VULGARIS
1012	VESTÍGIO BRANQUIAL CARTILAG.
1231	VOLVO INTESTINAL - RX
410	VOLVO INTEST-TROMB. MESENTÉRICA
411	VOLVO INT.-TROMB. MESENTÉRICA
1243	«GELEIA FRAMBOESA» - INVAGINAÇÃO

Novo Regulamento do Anuário do Hospital de Dona Estefânia

(Em vigor a partir de 1 de Janeiro de 1998)

A recente oficialização do Anuário do Hospital de Dona Estefânia, a tentativa de integrar as múltiplas sugestões veiculadas pelos médicos do hospital e as preocupações expressas no último editorial pelo seu coordenador, aconselham a introdução de modificações na estrutura e aperfeiçoamento da organização do Anuário com vista ao melhor cumprimento dos seus objectivos.

OBJECTIVOS

É objectivo do Anuário constituir uma memória científica do trabalho do Corpo clínico do Hospital de Dona Estefânia, através da publicação de Resumos de trabalhos realizados pelo mesmo Corpo clínico.

Serão aceites para publicação: Resumos de artigos originais, de revisões de casuística, de casos clínicos e de artigos de opinião que expressem um ponto de vista original.

Os Resumos candidatos a publicação devem ter sido previamente objecto de divulgação em reunião científica do Hospital de Dona Estefânia (Reunião de Serviço ou do Hospital, Jornadas científicas ou Congressos nacionais ou internacionais), de outras instituições de saúde ou ainda divulgados em publicações médicas.

PERIODICIDADE

Esta publicação de periodicidade anual, incluirá os trabalhos comunicados e/ou publicados entre 1 de Janeiro e 31 de Dezembro do ano anterior.

NÚCLEO EDITORIAL

É composto por um Coordenador, um Coordenador-adjunto por si proposto ao Conselho Científico, ambos do Quadro Permanente ou Eventual, e um representante da Comissão de Internos.

O Coordenador chefiará o Núcleo editorial e a organização da Reunião anual do Anuário e representará o Anuário em todas as instâncias; o Coordenador-adjunto exercerá as funções de tesoureiro; o representante dos Internos assegurará a recolha e organização dos textos a publicar.

A duração de cada mandato é de 2 anos.

O Núcleo Editorial agregará um delegado de cada Serviço, indicado pelo respectivo Director, que estabelecerá a ligação entre as duas estruturas e fará parte da Comissão organizadora da Reunião anual do Anuário.

Cabe ao Núcleo editorial do Anuário: a organização desta publicação, a organização da Reunião anual do Anuário e, sempre que possível, a publicação de um Suplemento com as conferências aí proferidas. Nesse contexto é função do Núcleo Editorial reunir os trabalhos apresentados, analisá-los do ponto de vista formal e propor eventuais modificações aos seus autores de modo a que se verifiquem as “Normas de publicação”.

Anualmente será apresentado ao Conselho de Administração do Hospital um balancete da actividade financeira do Anuário.

CONSELHO CIENTÍFICO

É composto por todos os Directores de Serviços e Departamentos Médicos do Hospital que assim o desejem.

Um Presidente eleito pelos seus pares em cada biénio, convocará e organizará as reuniões deste órgão. Nenhum elemento poderá desempenhar o cargo por mais de dois mandatos sucessivos.

Terá como funções: analisar e atribuir, sob proposta dos respectivos Directores de Serviço, os “Prémios de Mérito Científico do Anuário”, atribuir o “Prémio Especial do Anuário”, organizar e divulgar um Regulamento de funcionamento interno, designar o Coordenador-adjunto de um mínimo de 2 nomes propostos pelo Coordenador e promover uma maior divulgação do Anuário, nomeadamente fora do Hospital.

PRÉMIOS DO ANUÁRIO

“Prémio de Mérito Científico do Anuário”

O Conselho científico atribuirá anualmente ao melhor trabalho de cada Serviço, sob proposta do respectivo Director de Serviço, o “Prémio de Mérito Científico do Anuário”. Os trabalhos candidatos ao referido prémio, devem ser obrigatoriamente apresentados na forma de Resumo alargado e na versão integral escrita de acordo com as normas de publicação da Acta Médica Pediátrica.

“Menções honrosas”.

Aos trabalhos apresentados apenas sob a forma de Resumo alargado, poderão ser atribuídas “Menções honrosas” num máximo de duas por cada serviço.

“Prémio especial do Anuário”

Será atribuído anualmente o “Prémio especial do Anuário”, destinado a distinguir actividades realizadas por elementos do Corpo clínico, cujos objectivos e forma de organização correspondam a um esforço meritório de inovação e dedicação aos docentes e ao hospital.

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

- NORMAS DE PUBLICAÇÃO -

Resumos alargados:

1 - Os Resumos de trabalhos científicos serão dactilografados em papel formato A4. Na sua forma de RESUMOS ALARGADOS, devem incluir obrigatoriamente os seguintes pontos:

a) Título do trabalho (evitando sub-títulos).

Identificação do(s) autor(es), com o apelido seguido da primeira letra do nome.

Serviço/Instituição onde foi realizado.

Data(s) e local(s) da(s) sua(s) divulgação(s).

- Não ultrapassar 8 linhas

b) Texto: Devem ser contempladas de forma clara, as rubricas necessárias à compreensão dos objectivos, metodologia e finalmente **privilegiar** os resultados e as conclusões obtidas. Não se publicam figuras.

- Mínimo de 200 palavras e máximo de 35 linhas -

2 - Não deverão usar-se siglas ou abreviaturas que não tenham sido previamente anunciadas após menção da palavra completa.

Trabalhos em versão escrita integral:

1 - Os trabalhos que se propõem aos “Prémios de Mérito Científico do Anuário” devem ser apresentados na forma de Resumo e também na sua versão integral.

2 - A versão integral deve cumprir as normas de publicação da Acta Pediátrica Portuguesa

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

- Trabalhos premiados em 1993 -

ÁREA DO HOSPITAL	TÍTULO	AUTORES
SERVIÇO 1	"Newborn dyslipidemia"	Videira-Amaral J, Aparicio O, Pedro, Halpern M
SERVIÇO 2	Megauretero obstrutivo primário ou idiopático - experiência da Unidade de Nefrologia	Castro I, Ferra-Sousa J
S.CIRURGIA	Nefrectomia parcial no tumor de Wilms	Gentil-Martins A
S.IMAGIOLOGIA	Massa abdominal complicada	Veiga-Gomes J, Penas I
S.PATOLOGIA CLÍNICA	Avaliação da infecção nosocomial a Serratia m. a partir de dados bacteriológicos	Barros R, Ferreira M
S.MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO	Actuação do Serviço de M.I.R. no Núcleo de Spina bifida do H.D.Estefânia	Loff C, Portela M
SERVIÇO DE URGÊNCIA	"Estrada de Marvila" - breve análise dos internamentos em S.O.-ano de 1991	Soares E, Pereira L, Zarcos M, Laia F, Nurmamodo A, Gama L
CONSULTA EXTERNA	"Hemofilia" - casuística e panorâmica	Mendonça T, Raminhos I, Diniz M, Braga I, Gomes-Costa M
IMUNO ALERGOLOGIA	"Asma de esforço na criança" - contributo para a standardização das provas de provocação	Almeida M, Pinto P, Matos A, Nunes J, Neuparth N, Rosado-Pinto J
D^o PEDO PSIQUIATRIA	"Perturbações da expressão somática na criança"- revisão de 30 casos do Serviço 2 Sala 2 do H.D.Estefânia	Marques C, Cepêda T
"Prémio especial do Anuário"	Núcleo de Iconografia do H.D.Estefânia	Estrada J, Gama L, Gomes-Costa M

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

- Trabalhos premiados em 1994 -

ÁREA DO HOSPITAL	TÍTULO	AUTORES
SERVIÇO 1	Manometria esofágica em doentes com refluxo gastro-esofágico e manifestações respiratórias	Cordeiro-Ferreira G, Espinosa L
SERVIÇO 2	Epilepsy in children: how optimistic should we be about treatment?	Calado F, Dias A, Dias K
CIRURGIA	The role of surgery in the prevention and treatment of sequelae of children's cancer therapy	Gentil-Martins A
IMAGIOLOGIA	Hidronefrose complicada em lactente	Penas I, Rodrigues M, Carneiro R, Veiga-Gomes J
PATOLOGIA CLÍNICA	Estudo preliminar comparativo de dois sistemas automáticos de hemoculturas- BACTEC 9120 e VITAL	Peres I, Barros R
MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO	Reabilitação dos alongamentos dos membros inferiores	Medeiros L, Vasconcelos M, Cary M, Condeço B, Levy M
SERVIÇO DE URGÊNCIA	Movimento assistencial numa unidade de cuidados intensivos pediátricos- análise de dois anos	Estrada J, Ventura L, Vale M, Ramos J, Macedo A, Marques A, Barata D, Fernandes I, Santos M, Valente R, Vasconcelos C
CONSULTA EXTERNA	1ª consulta de pediatria médica - casuística de 1993	Nogueira G, Santos F, Barros D, Torre L, Monteiro A, Santos T, Conde-Blanco J
IMUNO ALERGOLOGIA	Validation of a software for TLCAM 8000 for ALASTAT determinations	Nogueira J, Afonso A, Loureiro V, Fernandes J, Pinto P, Santa-Marta C, Almeida M, Rosado-Pinto J
PEDO PSIQUIATRIA	Quando as ligações começam	Brito I
"Prémio especial do Anuário"	"Jornadas do Serviço 2"	Corpo clínico do Serviço 2 do Hospital de Dona Estefânia

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

- Trabalhos premiados em 1995 -

ÁREA DO HOSPITAL	TÍTULO	AUTORES
SERVIÇO 1	Alteração do perfil sérico dos ácidos biliares na criança com litíase biliar. Importância do ácido ursodesoxicólico	Torre M, Brites D, Santos A, Pereira I, Cabral J, Cordeiro-Ferreira G, Pó I, Oliveira N, Espinosa L
SERVIÇO 2	Meningites bacterianas - 2 casos clínicos	Cruz C, Carvalho L
D^o CIRURGIA	Une nouvelle approche dans la chirurgie conservatrice des tumeurs du vagin chez l'enfant	Gentil-Martins A, España M
S. ANESTESIA	Estudo comparativo entre administração de ketamina rectal/I.M. na Unidade de Queimados do Hospital de Dona Estefânia	Castanheira C, Lopes F, Peixer I, Rocha T, Candeias M, Cenicante T, Viegas M, Faro L
SERVIÇO O.R.L	Atrésia choanal congénita bilateral (Vídeo de intervenção)	Carvalho C, Martins I, Melo A, Rebelo V
S. IMAGIOLOGIA	Alterações ecográficas da Aorta após cateterismo da artéria umbilical	Carneiro R, Veiga-Gomes J, Teles L, Serelha M
S. PATOLOGIA CLÍNICA	Papel do Laboratório na investigação das doenças autoimunes	Loureiro V, Matos V
S. MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO	Malformações congénitas da mão - papel da (re)abilitação	Costa M
SERVIÇO DE URGÊNCIA	Suporte ventilatório na insuficiência respiratória	Macedo A, Santos M, Vale M, Vasconcelos C
CONSULTA EXTERNA	"À espera de Godot"	Teles L, Estrada J, Vale M, Gama L
S. IMUNO ALERGOLOGIA	Níveis de exposição a alérgenos de ácaros em crianças na Rep. de Cabo Verde - correlação com aspectos clínicos, laboratoriais e da residência	Almeida M, Pires G, Ncuparth N, Santa-Marta C, Lopes D, Tavares C, Rosado-Pinto J
D^o PEDO PSIQUIATRIA	Avaliação das necessidades de internamento em Pedopsiquiatria	Marques C
MATERNIDADE MAGALHÃES COUTINHO	"Home-trainer": uma maneira económica de preparar novos laparoscopistas	Fradique A, Fradique L
"Prémio especial do Anuário"	"Campo de férias para crianças diabéticas"	Unidade de Endocrinologia do Hospital de Dona Estefânia

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

- Trabalhos premiados em 1996 -

ÁREA DO HOSPITAL	TÍTULO	AUTORES
SERVIÇO 1	Actividade do Núcleo de iconografia em 1996	Estrada J, Gama I., Gomes-Costa G
SERVIÇO 2	Portadores crónicos do Vírus da Hepatite B	Leça-Pereira A, Cardoso H
D^o CIRURGIA	A laminectomia na reparação primária dos mielomeningocelos	Gentil-Martins A, Espanha M
S. ANESTESIA	Experiência em anestesia laparoscópica em 7 anos na Mat. Magalhães Coutinho	Lacerda H, Quinta L, Oliveira L, Nóbrega L, Viegas M, Moniz M, Barros C, Militão J, Cenicante T, Candeias M, Rocha T, Miranda I, Lopes F, Mafra J, Gonçalves A, Castanheira C, Moniz A, Costa I, Duarte R
S. IMAGIOLOGIA	Dificuldade respiratória no recém-nascido - semiologia radiológica	Eugénia S, Barrueco C, Nunes A, Rodrigues P, Serelha M
S. PATOLOGIA CLÍNICA	Prevalência de anticorpos antitoxoplasma numa população feminina em idade fértil	Matos V, Loureiro V
S. MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO	Seguimento e habilitação do recém-nascido de Muito Baixo Peso	Alves A
SERVIÇO DE URGÊNCIA	Proteína C e sépsis	Carmo-Vale M, Marques A, Barata D, Fernandes I, Estrada J, Ramos J, Ventura L, Santos M, Valente R, Santos H, Vasconcelos C
CONSULTA EXTERNA	Transmissão e sobrevivência em crianças infectadas verticalmente pelo VIH 2	Candeias F, Bessa A, Rosado L
S. IMUNO ALERGOLOGIA	Prevalence of asthma and atopy in Madeira Archipelago schoolchildren	Almeida M, Câmara R, Marques A, Ornelas P, Romceira J, Neuparth N, Borges F, Rosado-Pinto J
D^o PEDO PSQUIATRIA	Vivendo no limite - a criança e a família em face da morte	Cepêda T, Maia G
MATERNIDADE MAGALHÃES COUTINHO	Síndrome dos ovários poliquísticos - experiência da consulta de endocrinologia ginecológica da Mat. Magalhães Coutinho	Sousa F
"Prémio especial do Anuário"	"Cursos de férias para crianças asmáticas"	Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia

